

P. R. Prates *
F. A. Lucchese *
R. A. K. Kalil *
P. Azambuja **
V. Bertolotti ***
I. A. Nesralla ****

VALVA AÓRTICA QUADRICÚSPIDE COM MALPOSIÇÃO NO ÓSTIO CORONARIANO DIREITO

Valva aórtica quadricúspide é uma má formação infreqüentemente relatada na literatura médica. Raramente é essa anomalia mostrada pela aortografia.

O caso de uma paciente de 47 anos, com valva aórtica quadricúspide insuficiente e anomalia de posição do óstio coronariano direito que teve correção cirúrgica por substituição da valva aórtica.

Entre as mais comuns más formações envolvendo o coração e grandes vasos estão as alterações das valvas aórtica e pulmonar. A mais freqüente delas é a valva aórtica bicúspide, que ocorre em cerca de 2% da população em geral¹. Valva aórtica unicúspide é também uma má formação encontrada com relativa freqüência. No entanto, a valva aórtica quadricúspide é uma má formação rara, ocorrendo, segundo Simonds², em menos de 0,008% da população em geral.

Valva aórtica bicúspide e unicúspide têm recebido atenção de diversos autores, o mesmo não acontecendo com a valva aórtica quadricúspide, só havendo relato de 14 casos dessa patologia na literatura médica até o ano de 1973^{3,4}.

Em 1969, Robicsek e cols.⁵ relataram o caso de um paciente com valva aórtica quadricúspide e anomalia de posição do óstio coronariano direito que teve o diagnóstico feito durante a cirurgia de substituição valvar.

RELATO DO CASO

Paciente de 47 anos, feminina, hospitalizada com queixas de dispnéia e dor precordial. A história progressiva mostrava surto de febre reumática aos 25 anos. Aos 36 anos, começou a apresentar dispnéia e palpitações aos esforços, procurando então tratamento médico, sendo feito o diagnóstico de "valvopatia aórtica". Desde então houve acentuação dos sintomas, relatando, antes da hospitalização, um episódio de forte dor precordial e tontura, com perda momentânea da visão.

Ao exame físico, a aorta era palpável na fúrcula, pulsos palpáveis e em "martelo d'água"; sopro sistólico de ejeção sem barreira, finalizando antes de B2; sopro diastólico tipo regurgitação, mais audível em áreas aórtica acessória e mitral. A radiografia de tórax mostrou coração de volume normal e aorta torácica alongada. Eletrocardiograma revelou crescimento ventricular esquerdo e alterações mistas da repolarização ventricular. O vectocardiograma foi interpretado como mostrando crescimento ventricular esquerdo, com redução dos vetores septais e acentuadas alterações isquêmicas em região ântero-septal.

TABELA I – Cateterismo

	Pressões		Oximetria
VE	155	pD1 = 6,5 pD2 = 17	-
Ao	152	57	93
AD	a = 12,5 v = 9	x = 2,5 y = 6,5	9
Cap. pulmonar	a = 31		19
APT	28	12	20
VD	28	pD1 = 7 pD2 = 11,5	-

* Cirurgiões Cardiovasculares do Instituto de Cardiologia, Fundação Universitária de Cardiologia. Porto Alegre, RS (IC/FUC).

** Médico-Residente do Serviço de Cirurgia Cardiovascular do IC-FUC.

*** Cardiologista do Serviço de Cirurgia Cardiovascular do IC-FUC.

**** Chefe do Serviço de Cirurgia Cardiovascular do IC-FUC.

O cateterismo cardíaco (tab. I) revelou elevação da pressão diastólica final do ventrículo direito e moderada elevação da pressão do capilar pulmonar, com pressões normais em artéria pulmonar; discreta elevação da pressão diastólica final em ventrículo esquerdo e aumento da pressão diferencial em aorta. A injeção de contraste evidenciou um ventrículo esquerdo com volume aumentado e com grande resíduo sistólico; aorta calibrosa com regurgitação de contraste para o ventrículo esquerdo, opacificando-o totalmente; valva aórtica deformada e com folhetos espessados (fig. 1). A cateterização seletiva do óstio coronariano esquerdo mostrou artéria coronária esquerda com características normais, não sendo possível a cateterização seletiva do óstio coronariano direito. Na aortografia a artéria de pequeno calibre, mas livre de lesões.



Fig. 1 - Aortografia mostrando as cúspides da válvula aórtica e a regurgitação de contraste para o ventrículo esquerdo.

Com o diagnóstico de insuficiência valvar aórtica, a paciente foi levada à cirurgia. O coração foi abordado através de esternotomia mediana. A aorta ascendente era dilatada e frêmito diastólico era palpado em sua base e em área de ventrículo esquerdo. A valva aórtica foi exposta sob circulação extracorpórea, com perfusão hipotérmica, parada anóxica por clampeamento da aorta e hipotermia local com Ringer Lactato a 4°C. A valva mostrava 4 cúspides, sendo 3 de igual tamanho e uma menor (fig. 2), apresentando-se as mesmas espessadas e com reabsorção de tecido em seus bordos livres; o óstio da coronária esquerda estava normalmente situado e o óstio da coronária direita, deslocado para a direita e para cima do anel aórtico. A exploração mostrou que as cúspides não se coaptavam normalmente, havendo área de regurgitação central. As cúspides foram excisadas e uma prótese de Björk-Shilley n.º 20 implantada com pontos em "U" de mersilene 2-0. Durante a saída de circulação extracorpórea houve queda da pressão arterial e bradicardia. A circulação extracorpórea foi reiniciada, a aorta reaberta, notando-se que a prótese obstruía o óstio da coronária direita. Foi a mesma substituída por



Fig. 2 - Fotografia da aorta aberta em sua raiz, mostrando as quatro comissuras da válvula aórtica. Os folhetos valvulares foram excisados.

uma prótese de Lillehei-Kaster n.º 16 e a retirada de circulação extracorpórea ocorreu sem problemas. No pós-operatório, a paciente apresentou importante sangramento pelo dreno de tórax, tendo sido levada a reoperação, com retirada de importante quantidade de coágulos do mediastino. Não foram encontrados pontos de sangramento cirúrgico. Após a reoperação, manteve-se inconsciente, vindo a falecer em insuficiência renal no 6.º dia de pós-operatório.

DISCUSSÃO

O primeiro caso relatado de valva aórtica quadricúspide se deve a Balington em 1862⁶. Em 1948, Wyatt e Goldenberg⁷ relataram um caso de necropsia com valva aórtica quadricúspide e malposição do óstio coronariano esquerdo. Em 1969, Robicsek e cols.⁴ relataram um segundo caso desta malformação com malposição do óstio coronariano esquerdo, diagnosticado pré-operatoriamente e com correção cirúrgica por substituição da valva aórtica insuficiente por prótese de Starr-Edwards.

Entre as 6.ª e 9.ª semanas de gestação, o tronco arterioso se divide em aorta e pulmonar. Nesse mesmo período, a valva aórtica, se forma pela proliferação de 3 tubérculos situados no interior da aorta. A total ou parcial ausência dos tubérculos pode dar origem a valvas acúspides, monocúspides ou bicúspides.

Sendo o número de tubérculos normal, mas havendo fusão de seus bordos adjacentes teremos valvas bicúspides, monocúspides ou em forma de funil e, sendo essa fusão em toda a extensão das bordas, teremos a atresia da valva. Por outro lado, havendo um número maior de tubérculos, ou quando os tubérculos normais se dividem, a valva formada terá um número variável de cúspides⁸.

Das variações descritas por Hurwitz e Roberts³, a mais comum consiste de valva quadricúspide com 3 folhetos de igual tamanho e um de tamanho normal.

Em contraste com a valva pulmonar quadricúspide, a valva aórtica com 4 cúspides, na maior parte das vezes, é associada ao mau funcionamento. De 11 pacientes com valvas aórticas quadricúspides estudados por Hurwitz em 1973³, um era portador de estenose aór-

tica e 4 de valvas aórticas insuficientes. No entanto, a insuficiência valvar nestes pacientes não foi observada desde a infância, sugerindo que esse tipo de valva possui função normal no nascimento. Embora o processo reumático envolva com maior freqüência as valvas aórticas bicúspides, o mesmo não acontece com as quadricúspides. No caso aqui relatado, a sintomatologia se iniciou após um surto de febre reumática.

O mau posicionamento dos óstios coronarianos deve ser uma possibilidade lembrada frente a uma valva aórtica quadricúspide, pois esse mau posicionamento pode, muitas vezes, influir na escolha da técnica ou da prótese a ser usada nos casos que vão à cirurgia.

SUMMARY

Quadricuspid aortic valve is an infrequently reported anomaly. It is rarely demonstrated by aortography.

The case of a 47-year-old woman with an incompetent quadricuspid aortic valve and

displacement of the right coronary orifice corrected surgically by aortic valve replacement is presented.

REFERÊNCIAS

1. Roberts, W. C. - The Congenitally Bicuspid Aortic Valve : A Study of 85 Autopsy Case. *Am. J. Cardiol.*, 26: 72, 1970.
2. Simonds, J. P.; apud Naibantgil, I.; Cagatay, G. - Quadricuspid Aortic Valve. *Chest*, 67: 623, 1975.
3. Hurwitz, L. E.; Roberts, W. C. - Quadricuspid Semilunar Valve. *Am. J. Cardiol.*, 31: 623, 1973.
4. Naibantgil, I.; Cagatay, G. - Quadricuspid Aortic Valve, *Chest*, 67: 623, 1973.
5. Robicsek, F.; Sanger, P. W.; Daugherty, H. K.; Montgomery, C. C. - Congenital Quadricuspid Aortic Valve with Displacement of the Left Coronary Orifice. *Am. J. Cardiol.*, 23: 288, 1969.
6. Balington spud Robicsek, F.; Sanger, P. W.; Daugherty, H. K. - Montgomery, C. C. - Congenital Quadricuspid Aortic Valve with Displacement of the Left Coronary Orifice. *Am. J. Cardiol.* 23: 288, 1969.
7. Wyatt, J. P.; Goldenberg, H.; apud Robicsek, F.; Sanger, P. W.; Daugherty, H. K.; Montgomery, C. C. - Congenital Quadricuspid Aortic Valve with Displacement of the Left Coronary Orifice. *Am. J. Cardiol.*, 23: 288, 1969.
8. Sauaia, N. - *Embriologia do Coração e Grandes Vasos*. Companhia Editora Nacional São Paulo, 1970.