

CAPÍTULO 67

ARTIGO DE REVISÃO

VALVA AÓRTICA BICÚSPIDE: FENOTIPAGEM ANATÔMICA, PROGRESSÃO VALVAR E RISCO AÓRTICO ASSOCIADO

Autor Principal

Claudina Mendes Horevicht

Coautores

Ana Paula Gillet Angioni

Célio Vilar Cabral Filho

Gerson Barbosa

Ludmilla de Melo Ribeiro

Rafael Fonseca Marão

Vanessa Sampaio Cardoso da Cunha

Thiago Rabello Santos

Resumo A valva aórtica bicúspide é a anomalia congênita valvar mais frequente da prática cardiovascular e apresenta grande heterogeneidade anatômica, funcional e evolutiva. Sua relevância clínica vai muito além da constatação morfológica de uma valva com duas cúspides funcionais. Ao longo do tempo, pode associar-se a estenose aórtica precoce, insuficiência aórtica, endocardite infecciosa e dilatação da aorta proximal em graus variáveis. Por isso, deixou de ser interpretada como simples anomalia anatômica isolada e passou a ser entendida como síndrome valvo-aórtica, conceito que reorganiza a forma de acompanhar, estratificar e tratar esses pacientes.

A expressão clínica é extremamente variável. Alguns indivíduos permanecem assintomáticos por décadas e têm o diagnóstico feito de maneira incidental, durante a investigação de um sopro ou a realização de ecocardiograma por outro motivo. Outros evoluem com calcificação acelerada, estenose valvar em idade mais precoce do que a observada na degeneração tricúspide habitual, insuficiência aórtica importante ou aortopatia progressiva. A mesma alteração de base, portanto, pode produzir trajetórias clínicas muito diferentes, o que exige acompanhamento longitudinal e individualizado.

Essa diversidade decorre da interação entre anatomia cuspídea, padrão de fluxo transvalvar, estresse hemodinâmico e possível vulnerabilidade intrínseca da parede aórtica. Em termos práticos, isso significa que o paciente com valva aórtica bicúspide não deve ser seguido apenas pelo grau de valvopatia.

É preciso compreender também a morfologia da fusão cuspídea, o segmento da aorta acometido, a velocidade de progressão da dilatação e o contexto familiar. Este capítulo revisa os fundamentos anatômicos, fisiopatológicos e clínicos da valva aórtica bicúspide, com ênfase na progressão valvar, no risco aórtico associado e nas estratégias contemporâneas de seguimento e tomada de decisão.

Palavras-chave: Valva aórtica bicúspide; Aortopatia; Estenose aórtica; Insuficiência aórtica; Aorta ascendente.

1. INTRODUÇÃO

A valva aórtica bicúspide ocupa um lugar singular na cardiologia porque reúne alta frequência relativa, longa história natural e grande variabilidade de apresentação. Embora seja uma anomalia congênita, seu impacto clínico pode surgir em momentos muito diferentes da vida. Há pacientes diagnosticados ainda jovens, durante investigação de sopro ou rastreio familiar. Outros só chegam ao diagnóstico décadas depois, quando já apresentam estenose aórtica calcífica, insuficiência valvar importante ou dilatação da aorta ascendente.

Essa heterogeneidade ajuda a explicar por que a valva bicúspide não pode ser tratada como simples curiosidade anatômica. Em alguns pacientes, a principal questão será a progressão valvar. Em outros, o eixo central será a aorta. Em muitos casos, os dois componentes caminham juntos, embora nem sempre na mesma velocidade.

A compreensão contemporânea da doença avançou quando a cardiologia deixou de olhar apenas para o número de cúspides e passou a enxergar a interação entre valva, jato transvalvar, parede aórtica e tempo. Essa mudança trouxe consequências práticas importantes, sobretudo na definição do seguimento, no momento da intervenção e no rastreio familiar.

2. BASES EMBRIOLÓGICAS E SIGNIFICADO ANATÔMICO

Na valva aórtica normal, há três cúspides funcionais. Na valva bicúspide, ocorre fusão congênita de duas dessas estruturas, formando uma valva com duas cúspides funcionais e, muitas vezes, presença de rafe. Esse detalhe anatômico está longe de ser irrelevante. A orientação da fusão modifica o padrão do jato sistólico, redistribui o estresse mecânico sobre a valva e sobre a parede aórtica, e pode influenciar o tipo de evolução valvar predominante.

Os padrões anatômicos mais conhecidos envolvem fusão entre as cúspides coronarianas direita e esquerda, ou entre as cúspides direita e não coronariana. Ainda que essa classificação pareça inicialmente apenas descritiva, ela ajuda a entender parte da diversidade clínica observada ao longo do seguimento. Em alguns pacientes, a valva evolui mais rapidamente para calcificação e estenose. Em outros, predomina insuficiência aórtica por má coaptação ou prolapso cuspídeo. Em outros ainda, a aortopatia ganha protagonismo.

Em cardiologia, anatomia nunca é apenas forma. Muitas vezes, ela já antecipa comportamento.

3. VALVOPATIA ISOLADA OU SÍNDROME VALVO-AÓRTICA

Hoje, reduzir a valva aórtica bicúspide à categoria de valvopatia congênita é uma simplificação insuficiente. Parte importante dos pacientes apresenta também comprometimento da parede aórtica, com dilatação da raiz, da aorta tubular ou de ambas. Esse achado consolidou o conceito de síndrome valvo-aórtica, no qual a doença não se limita à valva, mas envolve o conjunto formado por arquitetura cuspídea, padrão hemodinâmico e comportamento da aorta proximal.

Essa visão é clinicamente muito importante. O paciente pode ter disfunção valvar discreta e aorta progressivamente dilatada. Também pode apresentar estenose

relevante com pouca repercussão aórtica. Em outras palavras, a gravidade da valvopatia não prevê automaticamente a gravidade da aortopatia. Cada eixo precisa ser acompanhado com autonomia.

Na prática, isso muda o seguimento. O cardiologista não deve se contentar em graduar estenose ou insuficiência. Precisa medir, comparar, contextualizar e acompanhar a aorta com a mesma seriedade.

4. FENOTIPAGEM ANATÔMICA: O PRIMEIRO PASSO PARA ENTENDER O RISCO

A fenotipagem anatômica da valva aórtica bicúspide tornou-se especialmente relevante à medida que se compreendeu melhor a heterogeneidade da doença. Não basta registrar a presença de valva bicúspide. É desejável descrever padrão de fusão, presença de rafe, grau de calcificação, mecanismo predominante de disfunção e segmento da aorta acometido.

Esse detalhamento melhora a qualidade do seguimento porque permite ao clínico comparar o paciente consigo mesmo ao longo do tempo. Uma valva bicúspide pouco calcificada com predomínio de regurgitação não carrega exatamente a mesma lógica evolutiva de uma valva fortemente calcificada com gradientes progressivos. Da mesma forma, uma ectasia predominante da aorta tubular não se comporta necessariamente como uma dilatação de raiz.

A fenotipagem anatômica, portanto, não é preciosismo. É ferramenta de previsão clínica.

5. PROGRESSÃO VALVAR: POR QUE A ESTENOSE PODE CHEGAR MAIS CEDO

Um dos fenótipos evolutivos mais comuns da valva bicúspide é a estenose aórtica calcífica progressiva. Em comparação com a valva tricúspide, a bicúspide tende a sofrer degeneração e calcificação em idade mais precoce, o que faz com que pacientes relativamente jovens já possam apresentar estenose importante. O mecanismo provável envolve maior estresse mecânico crônico, alteração do fluxo e distribuição anormal de carga sobre as cúspides.

Na prática, isso significa que o cardiologista deve ter menos tolerância a explicações vagas para estenose aórtica em pacientes mais jovens. Quando a progressão parece precoce, a valva bicúspide precisa ser lembrada com naturalidade. E, uma vez reconhecida, o acompanhamento ecocardiográfico deve ser feito com atenção ao ritmo de progressão dos gradientes, da área valvar e da repercussão ventricular.

Esse é um ponto importante porque a doença nem sempre se apresenta como problema congênito clássico. Muitas vezes, ela aparece como estenose degenerativa precoce, quando o que está por trás é uma anatomia valvar anormal envelhecendo mais rápido.

6. INSUFICIÊNCIA AÓRTICA: OUTRA VIA EVOLUTIVA RELEVANTE

Embora a estenose seja o desfecho mais lembrado, a insuficiência aórtica também ocupa lugar central na trajetória da valva bicúspide. Ela pode surgir por má coaptação, prolapso cuspídeo, degeneração estrutural, dilatação do anel ou

remodelamento da raiz aórtica. Em alguns pacientes, especialmente mais jovens, esse fenótipo regurgitante predomina sobre a calcificação.

Esse aspecto amplia o espectro da doença e impede a associação automática entre valva bicúspide e estenose. Há pacientes cujo seguimento gira em torno do impacto volumétrico da insuficiência, da adaptação do ventrículo esquerdo e do comportamento da raiz. Nesses casos, o momento da intervenção se organiza mais em torno da gravidade da regurgitação, dos sintomas e da repercussão ventricular do que da obstrução valvar.

Mais uma vez, o ponto central é simples: a mesma anomalia anatômica pode produzir doenças valvares com fisiologia muito diferente.

7. AORTOPATIA ASSOCIADA: O PONTO EM QUE A DOENÇA SAI DA VALVA

A aortopatia associada à valva aórtica bicúspide é um dos aspectos mais delicados do tema. Parte dela parece decorrer de fragilidade ou comportamento biológico peculiar da parede aórtica. Outra parte parece ser influenciada pelo padrão de fluxo anormal gerado pela valva. Provavelmente, na maioria dos casos, esses componentes coexistem em proporção variável.

Na prática, o que importa é reconhecer que a dilatação da raiz ou da aorta ascendente pode evoluir de forma independente da gravidade valvar. É justamente isso que torna a vigilância aórtica indispensável. O erro clássico é concentrar toda a atenção na valva e tratar a aorta como detalhe de laudo. Em alguns pacientes, é a aorta que está contando a parte mais importante da história.

A aortopatia não deve ser dramatizada sem critério, mas tampouco banalizada. Ela exige seguimento longitudinal, boa qualidade de medida e atenção à velocidade de crescimento.

8. RISCO AÓRTICO: ENTRE A VIGILÂNCIA E A DECISÃO CIRÚRGICA

O risco aórtico ligado à valva bicúspide costuma preocupar muito por causa da associação intuitiva com dissecação. O desafio clínico é justamente manter equilíbrio. Nem toda dilatação exige cirurgia precoce. Nem toda ectasia pode ser tratada como detalhe irrelevante. A decisão precisa considerar diâmetro absoluto, superfície corporal quando aplicável, ritmo de crescimento, história familiar, contexto sindrômico e eventual necessidade de intervenção valvar concomitante. Esse raciocínio tem grande importância prática porque evita dois erros opostos. O primeiro é o alarmismo, que transforma qualquer aumento discreto da aorta em urgência. O segundo é a complacência, que naturaliza crescimento progressivo sem acompanhar adequadamente. A boa cardiologia, aqui, está no meio: vigilância séria, medida confiável e decisão no tempo certo.

9. IMAGEM CARDÍACA E AÓRTICA: QUANDO O ECO BASTA E QUANDO A TOMOGRAFIA E A RESSONÂNCIA COMPLEMENTAM

O ecocardiograma transtorácico continua sendo o exame inicial de escolha para diagnóstico e seguimento da valva aórtica bicúspide. Ele permite identificar morfologia valvar, estimar estenose ou insuficiência, avaliar repercussão

ventricular e medir os segmentos proximais da aorta. Seu papel é central, mas nem sempre suficiente.

Tomografia computadorizada e ressonância magnética ganham importância quando há dúvida anatômica, má janela ecocardiográfica, dilatação aórtica significativa ou necessidade de mapear com maior precisão a aorta torácica. Em muitos pacientes, especialmente quando a aorta começa a ganhar protagonismo, essas modalidades deixam de ser complementares ocasionais e passam a integrar o seguimento racional.

A boa prática não é escolher um exame vencedor. É saber quando o ecocardiograma resolve e quando a imagem transversal acrescenta informação decisiva.

10. HISTÓRIA FAMILIAR E TRIAGEM: O PROBLEMA NÃO TERMINA NO PACIENTE-ÍNDICE

A valva aórtica bicúspide apresenta agregação familiar, o que torna o rastreio de parentes de primeiro grau uma etapa importante da condução. O objetivo não é medicalizar familiares saudáveis, mas identificar precocemente uma anomalia que pode permanecer silenciosa por anos e só se manifestar mais tarde, já com repercussão valvar ou aórtica estabelecida.

Esse aspecto merece atenção especial porque transforma a consulta do paciente-índice em oportunidade de prevenção ampliada. Em cardiologia, poucas coisas são tão valiosas quanto encontrar uma doença estrutural antes que ela tenha produzido a primeira complicação relevante. A triagem familiar da valva bicúspide se encaixa exatamente nessa lógica.

11. ENDOCARDITE E OUTRAS COMPLICAÇÕES

A valva bicúspide também se associa a maior vulnerabilidade para endocardite infecciosa em relação à população geral, especialmente quando já existe dano estrutural valvar significativo. Embora sua presença isolada não transforme automaticamente o paciente em candidato a profilaxias fora dos cenários indicados, ela deve aumentar a atenção do clínico diante de febre prolongada, novo sopro, piora hemodinâmica ou sinais embólicos.

Além disso, o curso clínico pode ser marcado por necessidade de intervenção em idade mais precoce e por cenários cirúrgicos mais complexos quando valva e aorta precisam ser abordadas no mesmo procedimento. Isso reforça que a valva bicúspide não é apenas um diagnóstico ecocardiográfico. É uma condição de seguimento longitudinal, com potencial de complicações específicas.

12. INTERVENÇÃO VALVAR: CIRURGIA E O CENÁRIO TRANSVALVAR

Historicamente, o tratamento intervencionista da valva aórtica bicúspide foi dominado pela cirurgia, sobretudo em pacientes mais jovens e com anatomia favorável para correção combinada da valva e da aorta quando necessário. Esse continua sendo um eixo central da condução. Entretanto, a expansão do tratamento transcater da estenose aórtica também passou a incluir, em contextos selecionados, pacientes com anatomia bicúspide.

Esse é um campo em evolução. A valva bicúspide impõe desafios anatômicos específicos, relacionados a calcificação assimétrica, distribuição do anel, formato da raiz e presença de aortopatia associada. Por isso, a tomada de decisão ainda exige leitura anatômica cuidadosa e experiência. Nem todo algoritmo usado para valva tricúspide degenerativa do idoso pode ser simplesmente transportado para a bicúspide sem adaptação crítica.

13. SEGUIMENTO LONGITUDINAL: TALVEZ O MAIOR DESAFIO DA PRÁTICA

Talvez o maior mérito da boa condução da valva bicúspide esteja no seguimento. O paciente pode iniciar acompanhamento com valva pouco disfuncionante e aorta discretamente aumentada, e anos depois precisar de intervenção valvar, cirurgia aórtica ou ambas. Em outros casos, a progressão é lenta e o maior valor do seguimento está justamente em evitar excesso de intervenção.

Essa longitudinalidade é uma das partes mais bonitas e mais exigentes da cardiologia. Não se trata apenas de resolver o problema quando ele aparece. Trata-se de acompanhar uma doença que muda de eixo com o tempo e cuja boa condução depende de medidas comparáveis, leitura coerente e vigilância proporcional ao risco.

14. CONSIDERAÇÕES FINAIS

A valva aórtica bicúspide representa muito mais do que uma anomalia valvar congênita frequente. Ela constitui uma síndrome valvo-aórtica de expressão anatômica variável, evolução heterogênea e necessidade de seguimento individualizado. O paciente pode caminhar por diferentes trajetórias, estenose, insuficiência, aortopatia ou combinações entre elas. O que define a qualidade do cuidado é a capacidade de fenotipar bem, acompanhar ao longo do tempo e decidir o momento da intervenção com base na interação entre valva, aorta e risco individual.

Em termos simples, o ponto central do problema não está apenas em contar cúspides. Está em entender o que essa anatomia faz com a valva, com a aorta e com os anos de vida do paciente.

REFERÊNCIAS

1. OTTO, C. M. et al. 2020 ACC/AHA Guideline for the Management of Patients With Valvular Heart Disease. *Circulation*, v. 143, n. 5, p. e72-e227, 2021.
2. MAZZOLAI, L. et al. 2024 ESC Guidelines for the management of peripheral arterial and aortic diseases. *Eur Heart J.*, v. 45, n. 36, p. 3538-3700, 2024.
3. NAPPI, F.; AVTAAR SINGH, S. S.; DE SIENA, P. M. Bicuspid Aortic Valve in Children and Young Adults for Cardiologists and Cardiac Surgeons: State-of-the-Art of Literature Review. *J Cardiovasc Dev Dis.*, v. 11, n. 10, p. 317, 2024.
4. ALKHAS, C. et al. Transcatheter Aortic Valve Replacement in Bicuspid Aortic Valve Disease: A Comprehensive Review of Current Evidence. *J Clin Med.*, v. 14, n. 5, 2025.