

## Descrizione di un caso di quadricuspidia aortica

Costanza F. Rosini, Alessandra Sabini, Iacopo Fabiani, Simone Grotti, Rossella Brandini, Giovanni Falsini

Dipartimento Cardiovascolare, Azienda Ospedaliera, Arezzo

(G Ital Cardiol 2009; 10 (8): 558-559)

© 2009 AIM Publishing Srl

Ricevuto il 15 giugno 2009; accettato il 25 giugno 2009.

Per la corrispondenza:

Dr. Giovanni Falsini

Dipartimento  
Cardiovascolare  
Azienda Ospedaliera  
Arezzo

Via Pietro Nenni, 22  
52100 Arezzo  
E-mail: giovannifalsini@  
gmail.com

Un uomo di 72 anni, iperteso e con storia di broncopneumopatia cronica ostruttiva, giungeva alla nostra osservazione per effettuare un ecocardiogramma transtoracico di routine senza sintomatologia di rilievo. All'esame obiettivo: toni cardiaci ritmici, parafonici, soffio sistolico aortico 2/6, soffio protodiastolico aortico 2/6. All'ECG: ritmo sinusale normofrequente, segni di ipertrofia ventricolare sinistra. All'ecocardiogramma transtoracico (Figure 1-3): valvola aortica quadricuspidia con cuspidi di dimensioni pressoché uguali; al color Doppler Vmax 2 m/s con jet centrale da rigurgito aortico di grado lieve-moderato; radice aortica lievemente ectasica a livello dei seni di Valsalva con aorta ascendente di normali diametri; ventricolo sinistro di normali diametri endocavitari con ipertrofia parietale più evidente a livello del setto interventricolare basale (15 mm) senza ostruzione all'efflusso ventricolare sinistro; normali le sezioni destre; lievemente ingrandito l'atrio sinistro; mitrale sclerocalcifica con insufficienza di grado lieve; segni di alterato rilasciamento ventricolare si-



Figura 2. Proiezione parasternale asse corto grandi vasi in diastole: evidenza di quattro cuspidi di uguali dimensioni con configurazione a "x" invece della abituale ad "y".

nistro. Veniva posta diagnosi di cardiopatia ipertensiva con funzione sistolica conservata in quadricuspidia aortica con insufficienza valvolare associata di grado lieve-moderato e veniva programmato follow-up annuale.

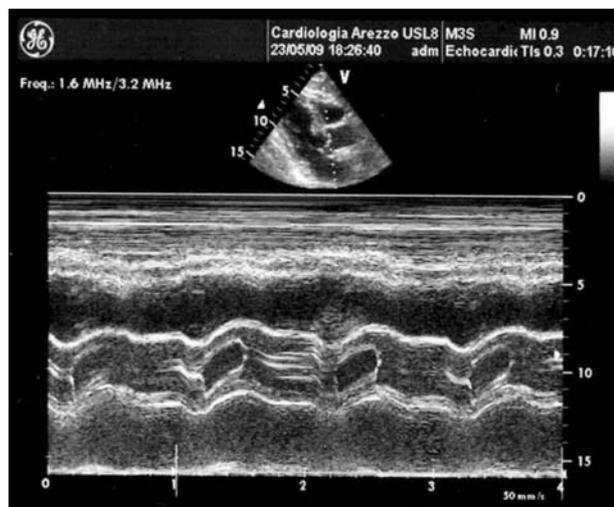


Figura 1. Proiezione parasternale asse lungo: valvola aortica ispessita e calcifica con rima di chiusura centrale.



Figura 3. Proiezione parasternale asse corto grandi vasi in sistole: apertura del box aortico con caratteristico aspetto "quadrato".

La valvola aortica quadricuspidè è una rara anomalia cardiaca congenita, con incidenza tra lo 0.008% e lo 0.033%<sup>1,2</sup> su serie autoptiche e tra lo 0.013% e lo 0.043%<sup>3</sup> su serie ecocardiografiche. Dalla prima segnalazione ad opera di Balington (London Medical Gazette, July 1862) ad oggi, i casi di quadricuspidia pubblicati sono circa 200<sup>4,5</sup>. Deriva da una inserzione asimmetrica del setto inter-aortico-polmonare o da un'alterata proliferazione mesenchimale del tronco arterioso comune<sup>2,6</sup>. L'età media alla diagnosi è di circa 46-50 anni<sup>3,4,7</sup> con lieve prevalenza del sesso maschile<sup>4</sup>. La classificazione di Hurwitz e Roberts<sup>2</sup> del 1973 distingue sette varianti anatomiche di valvola aortica quadricuspidè, indicate con le lettere dalla "a" alla "g" in base alle dimensioni relative delle cuspidi, con uno spettro che va dalla valvola con quattro cuspidi di uguali dimensioni (tipo a) alla valvola con quattro cuspidi completamente diverse l'una dall'altra (tipo g) (Figura 4). Il tipo più comune è il tipo a; di frequente riscontro è anche il tipo b, con tre cuspidi uguali e una piccola cuspidè accessoria<sup>4</sup>.

Si tratta in genere di un reperto cardiaco isolato anche se nel 18% dei casi sono stati descritti difetti cardiaci associati, tra cui anomalie delle arterie coronarie (presenti nel 10% dei casi)<sup>4</sup>, difetto del setto interatriale e interventricolare, pervietà del dotto arterioso, prollasso valvolare mitralico, tetralogia di Fallot, canale atrioventricolare parziale,

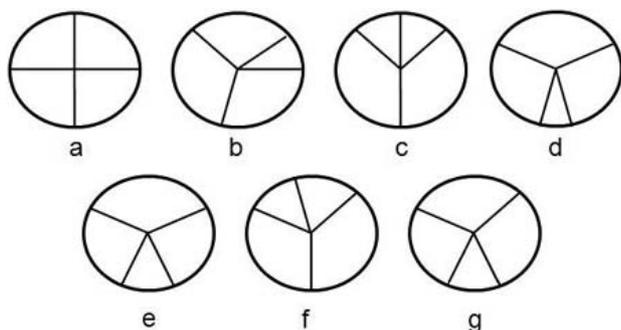


Figura 4. Classificazione dell'aorta quadricuspidè. La classificazione si basa sulle dimensioni relative delle cuspidi: nel tipo "a" le quattro cuspidi sono uguali, nel tipo "g" sono tutte differenti. Da Hurwitz e Roberts<sup>2</sup>, modificata.

stenosi subaortica, cardiomiopatia ipertrofica non ostruttiva e aneurisma dell'aorta ascendente<sup>2,6,8-14</sup>. La funzione della valvola aortica quadricuspidè è normale solo nel 16% dei casi<sup>4</sup>; con l'avanzare dell'età si assiste ad un suo progressivo ispessimento fibrotico per disomogenea distribuzione dello stress meccanico sulle cuspidi<sup>3</sup> con conseguente comparsa di insufficienza aortica (riscontrabile nel 50-75% dei casi); la stenosi aortica è invece rara<sup>4,10</sup>. L'indicazione chirurgica dovuta ad insufficienza aortica significativa si pone di solito tra la quinta e la sesta decade di vita<sup>11</sup>; la sostituzione valvolare rimane il trattamento principale, anche se in casi selezionati la riparazione è tecnicamente possibile<sup>9</sup>. La valvola aortica quadricuspidè può costituire un substrato per l'endocardite infettiva, indipendentemente dalla sua morfologia<sup>15</sup>.

## Bibliografia

1. Simonds JP. Congenital malformation of the aortic and pulmonary valves. Am J Med Sci 1923; 166: 584-95.
2. Hurwitz LE, Roberts WC. Quadricuspid semilunar valve. Am J Cardiol 1973; 31: 623-6.
3. Feldman BJ, Khandheria BK, Warnes CA, Seward JB, Taylor CL, Tajik AJ. Incidence, description and functional assessment of isolated quadricuspid aortic valves. Am J Cardiol 1990; 65: 937-8.
4. Tutarel O. The quadricuspid aortic valve: a comprehensive review. J Heart Valve Dis 2004; 13: 534-7.
5. Chang PC, Lin CC, Lee CS, Wang PH, Chen YF. Rare anatomic entity of quadricuspid aortic valve with aortic insufficiency: a case report. Kaohsiung J Med Sci 2007; 23: 422-5.
6. Pandullo C, Scardi S, Mazzone C, Fonda F. Valvola aortica quadricuspidè congenita. Ital Heart J Suppl 2000; 1: 259-61.
7. 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: 83-7.
8. Recupero A, Pugliatti P, Rizzo F, Arrigo F, Coglitore S. Quadricuspid aortic valve: a rare cause of aortic insufficiency diagnosed by Doppler echocardiography. Report of two cases and review of the literature. Ital Heart J 2005; 6: 927-30.
9. Yotsumoto G, Iguro Y, Kinjo T, Matsumoto H, Masuda H, Sakata R. Congenital quadricuspid aortic valve: report of nine surgical cases. Ann Thorac Cardiovasc Surg 2003; 9: 134-7.
10. Armen TA, Vandse R, Bickle K, Nathan N. Three-dimensional echocardiographic evaluation of an incidental quadricuspid aortic valve. Eur J Echocardiogr 2008; 9: 318-20.
11. Gulyasy B, Lopez-Candales A, Reis SE, Levitsky S. Quadricuspid aortic valve: an unusual echocardiographic finding and a review of the literature. Int J Cardiol 2009; 132: e68-e71.
12. Stanescu CM, Branidou K. A case of 75-year-old survivor of un-repaired tetralogy of Fallot and quadricuspid aortic valve. Eur J Echocardiogr 2008; 9: 167-70.
13. Robicsek F, Sanger PW, Daugherty HK, Montgomery CC. Congenital quadricuspid aortic valve with displacement of the left coronary orifice. Coll Works Cardiopulm Dis 1968; 14: 87-90.
14. Attaran RR, Habibzadeh MR, Baweja G, Slepian MJ. Quadricuspid aortic valve with ascending aortic aneurysm: report of a case and discussion of embryological mechanisms. Cardiovasc Pathol 2009; 18: 49-52.
15. Bauer F, Litzler PY, Tabley A, Cribier A, Bessou JP. Endocarditis complicating a congenital quadricuspid aortic valve. Eur J Echocardiogr 2008; 9: 386-7.