

Válvula Aórtica Unicúspide em Adulta Jovem Associada à Aortopatia e Comunicação Interatrial: Implicações Terapêuticas

Unicuspid Aortic Valve in a Young Woman Associated with Aortopathy and Atrial Septal Defect: Therapeutic Implications

Karen Queiroz dos Santos,¹ Marcelo Barbosa Luckemeyer de Melo¹

Rede Saúde Mais,¹ Alto Araguaia, MT – Brasil

Resumo

A válvula aórtica unicúspide (VAU) é uma anomalia congênita rara, frequentemente associada à evolução precoce para estenose aórtica grave e aortopatia. Relata-se o caso de paciente feminina, 38 anos, com hipertensão arterial sistêmica de difícil controle e dispneia progressiva aos esforços. O ecocardiograma transtorácico evidenciou estenose aórtica crítica (gradiente máximo de 183 mmHg, médio de 125 mmHg e área valvar de 0,59 cm²), associada à regurgitação aórtica discreta e dilatação da aorta ascendente (45–46 mm). O ecocardiograma transesofágico tridimensional confirmou VAU do tipo unicomissural, além de comunicação interatrial tipo ostium secundum com shunt esquerda-direita (Qp/Qs = 2,3). Devido à repercussão hemodinâmica significativa, foi realizada substituição valvar aórtica com prótese biológica. Evoluiu com distúrbio de condução no pós-operatório, necessitando implante de marcapasso definitivo. No seguimento de 6 meses, apresentava-se assintomática, com prótese normofuncionante. Este caso ilustra a importância da ecocardiografia avançada na identificação de anomalias valvares raras e destaca a associação incomum entre VAU, aortopatia e comunicação interatrial em paciente adulta jovem, com implicações relevantes para o manejo clínico e cirúrgico.

Introdução

A válvula aórtica unicúspide (VAU) é uma malformação congênita rara, com prevalência estimada inferior a 0,02% na população geral.^{1,2} Caracteriza-se por evolução clínica mais agressiva quando comparada à válvula bicúspide, com degeneração precoce e progressão rápida para estenose aórtica grave em indivíduos jovens.^{2,3} Frequentemente associada à dilatação da aorta ascendente e, mais raramente, a outras cardiopatias congênitas, a VAU representa um desafio diagnóstico. A ecocardiografia transesofágica,

especialmente com reconstrução tridimensional, desempenha papel fundamental na identificação dessa anomalia e na diferenciação em relação à válvula bicúspide calcificada.^{4,5} A associação entre VAU, aortopatia e outras anomalias congênitas em paciente adulta jovem é incomum, reforçando a relevância clínica do presente relato.

Relato de caso

Paciente do sexo feminino, 38 anos, portadora de hipertensão arterial sistêmica de difícil controle, evoluindo com dispneia progressiva aos esforços moderados. Conforme demonstrado na Figura 1, o ecocardiograma transtorácico evidenciou estenose aórtica crítica (gradiente máximo de 183 mmHg, médio de 125 mmHg e área valvar de 0,59 cm²), associada à regurgitação aórtica discreta e dilatação da aorta ascendente (46 mm). Observavam-se ainda hipertrofia concêntrica do ventrículo esquerdo, fração de ejeção preservada, disfunção diastólica grau I e redução do strain longitudinal global (13%), além de discreta dilatação do átrio esquerdo e sinais de sobrecarga de câmaras direitas. Outro exame ecocardiográfico confirmou velocidades transvalvares elevadas e redução importante da área valvar (Figura 2). O ecocardiograma transesofágico tridimensional confirmou VAU do tipo unicomissural (Figura 3), bem como comunicação interatrial tipo ostium secundum (14 mm), com shunt esquerda-direita e relação Qp/Qs de 2,3, caracterizando repercussão hemodinâmica significativa. Diante do quadro, foi indicada substituição valvar aórtica. Após decisão compartilhada, considerando idade, preferência da paciente e o desejo de evitar anticoagulação crônica, optou-se pelo implante de prótese biológica, estratégia aceitável conforme diretrizes atuais.^{1,4} A aorta ascendente, apesar de dilatada, encontrava-se em faixa limítrofe para intervenção cirúrgica isolada, optando-se por seguimento clínico e imagem seriada. Evoluiu no pós-operatório com distúrbio de condução, sendo necessário implante de marcapasso definitivo. No seguimento ambulatorial de 6 meses, encontrava-se assintomática, com prótese normofuncionante.

Discussão

A VAU é uma malformação congênita extremamente rara, frequentemente associada a evolução clínica mais agressiva quando comparada à válvula bicúspide, com necessidade de intervenção precoce.^{2,3} Semelhante ao descrito por Roberts et al.,² a apresentação em idade adulta jovem com estenose aórtica crítica reforça o caráter acelerado da degeneração valvar nesses pacientes.

Palavras-chave

Valva Aórtica; Estenose da Valva Aórtica; Aneurisma Aórtico; Ecocardiografia; Cardiopatias Congênitas

Correspondência: Karen Queiroz dos Santos •

Rede Saúde Mais. Avenida Vereadora Maria da Glória Favero, nº 586. CEP: 78780-000. Bairro Vila Aeroporto, Alto Araguaia, MT – Brasil

E-mail: karenqueirozsantos@gmail.com

Manuscrito recebido em 25/05/2026; revisado em 03/08/2026;

aprovado em 19/08/2026

Editor responsável pela revisão: Karen Saori Sawamura

DOI: <https://doi.org/10.36660/abcimg.20260080>

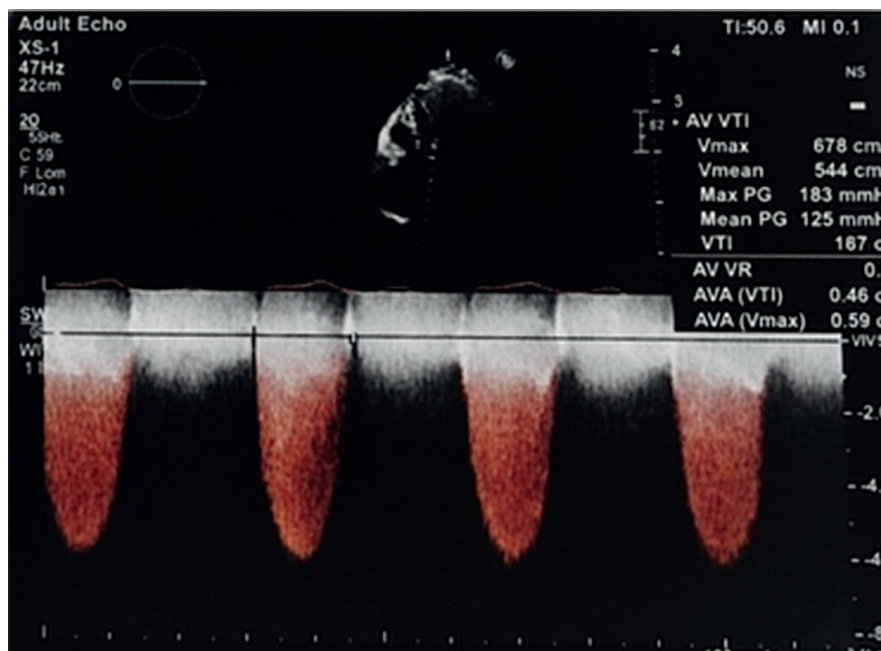


Figura 1 – Ecocardiograma transtorácico com Doppler contínuo (janela apical de cinco câmaras) demonstrando fluxo transvalvar aórtico com velocidades significativamente elevadas, compatíveis com estenose aórtica crítica. Observam-se gradiente sistólico máximo de 183 mmHg, gradiente médio de 125 mmHg e área valvar aórtica de 0,59 cm². AV VTI: integral velocidade-tempo da valva aórtica; AV: valva aórtica; VR: razão de velocidades; AVA: área da valva aórtica.

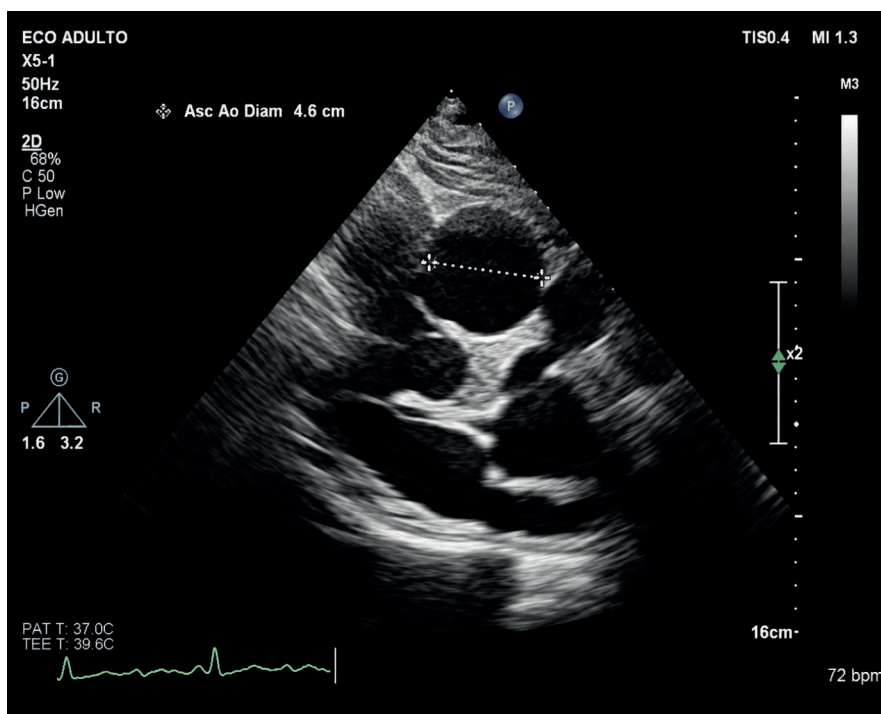


Figura 2 – Ecocardiograma transtorácico evidenciando dilatação da aorta ascendente (seta), com diâmetro máximo de 46 mm, compatível com aortopatia associada à VAU. PAT: temperatura do paciente; TEE: ecocardiografia transesofágica.

Relato de Caso

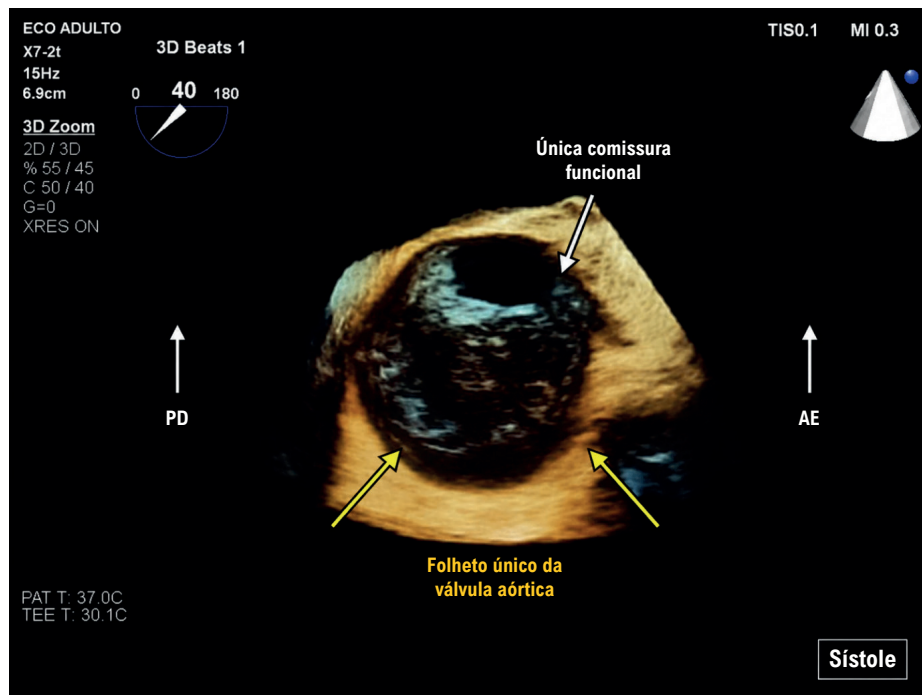


Figura 3 – Ecocardiograma transesofágico tridimensional (visão en face) da válvula aórtica, adquirido durante a sístole, evidenciando VAU do tipo unicomissural. A seta branca indica a única comissura funcional da válvula, permitindo sua diferenciação em relação à válvula aórtica bicúspide calcificada. PAT: temperatura do paciente; TEE: ecocardiografia transesofágica; PD: direita do paciente; AE: anterior esquerdo.

Do ponto de vista anatômico, a forma unicomissural é a mais frequentemente compatível com sobrevida até a idade adulta.³ A identificação dessa anomalia por ecocardiografia transtorácica pode ser desafiadora, sendo o ecocardiograma transesofágico, especialmente com reconstrução tridimensional, fundamental para o diagnóstico diferencial, conforme as diretrizes atuais.^{4,5} A associação entre VAU e dilatação da aorta ascendente sugere a presença de uma aortopatia intrínseca, possivelmente relacionada a alterações estruturais da matriz extracelular da parede vascular, mecanismo semelhante ao observado na válvula bicúspide.^{6,7} Adicionalmente, a redução do strain longitudinal global (13%),⁸ mesmo na presença de fração de ejeção preservada, indica disfunção miocárdica subclínica, conforme descrito por Delgado et al.,⁹ representando marcador precoce de comprometimento ventricular e maior gravidade hemodinâmica. A associação entre VAU, aortopatia e comunicação interatrial é incomum na prática clínica, especialmente em pacientes que atingem a idade adulta sem diagnóstico prévio. Esse achado sugere um espectro mais amplo de alterações do desenvolvimento cardíaco. A gravidade da estenose aórtica justifica a abordagem cirúrgica, conforme recomendado por diretrizes atuais.^{1,4,10} A escolha por prótese biológica, embora menos durável,

é aceitável considerando a preferência da paciente e os riscos relacionados à anticoagulação crônica.^{1,4} Complicações pós-operatórias, como distúrbios de condução, são descritas na literatura e devem ser consideradas no manejo e aconselhamento pré-operatório. Este caso reforça a importância da suspeição diagnóstica em pacientes jovens com estenose aórtica significativa, bem como o papel central da ecocardiografia avançada na definição anatômica, estratificação prognóstica e planejamento terapêutico.

Contribuição dos Autores

Concepção e desenho da pesquisa e redação do manuscrito: Santos KQ; obtenção de dados, análise e interpretação dos dados, revisão crítica do manuscrito quanto ao conteúdo intelectual importante: Santos KQ, Melo MBL

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

Os autores declaram que este relato de caso clínico não configura pesquisa envolvendo seres humanos. O consentimento informado foi obtido de todos os participantes incluídos no estudo.

Uso de Inteligência Artificial

Os autores não utilizaram ferramentas de inteligência artificial no desenvolvimento deste trabalho.

Disponibilidade de Dados

Os conteúdos subjacentes ao texto da pesquisa estão contidos no manuscrito.

Referências

1. Tarasoutchi F, Montera MW, Ramos AIO, Sampaio RO, Rosa VEE, Accorsi TAD, et al. Update of the Brazilian Guidelines for Valvular Heart Disease - 2020. *Arq Bras Cardiol.* 2020;115(4):720-75. doi: 10.36660/abc.20201047.
2. Roberts WC, Ko JM. Frequency by Decades of Unicuspid, Bicuspid, and Tricuspid Aortic Valves in Adults Having Isolated Aortic Valve Replacement for Aortic Stenosis, with or without Associated Aortic Regurgitation. *Circulation.* 2005;111(7):920-5. doi: 10.1161/01.CIR.0000155623.48408.C5.
3. 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.
4. Vahanian A, Beyersdorf F, Praz F, Milojevic M, Baldus S, Bauersachs J, et al. 2021 ESC/EACTS Guidelines for the Management of Valvular Heart Disease. *Eur Heart J.* 2022;43(7):561-632. doi: 10.1093/eurheartj/ehab395.
5. Otto CM, Nishimura RA, Bonow RO, Carabello BA, Erwin JP 3rd, Gentile F, et al. 2020 ACC/AHA Guideline for the Management of Patients with Valvular Heart Disease: A Report of the American College of Cardiology/American Heart Association Joint Committee on Clinical Practice Guidelines. *Circulation.* 2021;143(5):e72-e227. doi: 10.1161/CIR.0000000000000923.
6. Nistri S, Sorbo MD, Marin M, Palisi M, Scognamiglio R, Thiene G. Aortic Root Dilatation in Young Men with Normally Functioning Bicuspid Aortic Valves. *Heart.* 1999;82(1):19-22. doi: 10.1136/hrt.82.1.19.
7. Verma S, Siu SC. Aortic Dilatation in Patients with Bicuspid Aortic Valve. *N Engl J Med.* 2014;370(20):1920-9. doi: 10.1056/NEJMra1207059.
8. Yingchoncharoen T, Agarwal S, Popović ZB, Marwick TH. Normal Ranges of Left Ventricular Strain: A Meta-Analysis. *J Am Soc Echocardiogr.* 2013;26(2):185-91. doi: 10.1016/j.echo.2012.10.008.
9. Delgado V, Tops LF, van Bommel RJ, van der Kley F, Marsan NA, Klautz RJ, et al. Strain Analysis in Patients with Severe Aortic Stenosis and Preserved Left Ventricular Ejection Fraction Undergoing Surgical Valve Replacement. *Eur Heart J.* 2009;30(24):3037-47. doi: 10.1093/eurheartj/ehp351.
10. Zipes DP, Libby P, Bonow RO, Mann DL, Tomaselli GF, Braunwald E, editors. *Braunwald's Heart Disease: A Textbook of Cardiovascular Medicine.* 11th ed. Philadelphia: Elsevier; 2019.



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