

## Estenose Aórtica Unicúspide: Relato de Caso

### Unicuspid Aortic Stenosis: Case Report

Welison Guthierrez Silva e Sousa,<sup>1</sup> Julia Lucena Domingues,<sup>1</sup> Adriana Teixeira Damasceno,<sup>1</sup> Alessandra Edna Teófilo Lemos,<sup>1</sup> Antônio Luiz Júnior Araújo,<sup>1</sup> Nelson Lopes Evangelista<sup>1</sup>

Hospital Dr. Carlos Alberto Studart Gomes,<sup>1</sup> Fortaleza, CE – Brasil

### Introdução

A valva aórtica unicúspide (VAU) é uma patologia congênita incomum, descrita pela primeira vez por Edwards, em 1958.<sup>1</sup> Constitui malformação rara (principalmente quando comparada a outras anomalias valvares aórticas), com incidência estimada em 0,02% de adultos submetidos a ecocardiografia, e aproximadamente 4% a 5% de pacientes submetidos a cirurgia por estenose aórtica. A ecocardiografia é o método de primeira escolha em seu diagnóstico e definição de repercussões hemodinâmicas.<sup>2</sup> Neste trabalho, relatamos o caso de uma paciente portadora de estenose aórtica sintomática, bem como a descrição de seu diagnóstico e condução terapêutica.

### Apresentação do caso

Paciente do sexo feminino, 43 anos, admitida em nosso serviço com relato de dispneia progressiva (aos mínimos esforços, à admissão) e dor precordial leve, em pontadas, com início há cerca de 3 meses. Hipertensão, sob seguimento regular. Ao exame físico, sopros sistólicos predominante em focos aórtico e aórtico acessório, 4+/6+, com irradiação para fúrcula esternal. Solicitado ecocardiograma transtorácico, que evidenciou hipertrofia concêntrica do ventrículo esquerdo; função sistólica do ventrículo esquerdo preservada (com fração de ejeção estimada em 63%); disfunção diastólica grau II; valva aórtica com velocidade de pico sistólico transvalvar 4,38 m/s; gradiente transvalvar máximo 77 mmHg e médio 51 mmHg (Figura 1); índice de velocidade Doppler 0,24; área valvar estimada pela equação de continuidade em 0,76 cm<sup>2</sup>; refluxo leve; valva mitral com aspecto normal e regurgitação discreta. O aspecto morfológico da valva aórtica foi de difícil caracterização ao ecocardiograma transtorácico, sendo efetuada avaliação transesofágica associada, que evidenciou VAU, unicomissural (Figura 2), com aspecto corroborado pela avaliação tridimensional (Figura 3), sem outras lesões valvares significativas associadas. Realizado estudo com angiotomografia aórtica torácica e abdominal, que evidenciou calibres normais e contornos regulares. A angiotomografia

de coronárias não apresentou lesões obstrutivas ou trajetos anômalos evidenciados. Optado então por tratamento cirúrgico da paciente, submetida a troca valvar por prótese metálica (após discussão do caso com a paciente), com boa recuperação pós-operatória e alta hospitalar com seguimento ambulatorial.

### Discussão

A malformação congênita valvar aórtica é uma causa comum de valvopatias aórticas e necessita de abordagem cirúrgica, sendo a bicúspide a forma mais comum, representando 90% das valvas aórticas congenitamente defeituosas. A VAU é uma causa relativamente significativa de estenose em jovens. Apesar da significativa predominância em homens, não foi provada como hereditária, assim como não foram estabelecidas correlações com nenhuma anomalia genética específica. Antes do advento de melhores técnicas ecocardiográficas, seu diagnóstico era principalmente através de peças intraoperatórias ou achados de autópsia.<sup>2,3</sup>

De acordo com o número de comissuras, a VAU pode ser classificada em acomissural (com três comissuras subdesenvolvidas, congenitamente fundidas) ou unicomissural (duas comissuras subdesenvolvidas e outra normal, geralmente localizada entre as cúspides coronariana esquerda e não coronariana).<sup>4</sup> O subtipo acomissural é mais comum em crianças, pela área de abertura severa e precocemente reduzida. Em adultos, a forma unicomissural é a mais prevalente, comumente se apresentando com dispneia, angina ou síncope, decorrentes da estenose valvar, tipicamente por volta da terceira a quinta década de vida. A regurgitação valvar pode estar associada em graus variáveis, porém sua apresentação isolada é rara.<sup>5</sup> Apesar da associação pouco descrita na literatura, a VAU pode predispor a endocardite infecciosa.<sup>6</sup>

O ecocardiograma é o método de escolha para o diagnóstico da VAU, podendo a abordagem transtorácica inicial ser dificultada por janelas acústicas limitadas, além do eventual alto grau de calcificação valvar difusa e mobilidade reduzida das cúspides. Em contraste, o exame transesofágico apresenta significativamente maiores sensibilidade (75%) e especificidade (86%) no diagnóstico. Os achados comumente associados ao diagnóstico da condição foram: na visão do eixo curto, um orifício localizado posteriormente com 1 ou 2 rafes visíveis anteriormente ou uma comissura solitária localizada entre as cúspides esquerda e não coronária (ambos indicativos de UAV); na visão do eixo longo, o achado da linha de coaptação das cúspides localizadas excentricamente em direção ao septo interventricular também pode ser sugestivo. O diagnóstico cirúrgico tem sido considerado como o padrão-ouro.<sup>3</sup> Outros métodos complementares, como a tomografia, tem seu papel na avaliação da patologia, tendo em vista a necessidade de

### Palavras-chave

Estenose da Valva Aórtica; Ecocardiografia; Doenças das Valvas Cardíacas.

Correspondência: Welison Guthierrez Silva e Sousa •

Hospital Dr. Carlos Alberto Studart Gomes. Avenida Frei Cirilo. CEP: 60480-285. Fortaleza, CE – Brasil

E-mail: welisonguthierreznsr@gmail.com

Artigo recebido em 15/09/2024; revisado em 02/10/2024; aceito em 24/10/2024

Editor responsável pela revisão: Marcelo Tavares

DOI: DOI: <https://doi.org/10.36660/abcimg.20240087>

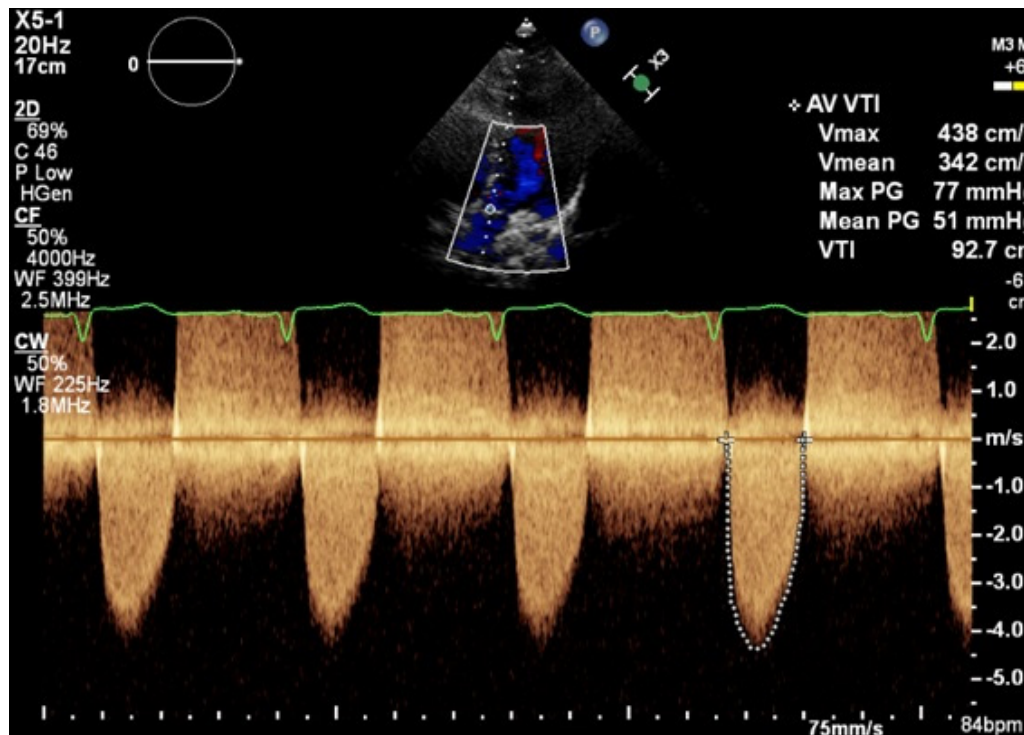


Figura 1 – Análise de fluxo transvalvar aórtico, ao Doppler contínuo, evidenciando altas velocidade e gradientes

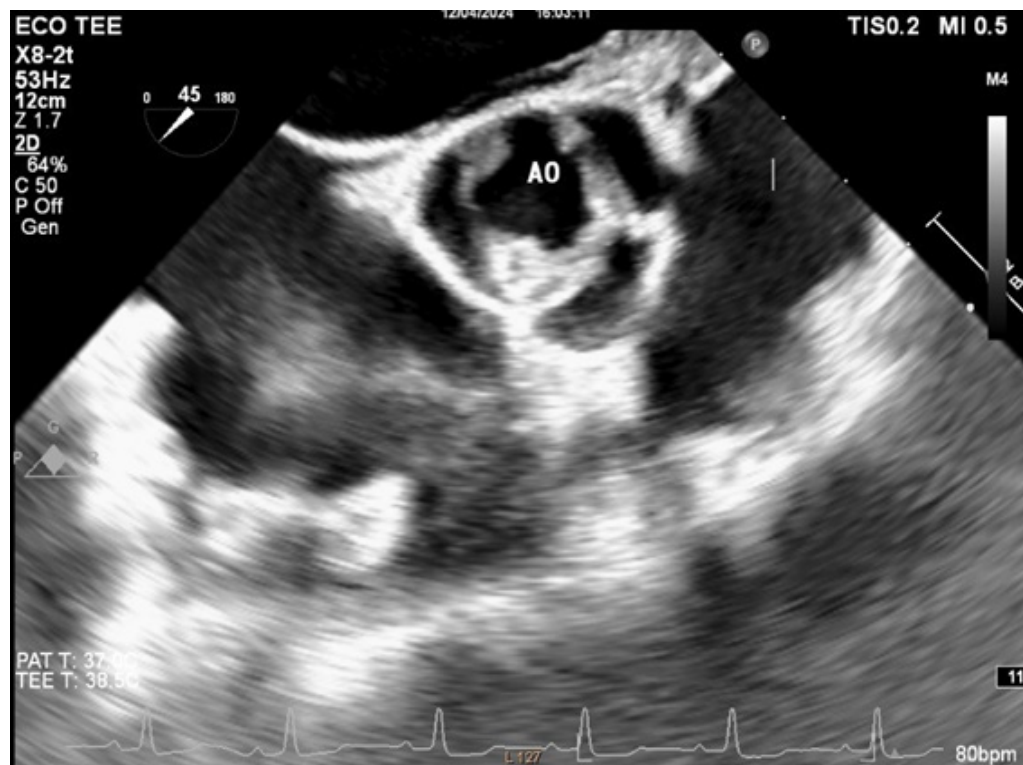
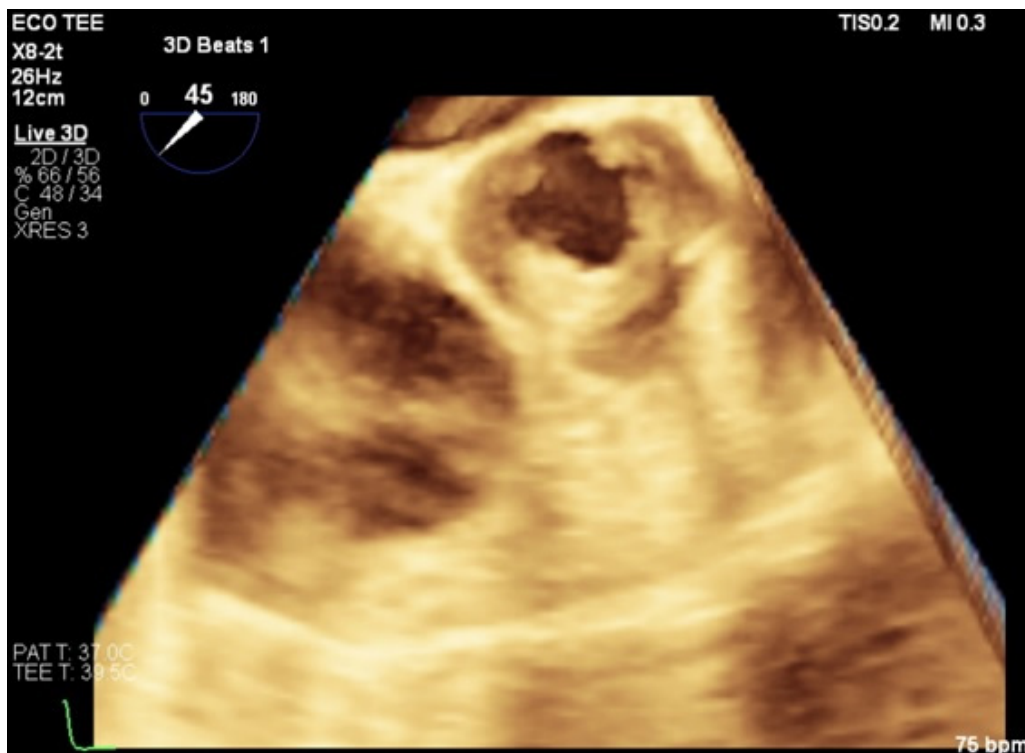


Figura 2 – Visão transesofágica de VAU, com abertura limitada.



**Figura 3** – Visualização tridimensional de VAU.

avaliação de outras anomalias comumente presentes (como, por exemplo, aórticas ou coronárias), assim como em eventuais casos de limitação da ecocardiografia em definir com maiores detalhes a anatomia valvar pre-operatória.<sup>7</sup>

O tratamento da VAU pode ser desafiador, tendo em vista que a modalidade cirúrgica a ser escolhida deve respeitar a geralmente longa expectativa de vida dos geralmente jovens pacientes diagnosticados, assim como sua qualidade de vida e funcionalidade. A escolha da melhor estratégia deve ser amplamente discutida com o paciente e adaptada às suas necessidades individuais, assim como se deve levar em consideração a expertise do centro de tratamento. Os princípios técnicos cirúrgicos se dividem entre poupar a valva nativa e repará-la, ou sua substituição por uma prótese (mecânica, biológica ou autoenxertos pulmonares – cirurgia de Ross).<sup>4</sup> Em pacientes de alto risco cirúrgico e anatomia favorável, a troca valvar aórtica transcaterter pode ser considerada, porém, com menos relatos na literatura, tendo em vista as frequentes limitações técnicas ao método, como a presença frequente de aortopatia e abertura excêntrica valvar, o que pode dificultar seu cruzamento e a entrega do dispositivo.<sup>8</sup>

### Conclusão

Apesar de rara, a VAU é uma patologia que deve fazer parte dos diagnósticos diferenciais de valvopatias aórticas no adulto, principalmente quando causas mais comuns não forem claramente associáveis ao caso. Nestes casos, cabe à equipe assistente a utilização da multimodalidade em imagem

cardiovascular, sendo a ecocardiografia o exame de primeira escolha, na busca do preciso diagnóstico.

### Contribuição dos Autores

Concepção e desenho da pesquisa e redação do manuscrito: Sousa WGS; obtenção de dados: Sousa WGS, Domingues JL, Lemos AET, Araújo ALJ, Damasceno AT, Evangelista NL; revisão crítica do manuscrito quanto ao conteúdo intelectual importante: Domingues JL, Lemos AET, Araújo ALJ, Damasceno AT, Evangelista NL.

### Potencial Conflito de Interesse

Declaro não haver conflito de interesses pertinentes.

### Fontes de Financiamento

O presente estudo não teve fontes de financiamento externas.

### Vinculação Acadêmica

Não há vinculação deste estudo a programas de pós-graduação.

### Aprovação Ética e Consentimento Informado

Este artigo não contém estudos com humanos ou animais realizados por nenhum dos autores.

## Referências

1. Edwards JE. Pathologic Aspects of Cardiac Valvular Insufficiencies. *AMA Arch Surg.* 1958;77(4):634-49. doi: 10.1001/archsurg.1958.04370010166017.
2. Pan J. Unicuspid Aortic Valve: A Rare Congenital Anomaly. *Cardiology.* 2022;147(2):207-15. doi: 10.1159/000521623.
3. Gorton AJ, Anderson EP, Reimer JA, Abdelhady K, Sawaqed R, Massad MG. Considerations in the Surgical Management of Unicuspid Aortic Stenosis. *Pediatr Cardiol.* 2021;42(5):993-1001. doi: 10.1007/s00246-021-02541-0.
4. 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. doi: 10.21037/cdt-20-814.
5. Harb AM, Salah A, Adeyemi B, Fatumnbi O, Harb AM, Kumar R, et al. The Lone Cusp: A Patient with a Regurgitant Unicuspid Valve with Aortic Aneurysm. *CASE.* 2024;8(3Part A):138-41. doi: 10.1016/j.case.2023.12.020.
6. Yuzawa-Tsukada N, Tanaka TD, Morimoto S, Yoshimura M. Unicuspid Aortic Valve Concomitant with Aortic Insufficiency Presenting with Infectious Endocarditis: A Case Report. *J Med Case Rep.* 2019;13(1):297. doi: 10.1186/s13256-019-2239-9.
7. Rosenger J, Cescau A, Baccouche M, Boyer C, Monin JL. Unicuspid Aortic Valve by Cardiac Computed Tomography: The Best View is from the Mountaintop-A Case Report. *Eur Heart J Case Rep.* 2024;8(3):ytac097. doi: 10.1093/ehjcr/ytac097.
8. Chopra A, Uthayakumaran K, Rao RS, Ajit MS. Transcatheter Aortic Valve Implantation in Unicuspid Aortic Valve Stenosis. *EuroIntervention.* 2020;15(18):1592-3. doi: 10.4244/EIJ-D-20-00076.



Este é um artigo de acesso aberto distribuído sob os termos da licença de atribuição pelo Creative Commons