RESIDÊNCIA PEDIÁTRICA

RELATO DE CASO

Insuficiência cardíaca grave secundária a aneurisma de seio de Valsalva íntegro: caso raro em criança

Severe heart failure secondary to aneurysm of sinus of Valsalva intact: a rare case in child

Roberta T. Erthal[1]; Maria do Carmo A. Cunha[2]; Flavio Neves[3]

Palavras-chave:
aneurisma,
insuficiência cardíaca,
pediatria,
seio de valsalva.

Resumo

Os autores relatam o caso de adolescente de 10 anos com insuficiência cardíaca grave secundária a aneurisma de seio de valsalva. Submetido à correção cirúrgica, inicialmente sua evolução foi favorável, entretanto, o desfecho foi de morte súbita.

Keywords:
aneurysm,
heart failure,
pediatrics,
valsalva sinus.

Abstract

The authors report a case of an adolescent of 10 years of age with severe heart failure secondary to aneurysm of sinus of Valsalva. Sudden death occurred after surgical correction with good clinical outcome.

[1] Ex- residente do Instituto de Puericultura e Pediatria Martagão Gesteira da Universidade Federal do Rio de Janeiro (IPPMG- UFRJ).
[2] Professora Adjunta da Faculdade de Medicina da UFRJ.
[3] Médico do iPPMG-UFRJ.

INTRODUÇÃO

O aneurisma do seio de valsalva (ASV) foi primeiramente descrito por John Thurnam, em 1840, e por Hope, em 1939[1,2]. Consiste na separação ou falha de fusão entre a túnica média da aorta e o anel fibroso da valva aórtica[1,2]. Já foi associado à deficiência de tecido elástico e desenvolvimento anormal do bulbus cordis[1-4]. É raro, com a prevalência de 0,09% em grande estudo de necrópsias[1,5]. É cinco vezes mais comum em pacientes orientais do que em caucasianos[6], e mais frequente em homens do que em mulheres[7].

O presente trabalho relata o caso raro de insuficiência cardíaca grave secundária a aneurisma de seio de valsalva íntegro em criança de 10 anos de idade, associada à morte súbita após correção cirúrgica com boa evolução clínica.

RELATO DO CASO

L.S.B, escolar, 10 anos, sexo feminino, deu entrada no Instituto de Puericultura e Pediatria Martagão Gesteira (IPPMG/UFRJ) em 16 de abril de 2007, encaminhada devido à dor abdominal em hipocôndrio esquerdo; imagem na radiografia de tórax de aumento de área cardíaca, ventrículo esquerdo (VE) e átrio esquerdo (AE); sopro sistólico 4+/6+ em foco mitral (FM) e borda esternal esquerda baixa (BEEB) para ponta e sopro diastólico 2+/6+ em focos aórtico (FAo) e aórtico acessório (FAAo). Ecocardiograma (ECO) evidenciava: aumento de cavidades esquerdas, dilatação aneurismática sacular adjacente ao seio coronariano direito, com deformidade das cúspides da válvula aórtica – aspecto sugestivo de dilatação de origem da coronária direita, que segue fina; válvula mitral com leve espessamento; insuficiência mitral leve e insuficiência aórtica grave.

História clínica muito difícil de ser colhida devido a *déficit* auditivo da mãe secundário a acidente vascular encefálico e possível quadro psiquiátrico do pai. A criança não tinha história sugestiva de febre reumática ou de Doença de Kawasaki.

Evoluiu, em 10 dias, com vômitos pós-prandiais e dor abdominal secundária à hepatomegalia. Iniciado Furosemida e Captopril no ambulatório. Retornou à emergência em 9 de maio de 2007 com quadro clínico-laboratorial sugestivo de insuficiência cardíaca congestiva (ICC), com quadro abdominal secundário à própria ICC ou à atividade reumática. Evoluiu, durante a internação, com insuficiência aórtica importante, insuficiência mitral leve, sobrecarga biventricular com sinais indiretos de hipertensão de artéria pulmonar (HAP). O diagnóstico de ASV foi feito por ecocardiograma realizado em 23 de maio de 2007 e atribuído à causa congênita. Em 25 de maio de 2007, o ecocardiograma já evidenciava, além dos achados anteriores, insuficiência mitral moderada e o agravamento HAP (Figuras 1 e 2). Hemodinamicamente estável, a paciente teve alta hospitalar, mantendo-se em acompanhamento ambulatorial.

Retornou à emergência do IPPMG mais três vezes, duas devido à descompensação da ICC por uso irregular da



Figura 1. Aumento de cavidades esquerdas, dilatação aneurismática sacular adjacente ao seio coronariano direito, com deformidade das cúspides da válvula aórtica.

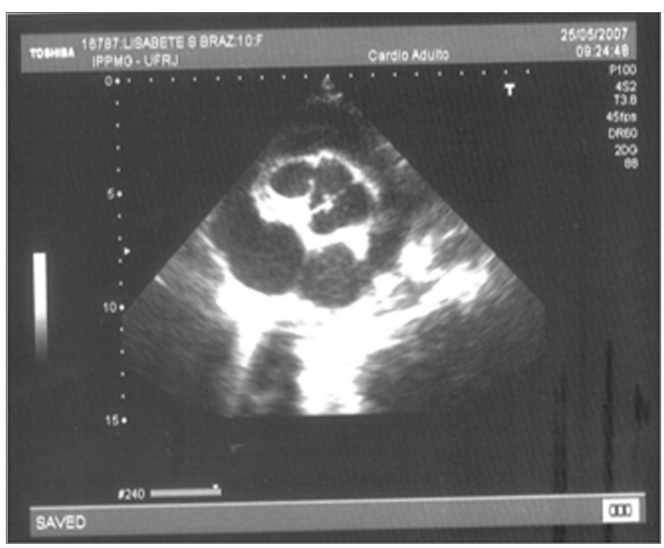


Figura 2. Aumento de cavidades esquerdas, dilatação aneurismática sacular adjacente ao seio coronariano direito, com deformidade das cúspides da válvula aórtica.

medicação e uma por intoxicação digitálica. Nesta, evidenciava baixo débito cardíaco, o que levou à insuficiência renal aguda pré-renal. O estudo hemodinâmico realizado em 12 de setembro de 2007 evidenciava, além do ASV direito, insuficiência aórtica e mitral graves, aumento de cavidades esquerdas com disfunção sistólica moderada a grave do VE.

Em 11 de outubro de 2007, o eco mostrava insuficiência aórtica grave, mitral moderada e tricúspide leve e HAP.

Realizada abordagem cirúrgica para troca valvar (válvula biológica porcina em posição aórtica) e correção do aneurisma com patch de pericárdio, em 6 de novembro de 2007. Descrição cirúrgica: VE aumentado de volume, difusamente hipocontrátil; aneurisma do seio coronariano direito

sem abertura para qualquer cavidade cardíaca, válvula aórtica com insuficiência grave, perfuração no folheto coronariano direito e aorta ascendente muito espessada. Feita hipótese de endocardite infecciosa.

Eco-Doppler do pós-operatório evidenciou disfunção grave de VE e VD, com importante aumento de AD e regurgitação tricúspide grave, congestão hepática e derrame pleural, com prótese aórtica normofuncionante e veia cava inferior (VCI) dilatada com pouca mobilidade. Evoluiu com melhora progressiva da ICC, tendo novo Eco-Doppler (5 de dezembro de 2007) mostrado prótese aórtica funcionante e melhora da função sistólica de VE e VD, insuficiência tricúspide moderada, insuficiência mitral leve e HAP.

Manteve-se em acompanhamento ambulatorial, assintomática e tolerando redução progressiva da medicação. Último eco, realizado em 19 de março de 2008, mostrava bom funcionamento da prótese valvar aórtica, insuficiência tricúspide grave, HAP moderada, grande aumento de VD e AD, VCI dilatada, sem mobilidade, compatível com insuficiência de VD.

Foi a óbito em casa, morte súbita, sem causa definida.

DISCUSSÃO

ASV são raros e geralmente têm manifestação clínica insidiosa até sua ruptura, quando a sintomatologia é súbita. Por isso, comumente seu diagnóstico é feito por achados acidentais[8]. Em ASV não-rotos, o início agudo dos sintomas acontece em apenas 18% dos casos[7].

Os ASV congênitos são mais comuns que os adquiridos, que são tipicamente secundários a processos patológicos envolvendo a raiz aórtica, como aterosclerose, sífilis, endocardite, necrose cística da camada média, trauma torácico, febre reumática, tuberculose e doenças do tecido conectivo[2,5,7,9]. Em geral, cerca de 65% a 85% dos aneurismas ocorrem no seio coronário direito, 10% a 30% nos seios não-coronários e menos de 5% surgem dos seios coronários esquerdos[5].

Embora aneurismas íntegros sejam frequentemente assintomáticos, também podem ser associados a complicações[2,10]. Mesmo que a etiologia mais frequente seja a congênita, as manifestações clínicas costumam se apresentar na idade adulta, na terceira e quarta décadas de vida[5,7].

No caso apresentado, a paciente apresentou clínica aguda de insuficiência cardíaca, ainda que com o aneurisma íntegro. Além disso, sua manifestação clínica deu-se durante a infância, o que é também raro nesta doença.

A complicação mais importante do ASV é sua ruptura para a cavidade cardíaca adjacente, mais comumente, as cavidades direitas[2,6], embora aproximadamente 11,5% a 53% dos ASV não se rompam[7]. Nesses casos, o aneurisma pode apenas protruir-se para a câmara cardíaca adjacente, criando obstruções ao fluxo ventricular direito ou esquerdo[2,6], causar infarto do miocárdio ou isquemia pela compressão de artérias coronárias[7], estenose e regurgitação tricúspides, insuficiência aórtica, distúrbios de condução pela penetração no septo interventricular[2,4,6,8,11,12], massa mediastinal, endocardite infecciosa e tromboembolismo[7]. Os achados clínicos mais importantes em pacientes com ASV não rompidos são dispneia, palpitação, dor torácica, falência miocárdica, regurgitação aórtica moderada a grave, arritmias graves e síncope[6,9,10,12,13].

O ASV vem sendo frequentemente associado a outras anormalidades cardíacas[2,6,14], como defeito de septo ventricular (DSV – 48%), regurgitação aórtica (33,3%), válvula aórtica bicúspide (3,3%) e coarctação aórtica[3,5,6,10]. Das associações ao DSV, o tipo mais comum visto é o justa-arterial (ou supracristal), seguido pelo justa-aórtico (ou perimembranoso). Pacientes com anormalidades aórticas associadas perfazem em torno de 20% dos casos, apresentando-se com insuficiência aórtica secundária a prolapso – também usualmente associado a DSV -, além da valva bicúspide. Estenose pulmonar, geralmente subvalvar, em pacientes com obstrução de fluxo ventricular direito (como na Tetralogia de Fallot, por exemplo), além de persistência do ducto arterioso e defeito de septo interatrial, também são encontrados[15-17]. A endocardite está presente em aproximadamente 10% dos pacientes, embora ainda não esteja claro se representa a causa do aneurisma ou se é desenvolvida a partir dele.

No relato cirúrgico apresentado no caso, vê-se a descrição de uma possível endocardite associada, que poderia ser causa ou consequência do ASV, sendo ele congênito neste último caso. A paciente também apresentava lesões cardíacas associadas, insuficiência mitral e aórtica, seguindo a tendência apresentada pelos estudos sobre ASV.

O manejo clínico do ASV depende da apresentação clínica, mas geralmente envolve estabilização e cuidados peroperatórios, com otimização da medicação de alívio dos sintomas de falência cardíaca, tratamento de arritmia e endocardite, quando presentes[8].

O tratamento definitivo para o ASV é cirúrgico, e a grande maioria dos pacientes é operada na idade adulta. A correção de urgência é indicada em casos de ruptura, especialmente quando há shunt intracardíaco[16,17,19]. Já a eletiva é reservada para casos de compressão de estruturas adjacentes, dilatação significativa e regurgitação aórtica5,9, embora seja fortemente recomendada precocemente, em todos os casos, devido a sua alta morbidade e mortalidade[2,7,20-22].

Devido à raridade dos ASV, não há ensaios clínicos que evidenciem superioridade de uma técnica cirúrgica. Apesar disso, o objetivo principal dos procedimentos de correção dos ASV é fechá-lo com segurança, remover o saco aneurismático e reparar possíveis defeitos associados sem causar bloqueio cardíaco ou disfunção de válvula aórtica[2].

No que diz respeito à correção do ASV, existe uma controvérsia sobre qual a melhor abordagem: se a sutura direta ou o "patching". Muitos autores recomendam o uso do "patch" de pericárdio em todos os casos, pois ele evita a deformação da válvula aórtica e reduz a tensão na linha de sutura, e evita a distorção das válvulas da valva aórtica - diminuindo, portanto, a incidência de insuficiência aórtica tardia. Tal técnica é preferida

também por prevenir a recorrência de fístula (nos casos de ruptura) e o estreitamento das coronárias. No entanto, outros autores sustentam que o fechamento direto é suficiente para reparar ASV pequenos e íntegros. Cada um desses tipos de correção é útil para casos particulares e devem ser avaliados pela equipe conforme indicação[2,7,9,22].

Há também casos em que a substituição de toda a raiz aórtica ou reimplantação das artérias coronárias – ou ambos – faz-se necessária. Essas medidas são mais comumente necessárias nos casos de ASV adquiridos (como, por exemplo, na endocardite bacteriana, que destrói porções teciduais consideráveis), especialmente em casos de regurgitação aórtica grave. Nesses casos, a substituição da raiz aórtica pode minimizar o risco de reinfecção[2,10,23,24].

Nos pacientes com ASV não complicados, o risco operatório é baixo, e os resultados em longo prazo costumam ser satisfatórios, com baixa mortalidade Os óbitos tardios, assim como as reoperações, habitualmente estão relacionados à insuficiência aórtica ou à troca ou plastia da valva aórtica, e a recorrência do aneurisma em si após correção cirúrgica é rara. No entanto, pacientes com ASV infectados (endocardite, sepse), são mais vulneráveis a desfechos insatisfatórios[2,7,23-25].

A mortalidade perioperatória de pacientes com ASV não infectados é comumente atribuída a baixo débito cardíaco, especialmente em pacientes com anomalias cardíacas concomitantes[2].

Estudos recentes estimaram a sobrevivência em longo prazo após correção de ASV entre 82% e 97%, sendo que a maioria dos pacientes mostra melhora clínica importante.

No caso apresentado, a paciente teve morte súbita após correção cirúrgica bem sucedida do aneurisma, e evolução clínica satisfatória. Embora não tenhamos dados de necropsia, por esta não ter sido realizada, concluímos que, mais provavelmente, a morte deu-se devido à hipertensão da artéria pulmonar. Ainda assim, pode ter sido decorrente de uma insuficiência aórtica súbita (por problema no reparo cirúrgico), obstrução aguda da prótese ou mesmo arritmia. Por último, a descrição cirúrgica de uma endocardite colocou a paciente entre os classificados como ASV infectado, o que, por si só, aumentaria seu risco de morte no período pós-operatório.

REFERÊNCIAS

1. Ring WS. Congenital Heart Surgery Nomenclature and Database Project: aortic aneurysm, sinus of valsalva aneurysm, and aortic dissection. Ann Thorac Surg. 2000;69(4 Suppl):S147-63.
2. Ott DA. Aneurysm of the sinus of valsalva. Semin Thorac Cardiovasc Surg Pediatr Card Surg Ann. 2006;6:165-76.
3. Kasper DL, Beaunwald E, Fauci AS. Harrison Medicina Interna 16 ed. Rio de Janeiro: McGraw-Hill Interamericana do Brasil Ltda; 2006.
4. Meier JH, Seward JB, Miller FA, Oh JK, Enriquez-Sarano M.. Aneurysms in the left ventricular outflow tract: clinical presentation, causes, and echocardiographic features. J Am Soc Echocardiogr. 1998;11(7):729-45.
5. Shah AJ, Pocock JM, Belham M, Kydd AC, Watson T. Aneurysm of the Sinus of Valsalva. Cardiol J. 2010;17(3):312–3.
6. Morais H, Cáceres-Lóriga FM, Martins T, Vanduném G, Cunha R. Unruptured congenital aneurysm of the sinus of Valsalva in an African population: a six-year experience at an echocardiography laboratory. Cardiovasc J Afr. 2009;20(3)192-5.
7. Bonatelli L, Rampinelli A, Collaço J. Correção cirúrgica do aneurisma roto do seio de Valsalva: relato de dois casos. Rev Bras Cir Cardiovasc. 1999;14(4):344-7.
8. Blackshear JL, Safford RE, Lane GE, Freeman WK, Schaff HV. Unruptured noncoronary sinus of Valsalva aneurysm: preoperative characterization by transesophageal echocardiography. J Am Soc Echocardiogr. 1991;4(5):485-90.
9. Reddy SM, Bisoi AK, Sharma P, Das S. Surgical repair of multiple unruptured aneurysms of sinus of Valsalva. Interact CardioVasc Thorac Surg. 2009;9(4):709-11.
10. Farand P, Brochu MC, Gervais A, Mueller X. Familial unruptured sinus of Valsalva aneurysm obstructing the right ventricular outflow tract. Can J Cardiol. 2009;25(4):227-8.
11. John SH. A rare case of unruptured Sinus of Valsalva Aneurysm obstructing the right ventricular outflow tract. J Cardiovasc Ultrasound. 2010;18(2):55-7.
12. Mantas AM, Carry MM. Sinus of Valsalva aneurysm. Proc (Bayl Univ Med Cent) 2009;22(4):338.
13. Chockalingam A, Gnanavelu G, Alagesan R, Subramaniam T. Congenital submitral aneurysm and sinus of valsalva aneurysm. Echocardiography. 2004;21(4):325-8.
14. Galicia-Tornell MM, Marín-Solís B, Mercado-Astorga O, Espinoza-Anguiano S, Martínez-Martínez M, Villalpando-Mendoza E. Sinus of Valsalva aneurysm with rupture. Case report and literature review. Cir cir. 2009;77(6)441-5.
15. Fedson S, Jolly N, Lang RM, Hijazi ZM. Percutaneous closure of a ruptured sinus of Valsalva aneurysm using the Amplatzer Duct Occluder. Catheter Cardiovasc Interv. 2003;58(3):406-11.
16. Flynn MS, Castello R, McBride LW, Labovitz AJ. Ruptured congenital aneurysm of the sinus of Valsalva with persistent left superior vena cava imaged by intraoperative transesophageal echocardiography. Am Heart J. 1993;125(4):1185-7.
17. Mayer ED, Ruffmann K, Saggau W, Butzmann B, Bernhardt-Mayer K, Schatton N. Ruptured aneurysms of the sinus of Valsalva. Ann Thorac Surg. 1986;42(1):81-5.
18. van Son JA, Danielson GK, Schaff HV, Orszulak TA, Edwards WD, Seward JB. Long-term outcome of surgical repair of ruptured sinus of Valsalva aneurysm . Circulation. 1994;90(5 Pt 2):II20-9.
19. Takach TJ, Reul GJ, Duncan JM, Cooley DA, Livesay JJ, Ott DA, et al. Sinus of Valsalva aneurysm or fistula: management and outcome. Ann Thorac Surg. 1999;68(5):1573-7.
20. Harkness JR, Fitton TP, Barreiro CJ, Alejo D, Gott VL, Baumgartner WA, et al. A 32-year experience with surgical repair of sinus of valsalva aneurysms. J Card Surg. 2005;20(2):198-204.
21. Zikri MA, Stewart RW, Cosgrove DM. Surgical correction for sinus of Valsalva aneurysm. J Cardiovasc Surg (Torino). 1999;40(6):787-91.
22. Dev V, Goswami KC, Shrivastava S, Bahl VK, Saxena A. Echocardiographic diagnosis of aneurysm of the sinus of Valsalva. Am Heart J. 1993;26(4):930-6.
23. Gaitán-Román D, López-Salguero R, Álvarez-Rey I, Mejía-Viana SJ. Rupture of a left sinus of valsalva aneurysm into the pericardial cavity. Rev Esp Cardiol. 2010;63(6):740-50.
24. Dias RR, Camurça FD, Leite Filho OA, Stolf NAG. Aneurisma do Seio de Valsalva direito causando compressão coronariana extrínseca. Arq Bras Cardiol. 2009;92(6):e74-e77.
25. Tuncer M, Eryonucu B, Güntekin U, Gümrükçüoğlu HA. Acute rupture of a congenital sinus of Valsalva aneurysm after severe exercise. Türk Kardiyol Dern Ars. 2009;37(3):190-2.