

ROTURA DE ANEURISMA DO SEIO DE VALSALVA PARA A AURICULA DIREITA

D. BONHORST, J. SERRA, J. QUININHA, M. ROBLES, A. J. JARA, R. GRACIAS, G. CRUZ, A. SERRA, R. BENTO, J. A. RATO.

Serviços de Cardiologia e Cirurgia Cardio-torácica dos Hospitais Cívicos de Lisboa. Lisboa.

RESUMO

Os autores apresentam um caso de rotura de aneurisma do seio de Valsalva, para a aurícula direita, com um quadro clínico atípico que levou a dificuldades de diagnóstico diferencial com insuficiência aórtica. Após confirmação hemodinâmica, atendendo à rápida deterioração do estado geral, procedeu-se a correção cirúrgica de urgência. A propósito deste caso os autores procederam a uma revisão da patologia, etiopatogenia e clínica da entidade em causa.

SUMMARY

Ruptured aneurysm of the sinus of Valsalva into the right atrium

The authors present a case of a ruptured aneurysm of the sinus of Valsalva into the right atrium with an atypical clinical picture which complicated the differential diagnosis with aortic insufficiency. Following hemodynamic confirmation and given the rapid deterioration of the patient general condition, an urgent corrective surgical intervention was undertaken. The authors made a brief review of the pathologic, etiopathogenic and clinical aspects of the above entity.

INTRODUÇÃO

Os aneurismas congénitos dos seios de Valsalva continuam a ser considerados como entidades patológicas relativamente raras, se bem que um número crescente de casos venha sendo descrito na literatura médica das duas últimas décadas.

Poucos são os trabalhos referentes a esta entidade publicados no nosso país.¹⁻³ Assim, julgou-se de interesse a apresentação de um novo caso clínico de rotura de um aneurisma que veio a determinar um quadro de extrema gravidade, solucionado cirurgicamente.

CASO CLÍNICO

S.A.B., 18 anos, praticante de futebol, sem passado patológico conhecido, nomeadamente lues, febre reumática ou traumatismo torácico.

Início súbito das queixas mês e meio antes do internamento, com epigastralgias, dispneia para pequenos esforços e poucos dias depois, ortopneia e dispneia paroxística nocturna. Melhoria clínica transitória com digitálicos e diuréticos. Internado com o diagnóstico provisório de *insuficiência valvular aórtica* descompensada.

No exame físico, bom estado geral e de nutrição; tensão arterial: 150/30 mmHg; pulso 100 p/mn, regular, tipo Corrigan; jugulares não ingurgitadas; ausência de fevres de estase; choque da ponta desviado para baixo e para fora; fré-

mito diastólico endo-apical; reforço da componente pulmonar do 2.º ruído; sopro diastólico de grau III/VI, em decrescendo, localizado na região para esternal esquerda (3.º e 4.º espaços intercostais); sopro proto-meso sistólico de expulsão, de grau II/VI na mesma localização; ausência de hepatomegália ou de edemas dos membros inferiores; acentuados sinais periféricos de regurgitação aórtica.

Dos exames complementares, o electrocardiograma mostrou ritmo sinusal, hipertrofia auricular e ventricular direita, sinais de sobrecarga ventricular esquerda (Figura 1).

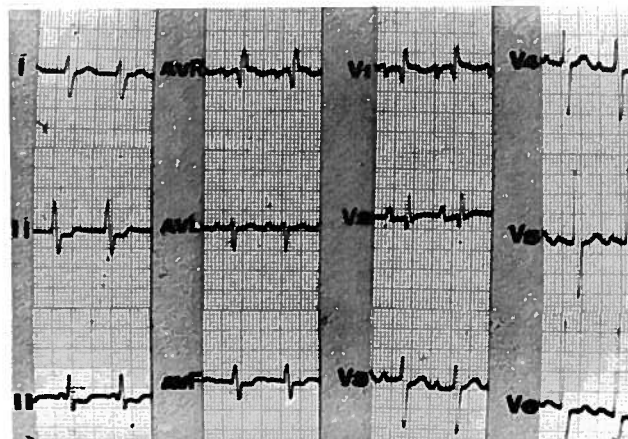


Figura 1: ECG do doente.

Na teleradiografia do tórax observou-se plétora moderada da circulação pulmonar, hipertrofia biventricular, aumento discreto da aurícula esquerda (Figura 2).

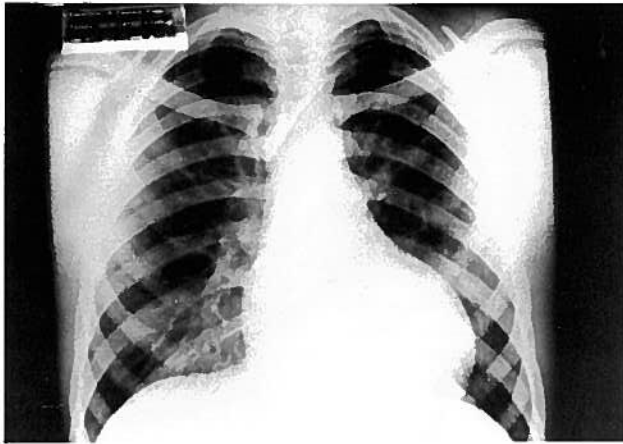


Figura 2: Rx Torax.

O exame ecocardiográfico revelou dilatação moderada do ventrículo esquerdo com sobrecarga de volume, dilatação do ventrículo direito, provável hipertensão pulmonar e *fluttering* da valva anterior da tricuspide (Figuras 3a e 3b).

Durante o internamento verificou-se deterioração progressiva da situação apesar de se terem adicionado à terapêutica vasodilatadores.

Os resultados dos exames complementares obrigaram a uma reavaliação da situação, pois certos dados punham em dúvida a hipótese diagnóstica inicial. Assim, as alterações registadas a nível das cavidades direitas (hipertrofia auricular e ventricular, *fluttering* da tricuspide, plétora pulmonar) sugeriam a existência de um *shunt* esquerdo-direito. Considerada a associação com sinais de *fuga aórtica* e ainda o início súbito e rápida progressão dos sintomas, formulou-se a hipótese de rotura de um aneurisma de um seio de Valsalva para uma cavidade direita.

No estudo hemodinâmico, as oximetrias mostraram enriquecimento significativo a nível auricular direito (5,6 vol %). Pela manipulação do cateter nessa área detectou-se um trajecto anómalo para a aorta ascendente e carótida esquerda. Nò cateterismo esquerdo observou-se elevação da pressão telediastólica ventricular; a ventriculografia revelou uma cavidade moderadamente dilatada com boa contractilidade. A injeção de contraste na raiz da aorta levou a uma visualização imediata das cavidades direitas (Figura 4).

Confirmado o diagnóstico, a súbita deterioração do estado geral com um episódio de edema pulmonar agudo, acelerou a decisão de se proceder a uma intervenção cirúrgica de urgência (Figura 5).

Durante o acto operatório, realizado sob CEC com hipotermia a 30° e cardioplegia, constatou-se o aumento de volume do coração, sobretudo à custa das cavidades direitas. Ao abrir a aurícula direita expôs-se um aneurisma sacular procidente para esta cavidade, com cerca de 2 cm de comprimento e 1 cm de diâmetro. Apresentava uma rotura lateral com cerca de 7 mm próxima do vértice, espessado. A base do aneurisma estava um pouco acima da valva septal da tricuspide.

Procedeu-se à ressecção do aneurisma e encerrou-se a fístula com pontos de tevdek em U, apoiados em Teflon e reforçados com uma sutura contínua. Um foramen oval patente encontrado na altura foi convenientemente corrigido. Fizeram-se provas de patência da válvula aortica as quais não mostrando insuficiência valvular dispensaram a necessidade de aortotomia.

No pós operatório a melhoria clínica foi acentuada, havendo apenas a apontar episódios disrítmicos supraventriculares ao fim de poucos dias.

Teve alta clínica assintomático.

DISCUSSÃO

Os aneurismas do seio de Valsalva podem revestir duas configurações: projecção em forma de dedo de luva ou dilatação de todo o seio.

As formas adquiridas, sifilíticas, micóticas ou ateroscleróticas, desenvolvem-se em qualquer dos seios, enquanto as congénitas, em regra de menores dimensões, estão quase apenas confinadas ao seio coronário direito e aos dois terços adjacentes do seio não coronário.⁴

Os aneurismas congénitos são os mais comuns. Conde et al⁵ encontraram-nos em 3,5 % das intervenções cirúrgicas por cardiopatias congénitas. A associação mais frequente (25 % dos casos) é com a comunicação interventricular, seguindo-se a coartação da aorta e a estenose infundibular pulmonar. Quando associados a comunicação interventricular podem prolapsar através desta, exercendo tracção no bordo livre do seio de Valsalva, originando insuficiência aórtica.⁶

A hipótese mais aceite para explicar a patogenia dos aneurismas por lesão congénita é a de Edwards e Burchell⁷ segundo a qual haveria falta de continuidade entre a túnica média da aorta e o anel fibroso valvular. A existência a esse

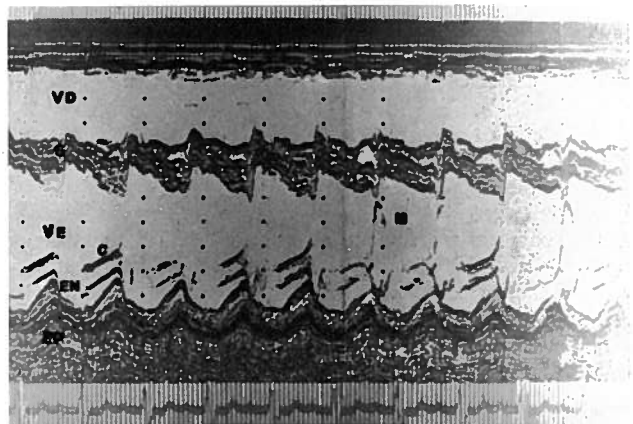
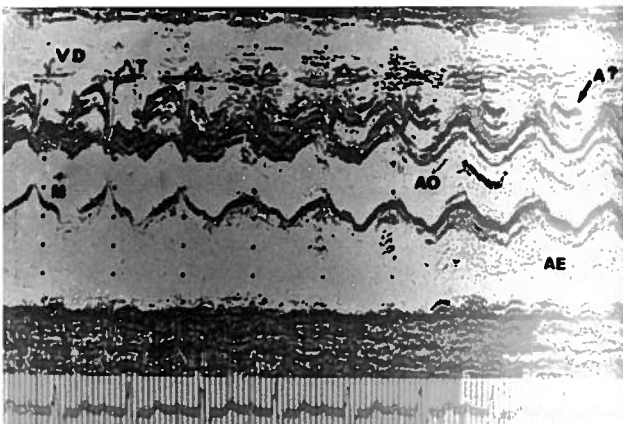


Figura 3a e 3B: Exame ecocardiográfico.

nível de uma zona congenitamente débil, levaria em certas circunstâncias ao desenvolvimento progressivo de uma formação aneurismática. Kwitken et al⁸ discordam desta teoria, pois encontraram aquele aspecto histológico em muitas autópsias de indivíduos normais. Para estes autores o defeito estrutural residiria no próprio anel fibroso, que forma a maior parte dos seios, precisamente na zona sujeita a maiores forças de pressão.

Muitas outras hipóteses têm sido apontadas para explicar a origem destes aneurismas, nomeadamente a persistência de canais vasculares fetais, a degenerescência médio-quistica da aorta, o defeito do desenvolvimento do septo bulbar, etc.

Discute-se se o aneurisma está presente desde a nascença, sendo mais provável que se venha a desenvolver mais tarde, como resultado da força exercida pela pressão intra-aórtica, crendo-se que quanto mais elevada esta fôr mais provável venha a ser o desenvolvimento da anomalia.⁹

O principal problema clínico relacionado com o aneurisma do seio de Valsalva é a rotura, que é quatro vezes mais frequente no sexo masculino, surgindo em regra entre a 2.^a e a 7.^a décadas da vida.¹⁰

Este acidente, segundo Fishbein, et al⁹ verifica-se na história natural da doença em 76 % dos casos.

A perfuração de um aneurisma do seio de Valsalva pode ser espontânea ou na sequência de exercício físico, ou secundária a um traumatismo torácico.^{11, 12} Nalguns casos surge em consequência de uma endocardite bacteriana entretida num aneurisma pré-existente.¹³

O aneurisma pode-se desenvolver exclusivamente para dentro do septo interventricular, sobretudo na sua parte muscular^{4, 14} ou de preferência rompe para uma zona de pressão mais baixa (cavidade cardíaca, pericárdio). A sua localização condiciona a cavidade para a qual se faz a rotura: normalmente a aurícula ou ventrículo direitos, ocasionalmente a artéria pulmonar, raramente, o ventrículo esquerdo, a aurícula esquerda ou a cavidade pericárdica livre.

Sob o ponto de vista clínico os aneurismas dos seios de Valsalva não são em regra diagnosticados antes da rotura. Contudo a entrada e saída de sangue na bolsa aneurismática pode ocasionar sopros nas duas fases do ciclo cardíaco.¹³ Steinberg e Finby¹⁵ descrevem em 9 casos de aneurisma congénito não perfurado, um sopro sistólico rude e intenso, audível em todo o pericárdio, mas mais acentuado ao longo do bordo esquerdo do esterno. Noutros casos surgem sintomas e sinais de complicações ou de lesões associadas, nomeadamente insuficiência valvular aórtica³ ou ocasionalmente o diagnóstico é feito em aortografias realizadas por outras razões.

A rotura acompanha-se em regra de um síndrome agudo caracterizado por dor precordial severa, dispnéia intensa e colapso. No entanto os sintomas de insuficiência cardíaca podem-se desenvolver após um período de latência variável, havendo casos descritos de rotura assintomática.⁶

Em regra a situação não corrigida cirurgicamente evolui de forma relativamente rápida, com deterioração progressiva. Cerca de 50 % dos doentes morrem nos dois primeiros meses, sendo mínimas as sobrevivências superiores a três anos.¹⁰

Estão contudo descritos casos de sobrevivência de 17 anos após a rotura.¹³

No nosso doente o processo iniciou-se por uma dor de localização atípica, surgindo sintomas de insuficiência cardíaca a curto prazo. Houve resposta positiva inicial à terapêutica, mas em breve surgiu deterioração rápida e progressiva até ao edema pulmonar agudo.

No exame físico detectam-se em regra, tal como aconteceu no caso apresentado, sinais periféricos do tipo de insuficiência aórtica livre.



Figura 4: Visualização das cavidades direitas através da injeção de contraste na raiz da aorta.

Na auscultação cardíaca descrevem-se sopros sistólicos e diastólicos no bordo externo esquerdo ou um sopro contínuo. Tal como no nosso doente, há autores que encontram predominio do componente diastólico.⁶

O electrocardiograma pode revestir aspectos variáveis e incharacterísticos. No presente caso foi contudo de grande utilidade, pois a existência de um predomínio eléctrico direito num doente com sinais de regurgitação aórtica, pôs-nos na pista do diagnóstico correcto.

O exame radiológico do tórax mostra em regra, tal como aconteceu no doente em causa, cardiomegália, plétora e por vezes imagem de edema agudo do pulmão.

O ecocardiograma mostra dilatação ou sobrecarga das cavidades afectadas. De Sá Neto et al¹² descreveram a existência de um *fluttering* diastólico proeminente da valva anterior da tricúspida, também por nós constatado.



Figura 5: Rx torax evidenciando edema pulmonar.

Matsumoto et al¹⁶ observaram no modo M, o desaparecimento do eco da parede anterior da aorta em diástole e a aparição de um eco fino, anormal, ao nível do tracto de saída do ventrículo direito, movendo-se na sístole de forma paralela à parede anterior da aorta.

Em ecocardiografia bidimensional, Nishimura et al¹⁷ conseguiram evidenciar a própria formação aneurismática, que no caso por eles estudado fazia protusão no tracto de saída do ventrículo direito.

Não encontramos referência mas é de presumir o interesse futuro do ECO-doppler nesta situação.

No doente por nós estudado puseram-se problemas de diagnóstico diferencial com a insuficiência aórtica, devido ao predomínio de sopro diastólico. Habitualmente o sopro é contínuo e a destringa mais importante é relativa à persistência do canal arterial.

Uma vez suspeitado clinicamente o diagnóstico, impõe-se a confirmação hemodinâmica e angiográfica, tendo em vista a correcção cirúrgica, a qual, atendendo ao prognóstico invariavelmente fatal, é obrigatória a curto prazo.

BIBLIOGRAFIA

1. MACHADO MACEDO, E. E.; BARRETO FRAGOSO, J. C.; SILVA CARVALHO, E.; MONIZ DE BETTENCOURT, J.: Aneurisma congénito do seio de Valsalva. *Bol. Clin. dos H.C.L.*, 1959; 23: 55.
2. MACHADO MACEDO, M.; BARRETO FRAGOSO, J. C.; ARMÊNIO FERREIRA, RATO, J. A.: Um caso de rotura de aneurisma do seio de Valsalva. Cura cirúrgica. *Bol. Soc. Port. Card.* 1967; 5: 1-105.
3. VIGOUROUX, S.; BOUZA DA COSTA, E.; FRAGATA, J.: Os aneurismas dos seios de Valsalva. *O Médico* 1981; 32: 99-762.
4. ONAT, A.; ERSANLI, O.; KANUNI, A.; AYKAN, T. B.: Congenital aortic sinus aneurysms. *Am. Heart. J.* 1966; 72: 2-158.
5. CONDE, C. A.; MELLER, J.; DONOSO, E.; DACK, S.: Bacterial Endocarditis with ruptured sinus of Valsalva and Aorticocardiatic fistula. *Am. J. Card.* 1975; 35: 912.
6. BERRAZUETA, J. R.; DURAN, R. M.; MASSIEU, G. L.; VEGA, J. L.; BALDO, E.; CARRION, M. F.; MORTERA, C.; GONZALEZ, A.: Aneurisma de seno de Valsalva perforado en ventrículo derecho, asociado a comunicaci6n interventricular. *Rev. Clin. Española* 1980; 159: 4-281.
7. EDWARDS, J. E.; BURCHELL, H. B.: Specimen exhibiting the essential lesion in aneurysm of the aortic sinus. *Proc. Mayo Clin.* 1956; 31: 14-407.
8. KWITTKEN, J.; CHRISTOPOULOS, P.; DUA, N. K.; BRUNO, M. S.: Congenital and acquired aortic sinus aneurysm. *Arch. Intern. Med.*, 1965; 115: 684.
9. FISHBEIN, M. C.; OBMA, R.; ROBERTS, W. C.: Unruptured sinus of Valsalva Aneurysm. *The Am. J. Card.*, 1975; 35: 918.
10. SORENSEN, E. W.; KOLSAKER, L.: Ruptured aneurysm of sinus of Valsalva. *Acta Med. Scand.* 1962; 3: 172-369.
11. BERGER, M.; BHALLA, R.; JELVEH, M.: GOLDBERG, E.: Continuous murmur following chest trauma. *Arch. Intern. Med.*, 1979; 139: 1305.
12. DE SÁ NETO, A.; PADNICK, M. B.; DESSER, K. B.; STEINHOF, N. G.: Right sinus of Valsalva — Right atrial fistula secondary to nonpenetrating chest trauma. *Circulation* 1979; 1: 60-205.
13. PERLOFF, J. K.: Sinus of Valsalva — Right Heart communications due to congenital Aortic sinus defects. *Am. Heart J.* 1960; 2: 59-318.
14. GUIZE, L.; HEULIN, A.; FAYARD, J. M.; LAFONT, H.; FORMAN, J.; MAURICE, P.; DI MATTEO, J.: Anéurysmes du sinus de Valsalva non rompus à développement septal. *Arch. Mal. Coeur*, 1975; 8: 805.
15. STEINBERG, I.; FINBY, N.: Clinical manifestation of the unperforated aortic sinus aneurysm. *Circulation*, 1956; 14: 115.
16. MATSUMATO, M.; MATSUO, H.; BEPPU, S.; YOSHIOKA, J.; KAWASHIMA, J.; NIMURA, Y.; ABE, H.: Echocardiographic diagnosis of ruptured aneurysm of sinus of Valsalva. *Circulation* 1976; 2: 53-382.
17. NISHIMURA, K.; HIBI, N.; KATO, T.; FUKUI, Y.; ARAKAWA, T.; TATEMATSU, H.; MIWA, A.; TADA, H.; KAMBE, T.; SAKAMOTO, N.: Real-time observation of ruptured right sinus of Valsalva aneurysm by high speed ultrasono-cardiotomography. *Circulation* 1976; 4: 53-732.

Pedido de Separatas: R. Gracias
Serviço de Cardiologia
Hospital de Santa Marta
Rua de Santa Marta. Lisboa.
Portugal.