



ACHADO RARO DE VÁLVULA UNICÚSPIDE UNICOMISSURAL EM UM PACIENTE JOVEM

Maria Gabriela Pimenta dos Santos ¹, David Ferreira de Lima Duarte ¹, Fábio Akio Nishijuka ²,
Thaíssa Monteiro ², Andrey Monteiro ², Maria Carolina Terra Cola ²

¹ Universidade Estácio de Sá, Rio de Janeiro, RJ, Brasil; ² Instituto
Nacional de Cardiologia, Rio de Janeiro, RJ, Brasil

RESUMO

A valva aórtica unicúspide (VAU) é uma doença rara em adultos, encontrada em 0,02% da população americana, e normalmente cursa de forma assintomática até a quinta década de vida. Esta anomalia valvar sugere ter base genética, com forte associação com coarctação da aorta, estenose e insuficiência da valva aórtica. O presente caso é sobre um paciente do sexo masculino, 28 anos, com relato de cardiopatia desde a infância sem acompanhamento. Iniciou quadro de dispneia aos moderados esforços aos 27 anos. Apresentou síndrome edemigênica, dor pleurítica, sendo internado com diagnóstico de tromboembolismo venoso. Ecocardiograma transtorácico (ETT) evidenciou VAU com estenose moderada e regurgitação grave. Angiotomografia da aorta revelou dilatação aneurismática. Foi submetido a cirurgia de Bentall. O diagnóstico pré-operatório de VAU é desafiador com o uso de ETT e frequentemente resulta em diagnósticos errôneos. Com relação ao tratamento, as diretrizes americanas não especificam o tratamento da estenose da VAU. O mais recomendado é o cirúrgico e, para isso, existem alguns procedimentos que devem ser analisados e escolhidos de acordo com a individualidade de cada paciente.

Palavras-chave: Válvula aórtica unicúspide; Válvula aórtica

ABSTRACT

A unicúspide da valva aórtica (UVA) is a rare disease in adults, found in 0.02% of the American population, and typically progresses asymptotically until the fifth decade of life. This valvular anomaly is believed to have a genetic basis, with a strong association with aortic coarctation, stenosis, and aortic valve insufficiency. The present case involves a 28-year-old male patient with a history of heart disease since childhood without regular follow-up. He developed dyspnea on moderate exertion at the age of 27, accompanied by edematous syndrome and pleuritic pain, leading to hospitalization with a diagnosis of venous thromboembolism. Transthoracic echocardiogram (TTE) revealed UVA with moderate stenosis and severe regurgitation. Aortic angiotomography revealed an aneurysmal dilation. The patient underwent Bentall surgery. The preoperative diagnosis of UVA is challenging using TTE and often leads to incorrect diagnoses. Regarding treatment, American guidelines do not specify the treatment for UVA stenosis. Surgical intervention is most recommended, and various procedures should be considered and chosen based on the individual characteristics of each patient.

Keywords: Unicuspid aortic valve; Aortic valve

RESUMEN

La válvula aórtica unicúspide (VUA) es una enfermedad rara en adultos, que se encuentra en el 0,02% de la población estadounidense y normalmente es asintomática hasta la quinta década de la vida. Se sugiere que esta anomalía valvular tiene una base genética, con una fuerte asociación con coartación aórtica, estenosis e insuficiencia de la válvula aórtica. El presente caso se trata de un paciente masculino, 28 años, con reporte de enfermedad cardíaca desde la infancia sin seguimiento. La disnea comenzó con esfuerzos moderados a los 27 años. Presentó síndrome edemigénico, dolor pleurítico y fue hospitalizado con diagnóstico de tromboembolismo venoso. El ecocardiograma transtorácico (ETT) mostró VAU con estenosis moderada y regurgitación severa. La angiografía por TC de la aorta reveló dilatación aneurismática. Se sometió a una cirugía de Bentall. El diagnóstico preoperatorio de VAU es un desafío con el uso de ETT y a menudo resulta en un diagnóstico erróneo. En cuanto al tratamiento, las guías americanas no especifican el tratamiento de la estenosis del UAV. Lo más recomendado es la cirugía y, para ello, existen algunos procedimientos que deben analizarse y elegirse según la individualidad de cada paciente.

Palabras clave: Válvula aórtica unicúspide; Valvula aortica

INTRODUÇÃO

A valva aórtica unicúspide (VAU) representa uma doença rara em adultos, sendo mais comum em homens do que em mulheres (1). Em um estudo americano com 113.552 imagens ecocardiográficas transtorácicas, a VAU foi encontrada em 0.02% da população norte-americana². VAU pode apresentar-se de duas formas: unicomissural e acomissural. O tipo acomissural possui três comissuras congenitamente subdesenvolvidas e fundidas, enquanto a unicomissural é composta por duas comissuras subdesenvolvidas e uma normal (2). O tipo acomissural é o mais raro, compreende 0.4% do total de adultos submetidos à troca valvar aórtica isolada (1). Apresenta-se com pouca abertura da cúspide durante a sístole, levando à estenose aórtica (EA) grave já na primeira infância e, por isso, é uma das principais causas de cirurgia da valva aórtica em crianças (2). Já o tipo unicomissural é mais comum, sendo observado em 4.5% dos adultos submetidos à troca valvar aórtica isolada (1). Normalmente, esses indivíduos permanecem assintomáticos até a quinta década (3). Esta anomalia valvar sugere ter base genética, com dados epidemiológicos relacionados com coarctação da aorta e estenose da valva aórtica (4). Além disso, pode levar à disfunção valvar importante, dilatação e dissecação aórtica em um ritmo mais acelerado (4). As alterações valvares estenóticas ou regurgitantes podem estar presentes desde o nascimento e ocorrem pela redução da mobilidade da cúspide (2). Este artigo tem o objetivo de complementar a literatura com um novo relato de caso de VAU e a respectiva proposta de tratamento.

RELATO DE CASO

Homem de 28 anos, com relato de cardiopatia desde a infância sem acompanhamento, negava outras comorbidades e praticava jiu-jitsu. Iniciou quadro de dispneia aos moderados esforços aos 27 anos, restringindo a prática esportiva, porém sem procurar assistência médica. Apresentou síndrome edemigênica, dor pleurítica, sendo internado com diagnóstico de tromboembolismo venoso. Ao exame físico, observou-se ictus visível e propulsivo no 5º espaço intercostal esquerdo, ritmo cardíaco regular em 3 tempos (B4), sopro sistólico em foco aórtico 5+/6+ com irradiação para a fúrcula esternal, e sopro diastólico em foco mitral 2+/6+ (sopro de Austin-Flint). Ecocardiograma transtorácico (ETT) evidenciou aumento do átrio esquerdo, hipertrofia excêntrica do ventrículo esquerdo (VE), moderada disfunção sistólica global do VE com fração de ejeção de 38% pelo método de Simpson. Observou-se também VAU com dupla lesão sendo a estenose moderada e a regurgitação grave, gradiente VE/aorta máximo de 36 mmHg e médio de 28 mmHg. O jato da insuficiência aórtica (IAo) era excêntrico e direcionado para o folheto anterior da valva mitral, tornando a abertura reduzida pelo jato de IAo e causando fechamento precoce do folheto anterior. Demais estruturas sem alterações. Angiotomografia da aorta evidenciou dilatação aneurismática fusiforme do segmento ascendente da aorta torácica, medindo 6,5cm x 6,3cm. Foi submetido a cirurgia de Bentall mecânico, que confirmou VAU unicomissural (figura 1) com dilatação importante do anel. Paciente evoluiu no pós-operatório com derrame pericárdico significativo, porém sem repercussão hemodinâmica ou necessidade de abordagem cirúrgica, respondendo ao tratamento clínico. ETT antes da alta hospitalar manteve disfunção sistólica global moderada do VE, prótese normofuncionante, e leve derrame pericárdico.

Figura 1 - Válvula aórtica unicúspide e unicomissural após ressecção cirúrgica**DIS-**

CUSSÃO

O paciente supracitado era portador de VAU unicomissural, mantendo maior mobilidade das cúspides, levando a evolução mais lenta e com menos repercussões hemodinâmicas até a idade adulta quando comparado ao tipo acomissural. Nesse caso específico, o segmento das comissuras são subdesenvolvidos e fundidos, apresentam-se espessados, sujeitos à calcificação precoce e ao desenvolvimento de estenose grave com regurgitação valvar, durante o início da idade adulta, e requerer tratamento cirúrgico (2). O diagnóstico pré-operatório de VAU é desafiador com o uso de ETT devido às extensas calcificações valvares que dificultam a visualização da anatomia e frequentemente resultam em diagnósticos errôneos, como a morfologia bicúspide (3). Noly et al. analisou 42 pacientes com VAU confirmados em cirurgia, destes, apenas seis tiveram diagnóstico pré-operatório (5).

Uma vez que o diagnóstico é estabelecido, existem várias opções para o tratamento, sendo a cirúrgica a mais recomendada. Algumas estratégias apresentam limitações, como por exemplo, a substituição por bioprótese, que está associada à degeneração estrutural precoce e reoperações. As próteses mecânicas necessitam de anticoagulação oral a longo prazo, sendo um empecilho para mulheres com desejo de engravidar (2).

Dentre as cirurgias, o procedimento de Ross consiste na substituição da valva aórtica doente pela valva pulmonar do próprio paciente, e implante de um homoenxerto na posição da valva pulmonar². Algumas vantagens deste procedimento incluem maior durabilidade da valva em posição aórtica e baixo risco de endocardite, o que traz excelentes taxas de sobrevida a longo prazo. Entretanto, devido à complexidade da técnica, ainda há pacientes submetidos a esse procedimento². No caso exposto, realizou-se a cirurgia do tipo Bentall em que o aneurisma aórtico é substituído por um enxerto de Dacron, a válvula aórtica é substituída por uma válvula protética e as artérias coronárias são recolocadas no enxerto aórtico⁴. As diretrizes americanas não especificam o tratamento da estenose da valva aórtica unicúspide, no entanto, há um consenso de que as intervenções percutâneas são proibitivas (3).

Desse modo, a implantação de uma valva protética aórtica é a opção mais comum, isolada ou composta em tubo valvado se houver dilatação da raiz da aorta (4). As valvas protéticas são funcionais, porém existem complicações relacionadas, como trombose e hemorragias

na valva mecânica, degeneração na valva biológica e o risco de endocardite em ambas (4). Em um estudo de coorte com pacientes portadores de valvopatia aórtica congênita, submetidos à troca mecânica da valva aórtica mostrou um risco de mortalidade duas vezes maior quando comparado à população em geral (13% vs. 6% em 10 anos) (2). O risco de complicações graves relacionadas à prótese foi de 27% em 10 anos (2).

CONCLUSÃO

O acompanhamento regular de pacientes com VAU deve incluir uma avaliação simultânea da aorta e da valva, a fim de se escolher o melhor momento para a intervenção cirúrgica, e o paciente precisa conhecer a sua doença e o seu prognóstico e estar ciente da importância do acompanhamento regular. A estratégia cirúrgica irá depender da idade do paciente, da sua anatomia, da avaliação do cirurgião e da escolha do paciente quanto ao tipo de prótese a ser implantada. Lembrando-se que a prótese biológica tem uma menor durabilidade, principalmente em pacientes jovens, mas a prótese mecânica requer o uso crônico de anticoagulantes. A Cirurgia de Ross seria uma opção vantajosa, não necessitando do uso do anticoagulante a longo prazo e tendo uma durabilidade maior que a da bioprótese, mas alterações anatômicas e a experiência do cirurgião podem limitar essa abordagem.

CONFLITO DE INTERESSE

Nenhum declarado

REFERÊNCIAS

1. Naito S, Sequeira-Gross T, Petersen J, Holst T, Reichenspurner H, Girdauskas E. Focus on a rare clinical entity: unicuspid aortic valve disease. *Expert Rev Cardiovasc Ther* [Internet]. 2020;18(9):625–33.
2. Von Stumm M, Sequeira-Gross T, Petersen J, Naito S, Müller L, Sinning C, et al. Narrative review of the contemporary surgical treatment of unicuspid aortic valve disease. *Cardiovasc Diagn Ther*. 2021;11(2):503–17.
3. Suraci N, Lo Presti S, D'Mello J, Xydas S, Mihos CG. Unicuspid aortic valve: Case series and review. *Echocardiography*. 2020;37(12):2155–9.
4. Mookadam F, Thota VR, Garcia-Lopez AM, Emani UR, Alharthi MS, Zamorano J, et al. Unicuspid aortic valve in adults: A systematic review. *J Heart Valve Dis*. 2010;19(1):79–85.
5. Noly PE, Basmadjian L, Bouhout I, Viet Le VH, Poirier N, El-Hamamsy I. New Insights Into Unicuspid Aortic Valve Disease in Adults: Not Just a Subtype of Bicuspid Aortic Valves. *Can J Cardiol* [Internet]. 2016;32(1):110–6.

Enviado para submissão:
21 de Junho, 2023

Autor correspondente

Maria Gabriela Pimenta dos Santos
Universidade Estácio de Sá, Rio de Janeiro, RJ, Brasil
E-mail: gabiipimenta@gmail.com

Aceito após revisão:
05 de Outubro, 2023

Publicado no Fluxo Contínuo:
24 de Novembro, 2023



Maria Gabriela Pimenta dos Santos

<https://orcid.org/0000-0001-9653-3140>