

Aneurisma Congénito do Seio de Valsalva Direito Dissecante para o Septo Interventricular: a Propósito de um Caso Clínico

Congenital Aneurysm of the Right Sinus of Valsalva Dissecting Into Interventricular Septum: Case Report

Humberto Morais*

* Coronel Médico. Especialista de Cardiologia do Hospital Militar Principal/Instituto Superior.

Rev CSE 2007;1:14-18

RESUMO

Os aneurismas do seio de Valsalva são raros, podem ser congénitos ou adquiridos e a sua localização mais frequente é o seio de Valsalva da coronária direita, seguido do seio não coronário e muito raramente do seio da coronária esquerda. Os aneurismas do seio de Valsalva são assintomáticos até que surja uma complicação. As complicações mais frequentes são a rotura para uma cavidade adjacente: ventrículo direito, aurícula direita, em ordem decrescente, muito raramente para o ventrículo esquerdo e pericárdio. Outras complicações são a obstrução do tracto de saída do ventrículo direito, a insuficiência coronária e o enfarto agudo do miocárdio. A dissecção para o septo inter-ventricular é extremamente rara, nestes casos o quadro clínico predominante caracteriza-se por palpitações, síncope, sinais e sintomas de insuficiência aórtica. No electrocardiograma podem existir alterações da condução aurículo-ventricular e bloqueios de ramo (esquerdo e direito) do feixe de His. Apresentamos um caso de aneurisma do seio de Valsalva da coronária direita, dissecante para o septo inter-ventricular, cuja forma de apresentação clínica foi uma taquicárdia supra-ventricular paroxística com aberrância de condução e onde predominaram arritmias juncionais e ritmo idioventricular acelerado.

Palavras-chave: Aneurisma do seio de Valsalva. Arritmias supra-ventriculares. Ritmo idioventricular acelerado

ABSTRACT

Sinuses of Valsalva aneurysms are rare, they may be congenital or acquired, most commonly involving the right coronary or noncoronary sinuses. Very rarely involving the left coronary sinus. Sinuses of Valsalva aneurysms are asymptomatic until a complication is developed. The most frequent complications are the rupture into an adjacent cavity: into the right ventricle, right atrium, in decrease order, and very rarely to the left ventricle and pericardium. Other complications are the obstruction of the right ventricular out-flow tract, or coronary insufficiency and myocardial infarction. The dissection into the inter-ventricular septum is extremely rare and in this cases palpitations, syncope, signs and symptoms of aortic regurgitation are predominant in clinical picture. In the electrocardiogram it can appear atrioventricular conduction disturbances and right or left bundle-branch block. We present a case of a right coronary sinus of aneurysm of Valsalva dissecting to the inter-ventricular septum, in which the clinic form of presentation was paroxysmal supra-ventricular tachycardia with aberrancy of conduction where it predominated junctional arrhythmia and accelerated idioventricular rhythm.

Keywords: Sinus of Valsalva aneurysm. Supra-ventricular arrhythmia, accelerated idioventricular rhythm

INTRODUÇÃO

Os aneurismas do Seio de Valsalva (ASV) são raros, podem ser congénitos ou adquiridos e a sua localização mais frequente é o seio de Valsalva da coronária direita (1,2,3). As formas de apresentação clínica são muito variadas desde doentes assintomáticos, em que o diagnóstico é suspeitado pelo exame físico de rotina, até ao choque cardiogénico (3).

As complicações mais frequentes dos ASV são a rotura para uma das câmaras cardíacas – ventrículo direito ou aurícula direita, ventrículo esquerdo ou pericárdio em ordem decrescente (1,2,3,4). Menos frequente-mente, dissecam para o septo interventricular, causando palpitações, síncope, insuficiência aórtica, perturbações da condução aurículo-ventricular e

bloqueios completos de ramo do feixe de His (2,5,6). Os ASV podem ainda provocar compressão das estruturas adjacentes (7,8).

Pela raridade do caso em idade pediátrica, e forma de apresentação clínica atípica, descrevemos um caso de aneurisma do seio de Valsalva da coronária direita que dissecou o septo interventricular e cursou com arritmias supraventriculares e ventriculares complexas, atendido na Clínica Sagrada Esperança em Luanda. Fazemos a propósito do caso uma breve revisão da literatura.

CASO CLÍNICO

Doente do sexo feminino, de 7 anos de idade, raça negra, sem antecedentes do foro cardiovascular conhecidos até cerca de duas semanas antes do internamento, quando inicia queixas de palpitações e dispneia. Na altura foi observada numa unidade hospitalar e medicada com furosemida e digoxina. Na véspera do internamento registou exacerbação das queixas, motivo por que recorreu a um centro médico onde foi avaliada, tendo-se solicitado análises, electrocardiograma e radiografia do

esquerdo do esterno, sem irradiação. Auscultação pulmonar - murmúrio vesicular mantido e simétrico, sem ruídos adventícios. Abdomen - móvel, depressível, não doloroso à palpação sem organomegalias. Membros inferiores - sem edemas. Os exames auxiliares de diagnóstico revelaram: controlo analítico de rotina dentro dos parâmetros da normalidade. Radiografia do tórax - ligeira cardiomegália, vascularização pulmonar normal. ECG do ambulatório - taquicardia supraventricular com aberrância (bloqueio completo de ramo direito do feixe de His) - 220 c.p.m. (fig. 1).

O ECG à entrada na clínica e evolutivos: ritmo sinusal alternando com ritmo juncional e idioventricular. ECG de Holter de 24 horas - ritmo sinusal alternando com longos períodos de ritmo juncional e ritmo idioventricular acelerado. Ecocardiograma transtorácico - raiz da aorta de dimensões normais, válvula aórtica com boa abertura, aurícula esquerda não dilatada (28 mm). Ventrículo esquerdo não dilatado com boa função sistólica ventricular. Na porção basal do septo interventricular e na transição com a parede anterior da aorta



Figura 1 - O electrocardiograma convencional revela taquicardia supraventricular com aberrância de condução

tórax.

Foi medicada com digoxina e amiodarona e enviada para avaliação cardiológica

No momento da observação a doente estava assintomática. O exame objectivo revelou: adenomegalias generalizadas nas cadeias ganglionares do pescoço, axilares e femorais. Sem engurgitamento jugular, nem refluxo hepatojugular. Pulso 70 batimentos por minuto. TA - 100/60 mmhg. Auscultação cardíaca - primeiro e segundo ruídos normofonéticos. Sopro mesosistólico, grau 2/6 no bordo

observa-se imagem quística que media 16x21 mm (figs. 2 e 3). Cavidades direitas normais. Artéria pulmonar e válvula pulmonar normais. Pericárdio sem alterações.

A doente foi medicada com amiodarona e tuberculostáticos sem melhoria. Durante o internamento fez novo episódio de taquicardia supraventricular com aberrância de condução e instabilidade hemodinâmica.

Face aos achados clínicos e dos exames auxiliares de diagnóstico foram colocadas as seguintes hipóteses diagnósticas:

1. Imagem quística na porção basal do septo interventricular e da parede anterior da aorta de etiologia a esclarecer (aneurisma?, abscesso?);
2. Arritmia complexa: períodos de ritmo sinusal, alternando com ritmo juncional e ritmo idioventricular acelerado, dois episódios de taquicardia supraventricular com aberrância de condução;
3. Poliadenopatias generalizadas de etiologia a esclarecer.

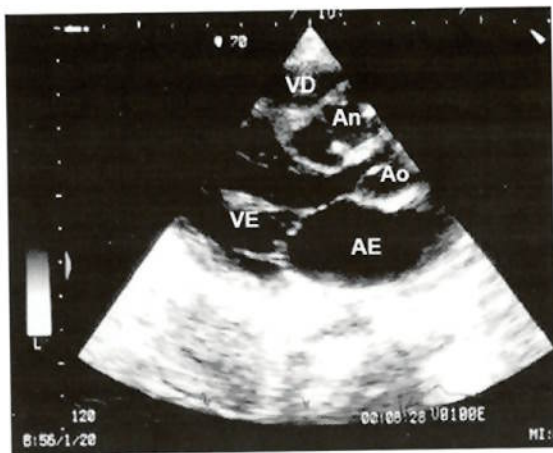


Figura 2 – O ecocardiograma transtorácico (pré-operatório) imagem paraesternal eixo longo, revela aneurisma do septo interventricular e do seio de Valsalva da coronária direita. AE - aurícula esquerda, VE - ventrículo esquerdo, VD ventrículo direito, An - aneurisma, Ao - raiz da aorta.

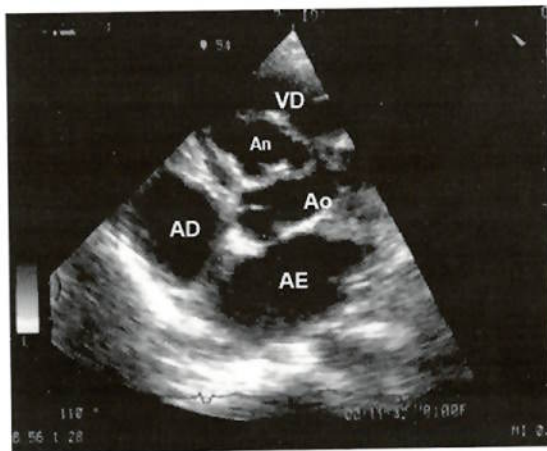


Figura 3 – O ecocardiograma transtorácico (pré-operatório) imagem paraesternal eixo curto revela aneurisma do seio de Valsalva da coronária direita, AE

- aurícula esquerda, AD - aurícula direita, VD - ventrículo direito, An - aneurisma, Ao - raiz da aorta.

A doente foi evacuada para um Hospital na República da África do Sul onde evoluiu com instabilidade eléctrica. Foi submetida a um ecocardiograma transesofágico, que confirmou os achados da ecocardiografia transtorácica. Foi levada ao bloco operatório e, de acordo com os dados do relatório operatório, apurou-se um aneurisma do seio de Valsalva da coronária direita com fistula (dissecante) para o septo interventricular. Foi feita a descompressão da fístula do septo interventricular e encerramento do aneurisma do seio de Valsalva.

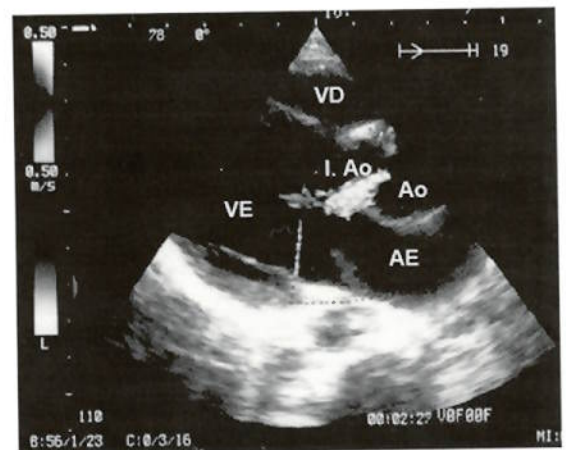


Figura 4 – O ecocardiograma transtorácico e Doppler a cores (pós-operatório) imagem paraesternal eixo longo revela ausência do aneurisma e insuficiência aórtica grau I. AE - aurícula esquerda, VE - ventrículo esquerdo, VD ventrículo direito, Ao - Raiz da aorta, I. Ao - insuficiência aórtica.

Os dados da peça anatómica excluíram endocardite infecciosa e infecção por tuberculose, revelaram tratar-se de um aneurisma congénito do seio de Valsalva.

Após a cirurgia e no período de seguimento de cerca de 3 anos a doente manteve-se assintomática. O ecocardiograma convencional revelou ritmo sinusal e um padrão de bloqueio de ramo direito do feixe de His. O electrocardiograma de Holter revelou ritmo sinusal durante todo o registo, 13 extrasístoles ventriculares, ausência de arritmias supraventriculares e de alterações da condução aurículo-ventricular. O ecocardiograma de controlo revelou insuficiência aórtica mínima (fig. 4).

DISCUSSÃO

Os ASV são patologias cardíacas raras. A sua incidência é de 0,14 a 0,96% dos doentes submetidos a cirurgia cardíaca de coração aberto (1). Localizam-se no seio de Valsalva da coronária direita em 78,9% dos casos e no seio não coronário em 17% dos casos. A localização no seio da coronária esquerda é extremamente rara (0,6%). Em alguns doentes existem aneurismas em mais de um seio de Valsalva (2).

Os ASV podem ser congénitos ou adquiridos (1,2,3). Os ASV congénitos devem-se a uma fraqueza na fusão entre a média da aorta e o coração ao nível do anel fibroso da válvula aórtica, com subsequente dilatação deste ponto fraco devido à alta pressão existente na raiz da aorta (3). Os ASV congénitos podem estar associados a outras anomalias congénitas ou valvulares nomeadamente, comunicação interventricular, insuficiência aórtica, válvula aórtica bicúspide (1,2,3). Os ASV adquiridos podem estar associados a síndrome de Marfan e a doença de Beçhet. Podem ainda ser devidos a complicações da endocardite infecciosa da válvula aórtica (1,3,6), sífilis, ou de etiologia tuberculosa (6).

Os doentes com ASV são assintomáticos ou têm sintomas inespecíficos, até que se desenvolva uma complicação, o que ocorre em média na terceira e quarta década de vida (1,2,3), muito raramente em crianças, como aconteceu no nosso caso.

A complicação mais frequente dos ASV é a ruptura para uma das cavidades cardíacas adjacentes: ventrículo direito, aurícula direita, muito raramente para o ventrículo esquerdo (1,2,3) e pericárdio (1). As formas de apresentação clínica desta complicação são variadas e vão desde os doentes com sopro cardíaco assintomático, até ao choque cardiogénico. Numa percentagem significativa de doentes a forma de apresentação clínica foi a dor torácica e a insuficiência cardíaca moderada a grave (3). A compressão das estruturas adjacentes pode levar a insuficiência coronária e enfarte agudo do miocárdio por compressão das

artérias coronárias (7). Ou a obstrução da câmara de saída do ventrículo direito como forma de apresentação clínica (8).

A dissecação dos ASV para o septo interventricular é extremamente rara. Nestes casos os sintomas e sinais de insuficiência cardíaca (53,8%) devida a insuficiência aórtica, as palpitações (30,8%), a síncope (26,9%) e a dor torácica (15,4%) são predominantes no quadro clínico. No electrocardiograma o bloqueio aurículo-ventricular completo, a dissociação aurículo-ventricular (42%) e os bloqueios de ramo do feixe de His (50%) são os achados mais frequentes (5). A taquicardia ventricular foi encontrada em 7,7% dos casos (5). As alterações da condução aurículo-ventricular e dos bloqueios de ramo do feixe de His estão relacionadas com a localização da dissecação do aneurisma junto do tecido de condução.

No caso relatado a forma de apresentação clínica do ASV - palpitações e dispneia - foi motivada pela taquicardia que a doente teve. No quadro clínico da nossa doente predominaram os episódios de taquicardia supraventricular com aberrância, os ritmos juncional e idioventricular acelerado. Entre os dois episódios de taquidistritmia a doente manteve-se assintomática, não houve sintomas nem sinais de insuficiência cardíaca, nem de insuficiência aórtica.

O ecocardiograma transtorácico é considerado o exame auxiliar de primeira linha para o diagnóstico dos ASV (3,4). Segundo alguns autores, tem uma acuidade diagnóstica, a partir dos anos noventa, de 100% nos casos de ruptura dos ASV (3). Nos casos de dissecação para o SIV o ecocardiograma revela tipicamente uma imagem *quistica* do septo interventricular perimembranoso ou parte alta do septo muscular (5).

Na nossa doente a ecocardiografia transtorácica revelou uma localização típica do *aneurisma*, adjacente ao seio de Valsalva da coronária direita; no entanto, a ausência de fluxo entre a aorta e o aneurisma, a dissecação para o septo interventricular e a raridade do caso em idade pediátrica dificultaram o diagnóstico (*aneurisma?*,

abcesso?). A presença de adenomegalias generalizadas, no contexto da alta prevalência de tuberculose no nosso meio, sugeriu poder tratar-se de um aneurisma/abcesso de etiologia tuberculosa, pelo que a doente foi medicada empiricamente com tuberculostáticos. A relação entre o aneurisma e as arritmias malignas, a ausência de resposta ao tratamento médico instituído, a possibilidade de tratamento cirúrgico fizeram-nos enviar a criança para um centro especializado, no exterior do País, para correcção cirúrgica.

A doente foi operada com sucesso na África do Sul. Durante o período de seguimento de cerca de 3 anos manteve-se assintomática, não voltou a ter arritmias supra-ventriculares nem ventriculares malignas, o que atesta os bons resultados da cirurgia descritos na literatura (1,2,5).

O tratamento de eleição da rotura dos ASV é cirúrgico com baixa mortalidade e bons resultados a longo prazo (1,2,5).

Agradecimentos

Agradeço aos Drs. Solly Levin, Kenny Govendrageloo e Jeffrey Harrisberg o envio da retro-informação detalhada dos resultados dos exames realizados, dos achados intra-operatórios e da anatomia patológica. À Dra. Luísa Moura Branco do Serviço de Cardiologia Hospital de Santa Marta pela revisão do manuscrito.

Endereço para correspondência:

Humberto Morais.
Rua Pedro Miranda 40 - 42. Maianga.
Luanda. República de Angola.
Email: pmorais@snet.co.ao

REFERÊNCIAS

1. Tacach TJ, Reul GJ, Duncan JM et al. Sinus of Valsalva aneurysm or fistula management and outcome. *Ann Thorac Surg* 1999;68:1573-77.
2. Choudhary SK, Airam B, Bhan A et al. Aneurysms of the sinus of Valsalva: Morphology and long term results. *Indian Journal of Thoracic and Cardiovascular Surgery*. 2000;16:93-101
3. Shah RP, Ding ZP, Ng ASH; Quek SSS. A ten-year review of ruptured Sinus of Valsalva: clinico-pathological and echo-Doppler features. *Singapore Med J* 2001;42:473-78
4. Lakoumentas JA, Bonou MS, Brili S, et al. Ruptured aneurysm of right sinus of Valsalva into right ventricle. *Hellenic J Cardiol* 2002; 43:242-45.
5. Choudhary SK, Bhan A, Reddy SCR, et al. Aneurysm of sinus of Valsalva dissecting into interventricular septum. *Ann Thorac Surg* 1998;65:735-40.
6. Walters MI, Ettles D, Guvendik, L Kaye GC Interventricular septal expansion of a sinus of Valsalva aneurysm: a rare cause of complete heart block. *Heart* 1998 80:202-203.
7. Abel MR, Lado MP, Ciudad VL, Beira AC. Aneurisma del seno de Valsalva como causa de um infarto agudo de miocárdio. *Rev Esp Cardiol* 2002;55:77-79.
8. Thankachen R, Gnanamuthu R, Doshi H, Sukla V Korula J. Unruptured aneurysm of sinus of Valsalva: Presenting with right ventricular outflow obstruction. *Tex Heart Inst J* 2003;152-154.