

Casi clinici

Valvola aortica quadricuspide congenita

Claudio Pandullo, Sabino Scardi, Carmine Mazzone, Fabio Fonda

Centro Cardiovascolare, Azienda Sanitaria Triestina, Trieste

Key words:
Congenital heart disease; Aortic valve abnormality; Echocardiography.

A case of a 17-year-old asymptomatic man is reported. The patient had no other cardiac congenital abnormalities. Transthoracic echocardiography revealed a rare quadricuspid aortic valve malformation without aortic regurgitation.

(Ital Heart J Suppl 2000; 1 (2): 259-261)

Ricevuto il 30 giugno 1999; nuova stesura il 16 novembre 1999; accettato il 30 novembre 1999.

Per la corrispondenza:

Dr. Sabino Scardi

Centro Cardiovascolare
Azienda Sanitaria Triestina
Via Farneto, 3
34100 Trieste
E-mail:
CCV@aas1.sanita.fvg.it

La valvola aortica quadricuspide è una rara anomalia congenita che spesso si associa, in età avanzata, alla comparsa di insufficienza aortica¹.

Presentiamo il caso di un giovane paziente giunto recentemente alla nostra osservazione.

Descrizione del caso

KD di 17 anni, asintomatico, ma con riscontro alla nascita di soffio cardiaco.

All'esame obiettivo click di eiezione su tutti i focoli, non altri reperti di rilievo, le arterie sono tutte palpabili, l'elettrocardiogramma è normale così come l'ombra cardiaca all'esame radiologico.

Viene inviato all'esame ecocardiografico con il sospetto di valvola aortica bicuspide e/o di prollasso mitralico.

L'esame ecocardiografico evidenzia ventricoli di dimensioni e cinetica normali, un minimo prollasso del lembo posteriore della mitrale con piccolo jet da rigurgito non esteso, una lieve dilatazione atriale sinistra (19.2 cm²) e dell'anello tricuspide. Le sezioni eseguite a livello dell'aorta evidenziano una valvola con quattro cuspidi con configurazione ad X, senza rigurgito al color Doppler, la radice aortica e l'aorta ascendente sono normali (Fig. 1).

Discussione

Come è noto la valvola aortica può essere unicuspid (esclusivamente nei neonati affetti da severa stenosi valvolare aortica), bicuspide (nel 2% della popolazione)

che può evolvere verso la stenosi e/o l'insufficienza valvolare aortica² e quadricuspide^{3,4} (Fig. 2). Questa deve essere distinta dalla valvola aortica pseudo-quadricuspide secondaria ad endocardite infettiva o reumatica.

A questo proposito è fondamentale il rilievo di corpuscoli di Aranzio sul bordo libero delle sigmoidi. La quadricuspidia della valvola aortica non è frequente ed è nettamente inferiore a quella della valvola polmonare⁵.

Simonds¹ nel 1923 segnalò 5 casi su 25 666 autopsie, Hurwitz e Roberts⁶ nel 1973 2 casi su 6000 autopsie, Feldman et al.⁷ nel 1990 8 casi su 60 446 ecocardiogrammi, Waller et al.⁸ nel 1990 2 su 700 casi di insufficienza aortica trattati chirurgicamente. L'incidenza è compresa fra lo 0.003 e lo 0.013%⁹.

Normalmente dopo la sepimentazione del tronco arterioso embrionale si sviluppano tre rigonfiamenti mesenchimali che evolvono nei lembi valvolari del tronco aortico e di quello polmonare. Già nell'embrione di 9 mm sono visibili piccoli tubercoli subito dopo la sepimentazione del tronco arterioso. Essi sono localizzati sulla parete del tronco aortico e polmonare. Successivamente oltre i cuscinetti troncali compare un terzo piccolo cuscinetto (cuscinetto intercalare). Le cuspidi valvolari si formano per un processo di escavazione dei cuscinetti valvolari che inizia nell'embrione di 16 mm ed è praticamente completo nell'embrione di 40 mm (Fig. 3). Il mancato sviluppo del cuscinetto intercalare provoca la bicuspidia aortica. La quadricuspidia aortica è secondaria invece ad un'inserzione asimmetrica del setto interaortico-



Figura 1. Valvola aortica quadricuspide in sezione parasternale asse corto nel nostro paziente.

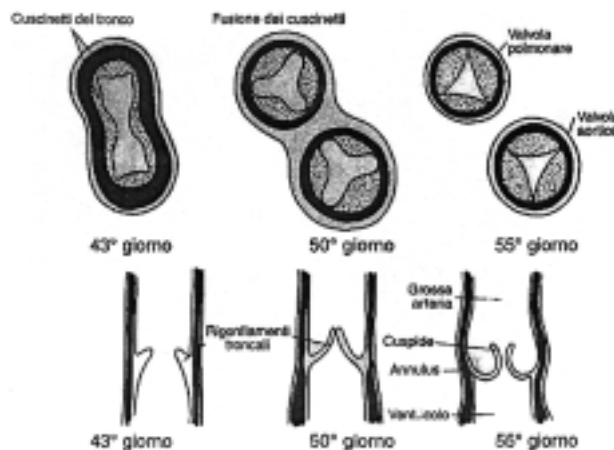


Figura 3. Le valvole aortica e polmonare si formano per fusione dei cuscinetti del tronco arterioso (in alto). Le cuspidi si formano per escavazione dei rigonfiamenti del tronco arterioso (in basso).



Figura 2. Visione dall'alto di una valvola unicuspidale con moderata stenosi (A), bicuspidale (B) e quadricuspidale (C) repertate casualmente all'autopsia.

polmonare o ad una fusione anomala dei rigonfiamenti mesenchimali. Le dimensioni delle varie cuspidi possono essere identiche oppure tre uguali ed una più piccola fra la cuspidi coronarica destra e quella non coronarica.

A volte si riscontrano anomalie congenite concomitanti quali il difetto interventricolare, la patologia conotruncale, la tetralogia di Fallot, la dislocazione dell'ostio coronarico, le arterie coronarie accessorie.

La valvola aortica quadricuspidale nel tempo può complicarsi con la comparsa di insufficienza valvolare (56% dei casi)^{5,7} per mancata coaptazione dei lembi valvolari o per un maladattamento della cuspidi soprannumeraria, rara invece la stenosi valvolare^{2,6}.

Recentemente sono stati riportati 2 casi complicati da endocardite infettiva⁹.

In caso di sostituzione valvolare è importante per il chirurgo riconoscere la dislocazione dell'ostio coronarico per evitare l'ostruzione di quest'ultimo da parte dell'anello protesico.

In passato questa rara anomalia veniva rilevata all'esame autoptico oppure durante intervento chirurgico o nel corso di angiografia aortica.

Attualmente, come nel nostro caso, l'ecocardiogramma transtoracico permette di visualizzare con facilità la quadricuspidia valvolare nella sezione parasternale trasversale a livello dell'anello aortico. In diastole la chiusura dei lembi valvolari disegna un'immagine a X o *trèfle* invece dell'abituale aspetto ad Y. In alcuni casi, però, è necessario l'esame transesofageo⁹.

In conclusione, il nostro paziente è portatore di una rara anomalia valvolare aortica congenita che dovrà essere controllata con un periodico follow-up per la possibile comparsa di insufficienza valvolare. Finché la valvola è continente non sarà necessaria una profilassi dell'endocardite infettiva.

Riassunto

Viene riportato un raro caso di valvola aortica quadricuspidale congenita senza altre anomalie associate in un giovane soggetto asintomatico con click da eiezione. L'anomalia congenita è stata diagnosticata mediante ecocardiografia transtoracica.

Parole chiave: Cardiopatia congenita; Anomalia valvolare aortica; Ecocardiografia.

Bibliografia

1. Simonds JP. Congenital malformation of the aortic and pulmonary valves. *Am J Med Sci* 1923; 166: 584-95.
2. Possati F, Calafiore AM, Di Giammarco G, et al. Quadricuspid aortic valve and pulmonary stenosis. A rare case in adults. *Minerva Cardioangiol* 1984; 32: 815-8.
3. Roberts WC. The congenitally bicuspid aortic valve. A study of 85 autopsy cases. *Am J Cardiol* 1970; 26: 72-83.
4. Davia JE, Fenoglio JJ, DeCastro CM, et al. Quadricuspid semilunar valves. *Chest* 1977; 72: 186-9.
5. Centamore G, Milazzotto A, Centamore G, et al. La valvola aortica quadricuspide insufficiente. Presentazione di un caso diagnosticato con ecocardiografia e revisione della letteratura. *G Ital Cardiol* 1993; 23: 1009-12.
6. Hurwitz LE, Roberts WC. Quadricuspid semilunar valve. *Am J Cardiol* 1973; 31: 623-6.
7. Feldman BJ, Khanderia BK, Warnes CA, et al. Incidence, description and functional assessment of isolated quadricuspid aortic valves. *Am J Cardiol* 1990; 65: 937-8.
8. Waller BF, Taliercio CP, Dickos DK, et al. Rare or unusual causes of chronic, isolated pure aortic regurgitation. *Clin Cardiol* 1990; 13: 577-81.
9. Janssens U, Klues GH, Hanrath P. Congenital quadricuspid aortic valve anomaly associated with hypertrophic non-obstructive cardiomyopathy: case report and review of the literature. *Heart* 1997; 78: 83-7.