

Válvula Aórtica Bicúspide: Significância Clínica, História Natural e Impacto do Exercício

Rev DERC. 2013;19(3):70-73

Introdução

A válvula aórtica bicúspide é a anomalia congênita mais comum, podendo ocorrer de forma isolada ou associada a outras malformações cardíacas congênitas. Pode ter uma função normal durante a vida, como também pode desenvolver calcificação progressiva, estenose, insuficiência, aneurisma aórtico e dissecção, além de endocardite infecciosa¹.

Em grande parte das vezes, seu diagnóstico é tardio, ocorrendo apenas quando há complicações valvares ou quando há associação de outras doenças congênitas, e então, sua apresentação clínica e manejo podem exibir variações consideráveis¹⁻³.

Há uma grande preocupação e interesse em relação ao jovem portador de válvula aórtica bicúspide, no que tange à prática de atividade física regular ou competitiva, sendo de enorme importância o diagnóstico precoce e o seguimento regular com exames clínicos e complementares⁴.

Considerações Gerais

A válvula aórtica bicúspide (VAB) tem uma prevalência estimada em 0,5 a 2,0% na população geral, sendo vista como a lesão congênita de maior frequência, predominando em sexo masculino, na proporção de 2:1, de apresentação esporádica ou familiar, comumente associada a outras anomalias cardíacas congênitas. Estudos genéticos mostram um padrão provável de herança autossômico-dominante de baixa penetração em torno de 9%, daí a importância de rastreamento ecocardiográfico dos parentes próximos¹⁻³.

Descrita inicialmente por Paget, em 1844, como uma curiosidade anatômica, que poderia evoluir com calcificação, de acordo com estudos de Peacock em 1866 e, posteriormente, associada à endocardite infecciosa por Osler, em 1886^{1,5}. A válvula aórtica se apresenta com dois folhetos de forma e tamanho desiguais, com uma rafe ou fusão comissural onde originalmente haveria a 3ª comissura. Esta alteração pode ocorrer entre quaisquer dos três folhetos, sendo bem mais comum, de 70 a 86% dos casos, entre o coronariano direito e esquerdo. De acordo com a posição da rafe, pode haver, ainda, uma maior tendência à evolução para estenose ou insuficiência valvares, além de dilatação aórtica (Figura 1)^{1-3,6}.

Dra. Maria Eulália Thebit Pfeiffer - RJ

> Chefe do Serviço de Cardiopediatria
do Instituto Estadual de Cardiologia
Aloysio de Castro

eulaliatp19@gmail.com

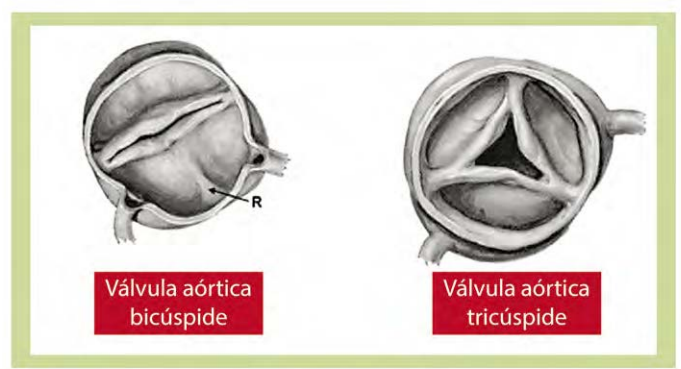


Figura 1. Apresentação anatômica mais comum da válvula aórtica bicúspide e válvula aórtica tricúspide. (Adaptado de Netter FH. Collection of Medical Illustrations, Vol. 5, Heart, p 153).

Mais de 50% dos pacientes adultos portadores de VAB apresentam também alterações relacionadas à aorta, principalmente dilatação. Estudos mostram que esta dilatação ocorre, não apenas pela irregularidade da dinâmica do fluxo, mas por anormalidades estruturais a nível celular, como redução de fibrilina, fragmentação da elastina e apoptose. A doença na aorta ascendente desses pacientes com VAB pode levar à formação de aneurismas e um maior risco de dissecção^{2,3,7}.

A BAV pode se associar a outras malformações cardíacas congênitas como: coarctação da aorta, na qual aproximadamente 50 a 75% dos pacientes

tem VAB; interrupção do arco aórtico com 27%; obstruções do lado esquerdo do coração; síndrome de Shone; síndrome de Williams; comunicação interventricular e persistência do canal arterial³.

Apresentação clínica, diagnóstico e história natural

Pacientes portadores de VAB podem apresentar manifestações clínicas diversas, desde assintomáticos a valvulopatia ou aortopatia graves. Em geral, os sintomas ocorrem na idade adulta, relacionados à função valvar, comprometimento aórtico ou complicações.

O diagnóstico clínico se baseia na ausculta de um clique de ejeção na base e/ou ponta, com ou sem soprolgia sistólica ou diastólica, que também pode ser ouvido em válvula aórtica tricúspide, e desaparece quando a válvula está muito rígida^{7,8}.

Entretanto, a maioria dos relatos de VAB vem de exames de necrópsia ou de descrição cirúrgica por troca valvar. O diagnóstico dessa lesão só foi realmente possível, e melhorou muito, após o advento da ecocardiografia com doppler. Estudos mostram especificidade e sensibilidade em torno de 96 e 92% respectivamente em exames ecocardiográficos transtorácicos (figura 2)^{6,8-10}.

A ecocardiografia transesofágica trouxe um aumento na definição diagnóstica e a ressonância magnética (RM) veio como ferramenta complementar ao diagnóstico da estenose e insuficiência valvares. A RM é considerada um exame essencial no seguimento daqueles pacientes com coarctação da aorta associada, em pós-operatório ou pós-cateterismo, na avaliação de lesão residual, recoarctação e dilatação^{1,9}.

Na criança, a VAB é geralmente assintomática e a função valvar é normal. Estima-se que pelo menos 1/3 da população portadora dessa lesão desenvolva alguma complicação ao longo da vida. De crianças assintomáticas

passam a adultos com degeneração progressiva da função valvar, dilatação aórtica, formação de aneurismas e risco de dissecação^{1,2}. A incidência de complicações na literatura varia de acordo com a idade, embora, muitos pacientes, hoje em dia, se beneficiem com a cirurgia: de 15-71% evoluem com estenose aórtica; insuficiência aórtica de 1,5-3%; endocardite infecciosa, 9,5-40% e dissecação aórtica, 5%. A estenose aórtica compromete a população mais adulta e a endocardite é mais comum na criança^{2,5,8}. Pacientes com diagnóstico de VAB necessitam seguimento regular com exames ecocardiográficos para acompanhamento da lesão valvar e da aorta, face a possibilidade de ocorrência desses eventos com o passar do tempo^{1,3,5,10}.

Complicações

> Estenose aórtica

É a complicação mais comum, ocorrendo em aproximadamente 50% dos indivíduos, progredindo mais rapidamente próximo dos 40 anos de idade. A BAV é a maior causa de estenose aórtica com indicação cirúrgica nos pacientes portadores de estenose aórtica grave⁴. Na criança, a doença é mais grave e o prognóstico mais obscuro. Geralmente, apresenta menor grau de calcificação e daí a dilatação por balão seja o tratamento de escolha³. Mesmo nos casos de menor comprometimento da válvula, a doença pode progredir, e a indicação de intervenção terapêutica vai ocorrer quando o gradiente obstrutivo da via de saída do ventrículo esquerdo for >50 mmHg e o risco de eventos sérios aumenta consideravelmente^{1,3}.

No adulto, a estenose geralmente ocorre por calcificação dos folhetos, da mesma forma como nas válvulas tricúspides. O fluxo turbulento na superfície valvar contribui para a disfunção endotelial, inflamação, fibrose e calcificação. As evidências surgem na 2ª década de vida, acentuando na 4ª década e a indicação cirúrgica é mais cedo, 5 a 10 anos, do que naqueles com onde a válvula é tricúspide. A indicação terapêutica cirúrgica com troca valvar é ainda a melhor opção para os casos graves¹⁻³.

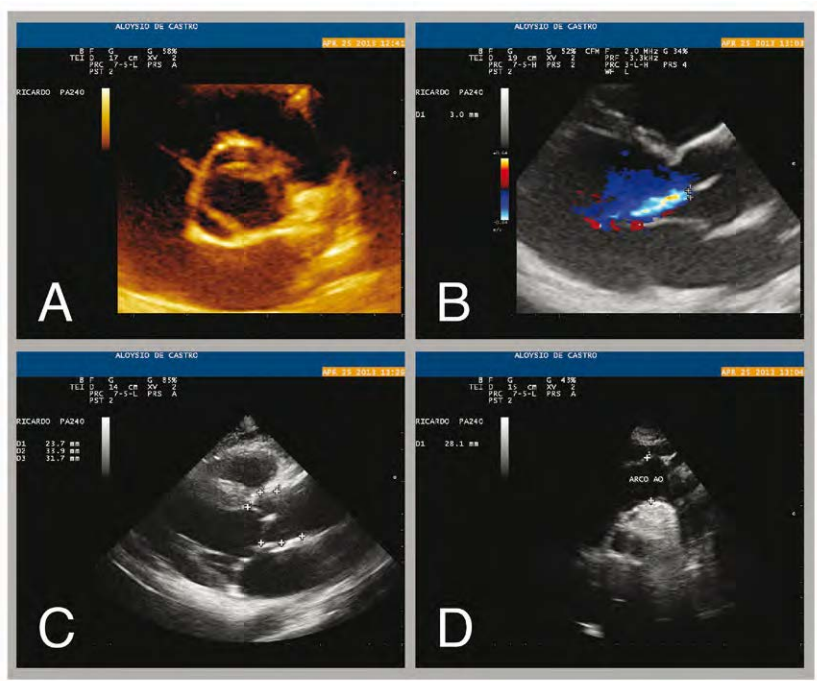


Figura 2. Exame ecocardiográfico de VAB (A) com insuficiência valvar leve (B) em adolescente. A Aorta ascendente (C) e o arco aórtico (D) não apresentam dilatação.

continua >

> Insuficiência aórtica

A incompetência valvar de graus variáveis é comum em adultos, mas a incidência de regurgitação pura ou com indicação cirúrgica é bem menor que na estenose. Estima-se uma frequência de 1,5 a 10% de insuficiência valvar pura. Na criança, geralmente, ocorre por causa dos folhetos aórticos redundantes ou desiguais, ou por prolapso de cúspide. Com a idade, evolui com espessamento e imobilidade progressivos, eventual endocardite, dilatação aórtica ascendente e risco de dissecação. A indicação cirúrgica, conforme os guidelines, em casos graves, é bem mais precoce, aproximadamente 10 anos antes dos quadros de estenose, e bem menos frequente. A plastia em crianças é viável, embora difícil, em mãos experientes¹⁻³.

> Dilatação e dissecação aórticas

A dilatação aórtica é uma complicação que pode ocorrer independente da disfunção valvar. É vista em exames ecocardiográficos em mais de 50% dos indivíduos portadores de BAV e função normal. Pode ser explicada por alterações histológicas intrínsecas da aorta ascendente, médio-necrose cística e fragmentação das fibras elásticas. Podem ainda surgir aneurismas grandes, também em válvulas sem disfunção, embora os casos mais graves sejam aqueles com insuficiência valvar importante¹⁻⁴. Este comprometimento fortalece a teoria da presença concomitante de lesão estrutural aórtica associada à BAV¹.

A dissecação aórtica pode ocorrer em presença ou não de disfunção valvar, como também pode ocorrer tardiamente após troca valvar. Estudos de necropsia mostram uma incidência de 7-9% de BAV em pacientes com dissecação aórtica. A presença de BAV aumenta o risco de dissecação em 9 vezes. Também pode ocorrer em jovens assintomáticos, embora, um diâmetro maior que 5 cm ofereça um risco ainda maior, devendo ser indicada a cirurgia de reparo do arco, independente da lesão valvar^{1,8}.

> Endocardite infecciosa

Pacientes com BAV tem uma maior predisposição à endocardite infecciosa face ao fluxo turbulento, dano e formação de nichos bacterianos. A incidência, conforme alguns estudos, é de aproximadamente 10-40% entre os portadores de BAV⁸. A ocorrência de endocardite piora significativamente o prognóstico por causar destruição valvar^{2,8}.

Tratamento

O tratamento é basicamente cirúrgico, devendo-se levar em conta diversos aspectos como: idade, pois muitos pacientes são ainda muito jovens; risco de trombose valvar, tromboembolismo e acidentes hemorrágicos. A análise rigorosa da morfologia valvar e do comprometimento do arco, com seguimento da progressão da dilatação são muito importantes para a abordagem ideal, que deve ser individualizada, com avaliação dos riscos e comorbidades²⁻⁴.

Por ser uma doença de caráter progressivo, em pacientes com ou sem cirurgia, é necessário um controle clínico regular, com mudanças no estilo de vida, suspensão do fumo, controle da pressão arterial e do colesterol, e ainda, adequada higiene oral para prevenção de endocardite³⁻⁵.

Impacto da atividade esportiva

Os atletas saudáveis competitivos, ou seja, aqueles que participam de um time organizado, ou mesmo de um esporte individual, que requeira treinamento sistemático e competições regulares, apresentam mudanças adaptativas fisiológicas no coração. Essas mudanças são relacionadas ao aumento da cavidade ventricular, da espessura da parede e da massa muscular, comumente descritas como “Coração de Atleta”^{4,11}.

O efeito do treinamento no coração do indivíduo vai estar na dependência da duração e tipo de exercício, se dinâmico ou estático, com maior repercussão em cavidades ou massa muscular. Não há evidências de que essas mudanças adaptativas evoluam para doença cardíaca, sendo reversíveis com a suspensão do treinamento. Há, entretanto, situações geradoras de dúvidas entre os clínicos, quanto aos limites entre o que é realmente fisiológico e o patológico^{11,12}.

Em indivíduos atletas com BAV, o exercício regular e intenso poderia favorecer a disfunção valvar precoce e a dilatação aórtica. A BAV está relacionada a mais de 50% de morte súbita cardíaca em pacientes abaixo de 70 anos de idade. A adaptação ao exercício em indivíduos com BAV e incompetência valvar pode causar um impacto negativo patológico, e não fisiológico, no aparelho cardiovascular⁴. É evidente que o grau de incompetência vai interferir nessa repercussão. Estudos de Galanti et al em 86 atletas com BAV e insuficiência valvar leve, em seguimento de 5 anos, comparando-os a atletas com válvula aórtica tricúspide (VAT), observaram que os portadores de VAB mostraram significativo e progressivo aumento nos diâmetros do VE e aorta, embora os valores variassem dentro dos limites da população geral e não-atleta, comparativamente aos VAT¹³.

A ocorrência de dilatação do arco aórtico em atletas masculinos com diâmetro >40 mm e em femininos >34 mm é incomum e não deve representar resposta fisiológica ao exercício devendo ter uma maior vigilância do clínico no seguimento¹⁴. Stefani et al em estudo de 2273 atletas com idades de 8-60 anos, regularmente treinados em diversas modalidades esportivas, submetendo-os à avaliação clínica e ecocardiográfica, encontraram 58 atletas (2,5%) portadores de BAV. Entre estes: 9 atletas com função valvar normal;

47 com insuficiência aórtica leve-moderada e 2 com estenose moderada. As dimensões do arco aórtico eram significativamente maiores nos atletas com BAV quando comparados aos normais¹⁵.

Em indivíduos com BAV e estenose aórtica, a resposta do coração vai depender do grau obstrutivo imposto à via de saída do ventrículo esquerdo. Nos pacientes com obstrução leve, pouca repercussão; nos moderados e graves, a sobrecarga vai se estender levando a uma maior hipertrofia ventricular esquerda (HVE), arritmias e síncope. Os eventos fatais são predominantes no sexo masculino, em uma proporção de 10:1, provavelmente pelo maior nível de intensidade de treinamento e da participação mais ampla de indivíduos masculinos nas competições⁴.

Scharhag et al apresentaram relato de caso de 2 jogadores de futebol com idades de 23 e 17 anos submetidos à exame médico pré-participação esportiva. Ambos atletas treinados com VO₂ máx de 61 e 60 mL/kg/min. O primeiro atleta apresentou, ao estudo ecocardiográfico: HVE, com septo de 12-13 mm, boa função, BAV e leve insuficiência aórtica. O segundo atleta: maior HVE, septo 13-16 mm, BAV com insuficiência moderada e estenose relativa e dilatação aórtica ascendente com 46 mm. O primeiro, de acordo com os guidelines, foi liberado para o futebol competitivo, com acompanhamento semestral. O segundo não foi liberado para competição face ao risco de ruptura aórtica¹⁶.

Recomendações para o exercício

A presença de BAV não é um limite para a elegibilidade à prática esportiva, principalmente em jovens com BAV e função normal ou quase-normal. É importante o diagnóstico precoce para seguimento e conduta adequados. Em muitos casos, o diagnóstico é tardio e vem com a descoberta de disfunção valvar. Os exercícios recomendados devem ser indicados conforme os guidelines da 36ª conferência de Bethesda (Quadro 1)¹⁷.

O ecocardiograma tem sido bastante útil para esse controle e deve ser realizado com regularidade, acompanhando assim a competência valvar, a evolução para estenose e a dilatação aórticas. Outros exames como Teste Ergométrico, MAPA

e Holter 24 hs podem ser utilizados conforme cada caso. Há ainda a preocupação com a doença aórtica e o risco de dissecação e ruptura^{4,16}.

Quadro 1. As recomendações para o exercício de acordo com os guidelines da 36ª Conferência de Bethesda em pacientes com BAV e dilatação aórtica:

1. Pacientes com BAV, sem dilatação aórtica (< 40mm) e sem insuficiência aórtica ou estenose aórtica significativas, podem participar em todos os esportes competitivos.
2. Se BAV e dilatação aórtica entre 40-45mm, podem participar em esportes competitivos leves e moderadamente estáticos ou dinâmicos (Classe IA, IB, IIA, IIB).
3. BAV com dilatação aórtica > 45 podem participar de esportes competitivos de baixa intensidade (Classe IA).

Pacientes com BAV e Estenose ou Insuficiência aórticas devem seguir as recomendações referentes às lesões valvares.

Conclusão

Em pacientes portadores de VAB, o diagnóstico precoce e o seguimento regular são mandatórios, principalmente em indivíduos atletas ou que pratiquem atividade física regular. Qualquer decisão para liberação à prática desportiva, deve levar em consideração os fatores hemodinâmicos, as complicações da doença e os riscos relacionados à aorta, sempre de forma individualizada.

REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS:

1. Braverman AC, Guven H, Beardslee MA, Makan M, Kates AM, Moon MR. The bicuspid aortic valve. *Current Problems in Cardiology* 2005 ;30(9) :470-522
2. Cedars A, Braverman AC. The many faces of bicuspid aortic valve. *Progress in Pediatric Cardiology* 2012 ;34 :91-96.
3. Siu SC, Silversides CK. Bicuspid Aortic Valve Disease. *J Am Coll Cardiol* 2010;55:2789-800.
4. De Mozzi P, Longo UG, Galanti G, Maffulli N. Bicuspid aortic Valve: a literature review and its impact on sport activity. *British Medical Bulletin* 2008;85:63-85.
5. Yener N, Oktar GL, Erer D, Yardmei MM, Yener A. Bicuspid aortic valve. *Ann Thorac Cardiovasc Surg* 2002;8(5):264-267.
6. Fernandes SM, Sanders SP, Khairy P, Jenkins KJ, Gauvreau K, Lang P, Simonds H, Colan SD. Morphology of bicuspid aortic valve in children and adolescents. *Journal of The American College of Cardiology* 2004 ;44(8) :1648-51.
7. Bonderman D, Gharehbaghi-Schnell E, Wollenek G, Maurer G, Baumgartner H, Lang IM. Mechanisms underlying aortic dilatation in congenital aortic malformation. *Circulation* 1999;99:2138-43.
8. Ward C. Clinical significance of the bicuspid aortic valve. *Heart*. 2000; 83: 81–85.
9. Brandenburg Jr RO, Tajik AJ, Edwards WD, Reeder GS, Shub C, Seward JB. Accuracy of 2 Dimensional echocardiographic diagnosis of congenitally bicuspid aortic valve: echocardiographic-anatomic correlation in 115 patients. *Am J Cardiol* 1983;51:1469-73.
10. Zeppilli P, Bianco M, Bria S, Palmieri V. Bicuspid aortic valve: na innocent finding or a potentially life-threatening anomaly whose complications may be elicited by sports activity? *J Cardiovasc Med*.2006 ;7(4) :282-7.
11. Maron BJ (1986) Structural features of the athlete heart as defined by echocardiography. *J Am Coll Cardiol*, 7, 190–203.
12. Fagard RH. Impact of different sports and training on cardiac structure and function. *Cardiol Clin*. 1997;15(3):397-412.
13. Galanti G, Stefani L, Toncelli L, Vono MC, Mercuri R, Maffulli N. Effects of sports activity in athletes with bicuspid aortic valve and mild aortic regurgitation. *Br J Sports Med*. 2010; 44(4):275-9.
14. Pelliccia A, Di Paolo FM, De Blasis E, Psicchio C, Guerra E, Culasso F, Maron BJ. Prevalence and clinical significance of aortic root dilatation in highly trained competitive athletes. *Circulation* 2010 ;17 :698-706.
15. Stefani L, Galanti G, Toncelli L, Manetti P, Vono MC, Rizzo M, Maffulli N. Bicuspid aortic valve in competitive athletes. *Br J Sports Med*. 2008;42(1):31-5
16. Scharhag J, Meyer T, Kindermann I, Schneider G, Urhausen A, Kindermann W. Bicuspid aortic valve: evaluation of the ability to participate in competitive sports: case reports of two soccer players. *Clin Res Cardiol*. 2006;95(4):228-34.
17. Maron BJ, Zipes DP. 36th Bethesda Conference Eligibility Recommendations for Competitive Athletes With Cardiovascular Abnormalities. Task Force III. *JACC* 2005;Vol. 45, No. 8,1334-40