

CORREÇÃO CIRÚRGICA DA ESTENOSE SUPRA-AÓRTICA LOCALIZADA RELATO DE 2 CASOS

BAYARD GONTIJO FILHO *, FERNANDO ANTÔNIO FANTINI * JOÃO ALFREDO DE PAULA E SILVA*,
JUSCELINO TEIXEIRA BARBOSA *, MARIA DA GLÓRIA HORTA MASCI **,
ROBERTO JOSÉ DE ALVARENGA FREIRE *** RICARDO PEREIRA DE SOUSA****

Dois casos de estenose supra-aórtica localizada foram submetidos à correção cirúrgica por técnica de aortoplastia alargada. Um dos pacientes apresentava uma associação rara de agenesia da artéria pulmonar direita, não sendo encontrada nenhuma referencia a esse respeito na literatura consultada. Ambos exibiam estenoses supra-aórticas severas com gradientes superiores a 90 mmHg e obtiveram excelente resultado pós-operatório, comprovado pelo segmento clínico e estudo hemodinâmico.

São discutidos os aspectos relacionados com a técnica empregada e suas vantagens perante os métodos tradicionais de correção.

A estenose supra-aórtica (ESA) é uma cardiopatia congênita acianótica pouco freqüente. Entre as anomalias congênitas que originam obstrução ao nível da via de saída do ventrículo esquerdo, incide em menos de 5% dos casos¹ Alguns pacientes portadores de ESA mostram alterações sindrômicas específicas (retardo mental, hipertelorismo, lábios grossos, hipercalcemia, etc.) que foram agrupadas e descritas inicialmente por Williams em 1961².

A evolução da ESA é geralmente grave, não só pela própria má formação mas também pela alta incidência de más formações associadas, tais como: estenose da artéria pulmonar e seus ramos, alterações da valva aórtica e estenoses de ramos aórticos³. Apesar disso, alguns pacientes atingem a idade adulta.

Anatomicamente, duas formas básicas de ESA são descritas: a forma localizada e a forma difusa. A forma localizada é muito mais freqüente (87% dos casos) e pode apresentar dois tipos diferentes: em membrana e em ampulheta.

O tratamento cirúrgico clássico dessa doença foi realizado pela primeira vez por McGoon em 1956 e consiste em um alargamento aórtico com remendo de "dacron" a partir do seio de Valsalva não-coronário⁴. A observação de gradientes pós-

operatórios importantes em pacientes operados pela técnica clássica levou Doty e col. a proporem uma nova técnica de alargamento aórtico visando à maior simetria no reparo da lesão anatômica e conseqüentemente, reduzir o gradiente residual⁵.

Essa técnica foi posteriormente modificada em alguns detalhes por Graham e col.⁶

Na Santa Casa de Misericórdia de Belo Horizonte, tivemos a oportunidade de tratar cirurgicamente dois pacientes portadores de severa ESA segundo essa nova técnica e a observação desses casos constitui o motivo de nosso trabalho.

APRESENTAÇÃO DOS CASOS

Caso 1 - Criança do sexo feminino, de 10 anos de idade, com história de dispnéia iniciada no 1º ano de vida, com piora progressiva, tendo sido internada por várias vezes para tratamento de descompensação cardíaca. Quando se apresentou ao nosso serviço, encontrava-se em franca insuficiência cardíaca congestiva (classe IV). Seu estado nutricional era precário e o hipodesenvolvimento físico, moderado. Apresentava uni "facies" sindrômico: nariz escavado, hipertelorismo, prega de epicanto, boca semiaberta com lábios grossos e alterações da arca-

Trabalho realizado no Hospital do Coração José Maria Alkimin da Santa Casa de Misericórdia de Belo Horizonte.

* Assistente do Serviço de Cirurgia Cardiovascular.
** Assistente do Departamento de Pediatria
*** Hemodinamicista
**** Chefe do Serviço do Cirurgia Cardiovascular.

da dentária (fig. 1) além de retardo mental de grau moderado.

O exame do aparelho cardiovascular revelou uma frequência cardíaca de 80 bpm, pulsos finos, presentes nas extremidades inferiores e hipotensão arterial (90/40 mmHg). O precórdio era abaulado com "ictus" desviado para o 6º EIE. Por palpação, notou-se a presença de frêmito sistólico no 2º EI na borda esternal esquerda e na fúrcula esternal. A ausculta cardíaca revelou sopro holossistólico ejetivo, rude, grau IV/VI, normais audível no 2º, E.IE. As bulhas eram hipofonéticas com presença de 3ª bulha em área mitral. Fígado palpável a 7cm da RCD, doloroso com refluxo hepato jugular presente.

A radiografia de tórax revelou aumento acentuado da área cardíaca com proeminência da artéria pulmonar e congestão pulmonar principalmente à esquerda. As dosagens de cálcio foram normais e o EGG demonstrou sinais de sobrecarga biventricular.

Após compensação clínica com digitálico e diurético, a paciente foi submetida a cateterismo cardíaco que revelou hipertensão pulmonar importante com pressão na artéria pulmonar de 85/35mmHg e hipertensão venocapilar pulmonar severa (30 mmHg) e Foi constatado um gradiente sistólico supra valvar aórtico de 90 mmHg com pressão em VE de 190/30 mmHg. A angiografia revelou a presença de ESAO além de agenesia do ramo direito da artéria pulmonar. A função ventricular esquerda estava severamente comprometida com fração de ejeção de 0,18 (fig. 2).

Foi submetida à aortoplastia alargada corri "patch" de pericárdio bovino, segundo a técnica de Doty modificada por Graham. No pós-operatório, apresentou severa insuficiência cardíaca, broncoespasmo, permanecendo em assistência respiratória prolongada. Houve melhora progressiva recebendo alta em uso de digital, diuréticos e vasodilatador.

Após dois meses, a criança foi reinternada; clinicamente apresentava-se muito bem, sem ICC apesar do uso irregular da medicação. Foi então realizado novo cateterismo cardíaco que revelou melhora significativa da função ventricular com fração de ejeção de 0,44. Além disso, o aspecto angiográfico da aorta ascendente comprovou uma boa correção, constatando-se um refluxo insignificante pela válvula aórtica e um pequeno gradiente transvalvar de 20 mmHg (fig. 3). Em recente avaliação clínica (no vembro/83), a criança encontrava-se assintomática, sem uso de medicamentos.

Caso 2 - Lavrador, com 18 anos de idade, referia dor precordial aos exercícios e tonteiras desde os 17 anos, com evolução progressiva desde o início.

Ao exame físico, denotava-se bom desenvolvimento somático e bom estado nutricional. Apresentava "facies" incharacterístico e ausência de sinais de descompensação cardíaca. No precórdio notamos um "ictus" muscular na linha hemiclavicular e frêmito sistólico em área aórtica com



Fig.1 – Caso 1 – Hipertelorismo, epicanto e lábios grossos.

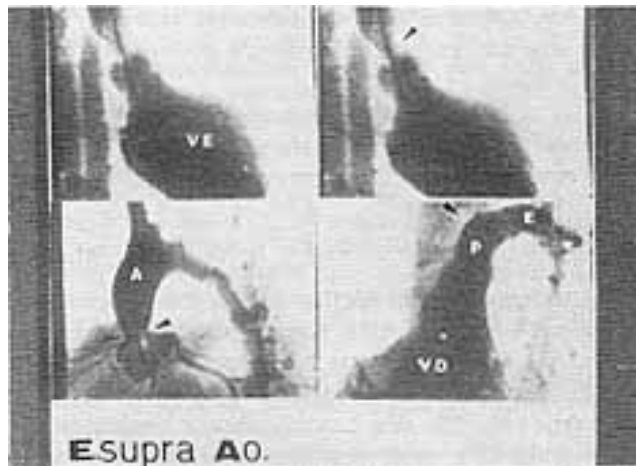


Fig.2 – Caso 2 – Aspecto angiográfico demonstrando a estenose supra valvar típica, severa disfunção ventricular, além da agenesia da artéria pulmonar direita.



Fig.3 – Caso 1 – Aspecto pós-operatório demonstrando o alargamento aórtico evidente, além de melhora da função ventricular.

sopro correspondente o ejetivo, grau III/IV com irradiação para a fúrcula esternal.

Os exames complementares foram normais, inclusive a dosagem de cálcio sérico. A radiografia de tórax e o ECG mostraram sinais de aumento do ventrículo esquerdo além de alterações difusas da repolarização ventricular. O cateterismo cardíaco revelou uma grande hipertrofia ventricular esquerda com a função contrátil e característica ESA. Havia hipertensão severa em VE (300 mmHg) com um gradiente de 50 mmHg na região subvalvar e de (130 mmHg) na região supra-aórtica. Não se demonstraram lesões nos ramos pulmonares (fig. 4).

O paciente foi operado segundo a mesma técnica de aortoplastia. Destacamos neste caso o severo hipodesenvolvimento da lacínea aórtica coronária esquerda, a qual conseguimos mobilizar apenas parcialmente através da ressecção do anel estenosante.

O pós-operatório transcorreu sem anormalidades, permanecendo as alterações eletrocardiográficas pré-operatórias.

Antes da alta hospitalar, foi submetido a novo cateterismo cardíaco. Notamos um bom alargamento da aorta ascendente com preservação da função ventricular. Apesar da mobilização cirúrgica, o seio de Valsalva esquerdo ainda encontrava-se um pouco menor em relação aos demais (fig. 5). Constatou-se também uma discreta regurgitação aórtica e a presença do gradiente subvalvar.

O paciente recebeu alta assintomático, sem uso de diuréticos.



Fig.4 – Caso 2 – Angiografia pré-operatória evidenciando severa estenose aórtica e hipodesenvolvimento do folheto coronário esquerdo da valva aórtica.



Fig.5 – Resultado pós-operatório demonstrando bom alargamento da zona estenótica.

COMENTÁRIOS

Apesar de várias publicações relatarem bons resultados no tratamento da ESA, a raridade dessa doença dificulta a obtenção de dados satisfatórios a respeito da história natural, da indicação cirúrgica e

dos resultados obtidos com as diversas formas de tratamento cirúrgico. Além disso, o amplo espectro anatômico dessa má formação e a associação freqüente de outras más formações congênitas agravam esse problema.

O primeiro relato de ESA data de 1930 através de um trabalho de Mencarelli⁷. Porém, graças aos relatos de Denie e Verhengt em 1958⁸ de Williams em 1961², maiores dados foram acrescentados às características clínicas e patológicas de ESA

Anatomicamente, podemos distinguir duas formas de ESA- A forma localizada, que pode ser com membrana (13% dos casos) ou ampulheta (68% dos casos) e a forma difusa ou hipoplástica (21% dos casos)⁹. Essa classificação é muito importante do ponto de vista prognóstico, uma vez que os casos da forma difusa são muito mais graves.

Dentre as várias más formações associadas à ESA, a estenose de ramos pulmonares e as alterações da valva aórtica são as mais freqüentes. Na verdade, alguns autores admitem que a valva aórtica está acometida em praticamente todos os pacientes, em virtude da proximidade entre o anel estenosante e os folhetos valvares⁵. Essa proximidade pode levar a retrações das cúspides aórticas ou mesmo acolamento dessas à parede aórtica. Geralmente a cúspide mais acometida é a da coronária esquerda, o que pode provocar um aspecto angiográfico de lento enchimento dessa coronária bem como redução de seu calibre³. Esse aspecto ficou bem evidenciado em nosso caso². O folheto coronário esquerdo encontrava-se totalmente retraído pelo anel fibroso e só conseguimos visibilizar bem o orifício coronário após ressecção do mesmo.

A agenesia da artéria pulmonar D, encontrada em um de nossos casos, poderia representar a progressão de uma estenose severa na origem desse vaso, porém acreditamos tratar-se de uma agenesia congênita desse ramo, em vista das características do estudo angiográfico.

A ESA modifica a dinâmica da circulação coronária. A hipertensão sistólica exercida sobre as artérias coronárias passa a ter importância na irrigação miocárdica e pode originar alterações estruturais desses vasos. Na ESA, as artérias coronárias são tortuosas, atingindo grandes calibres e podem ser observados espessamentos da camada média e fibrose de íntima, com estreitamento da luz arterial^{10,11}. Essas modificações podem influenciar na escolha da técnica cirúrgica a ser empregada.

O tratamento cirúrgico da estenose supraaórtica permaneceu praticamente inalterado durante muitos anos. Desde os primeiros relatos^{4,10}, a técnica de alargamento da aorta com remendo, de “dacron” ou “teflon” suturado a partir do seio de Valsalva não coronário, foi a que ganhou maior aceitação. A ressecção da zona estenosada com reaproximação aórtica, embora usada com sucesso por alguns autores¹², não é um método recomendável em virtude das dificuldades técnicas e riscos de lesão da valva aórtica.

SUMMARY

Várias publicações relataram bons resultados no tratamento da ESA pela técnica de alargamento com prótese^{3,11,13,14}. Entretanto, nesses trabalhos, podemos notar a presença de gradientes pós-operatórios importantes que, em alguns pacientes, atingem 55 mmHg na região supra-avalvar¹³. Outros pacientes, nestas mesmas séries, apresentavam também gradientes importantes a nível valvar.

Baseados nesses dados, mas principalmente em virtude do mau resultado obtido em um de seus pacientes, Doty e col., em 1977, propuseram uma nova técnica para correção da ESA⁵. Nessa técnica, ao se seccionar e alargar o anel estenosante, promove-se maior ampliação da aorta, bem como maior mobilização da aórtica, o que implicará melhor funcionamento da mesma e também m possível diminuição da incidência de obstrução dos orifícios coronários, pelos folhetos. Utilizando os princípios da técnica de Doty e col., Graham e col.⁶ apresentaram algumas modificações que nos parecem válidas Alteraram-se o sentido da aortotomia e a configuração do "patch", de forma a se conseguir maior alargamento no ponto crítico da má formação, ou seja, ao nível do anel estenótico.

Os resultados obtidos em dois pacientes por nós operados por essa técnica podem ser considerados muito bons, se confrontarmos o alto gradiente pré-operatório (90 mmHg) com os resultados hemodinâmicos pós-operatórios. O paciente do caso 2 apresentava dados hemodinâmicos pré-operatórios que demonstravam grave comprometimento da função ventricular. Como temos obtido resultados às vezes surpreendentes com pacientes portadores de estenose aórtica severa com baixa fração de ejeção, fato esse já relatado por outros autores¹⁵, indicamos a cirurgia. Apesar de um pós-operatório relativamente difícil, sua recuperação foi muito boa, confirmada pelo seguimento clínico e hemodinâmico.

Os desvios tubulares, da ponta do ventrículo esquerdo para a aorta torácica ou abdominal, têm sido muito empregados em casos difíceis de obstrução na via de saída do ventrículo esquerdo. Entretanto, os maus resultados observados em pacientes portadores de ESA com essa técnica¹⁶ não nos autorizam a indicar esse tipo de cirurgia como alternativa inicial na correção de ESA. Provavelmente, a queda abrupta da pressão sistólica sem a melhora do fluxo coronário diastólico seria o ponto vulnerável dessa técnica. A utilização desses desvios tubulares deve ser indicada em casos em que não temos condições de correção local da ESA, ou em casos de ESA difusa, nos quais as técnicas convencionais têm apresentado maus resultados¹³.

The authors report two cases of severe supra valvular aortic stenosis, of the hourglass type, which were corrected by extended aortoplasty. One of the patients had also right pulmonary artery agenesis. They discuss the aspects of the surgical technique and its main advantages over the traditional repair.

REFERÊNCIAS

1. Goor D. A.; Lillehei, C. W. – Congenital Malformations of the Heart. Grune and Stratton New York, 1975.
2. Williams, J. C. P.; Barratt-Boyes B. G.; Lowe, J. B – Supra valvular aortic stenosis. *Circulation*, 24: 1311, 1961.
3. Rastelli G B; McGoon D C. Ongley, P- A.; Mankin, H. T.; Kirklin J. W. – Surgical treatment of supra valvular aortic stenosis. Report of 16 cases and review of the literature. *J. Thorac. Cardiovasc. Surg.* 51: 873, 1966.
4. McGoon, D. C.; Mankin, H. T.; Vlad, P.; Kirklin, J W. – The surgical treatment of supra valvular aortic stenosis, *Thorac. Cardiovasc. Surg.* 41: 125, 1961.
5. Doty D. B.; Polansky, D. P.; Jenson C. B. – Supra valvular aortic stenosis: repair by extended aortoplasty *J. Thorac Cardiovasc. Surg.* 74: 362, 1977-
6. Graham, J. M.; Lawrie, G. M; Fawzy, M. E; DeBakey, E – Severe supra valvular aortic stenosis: successful cal correction by extended aortoplasty. *Ann. Thorac. S* 34: 698, 1982.
7. Mencarelli, L – Stenosis supra valvulare aórtica. *Arch. Anat. Path.* 1: 829, 1930.
8. Denie J. J.; Verhengt A. P. – Supra valvular aortic stenosis. *Circulation*, 18: 902, 1958.
9. Peterson T. A.; Todd, D. B-; Edwards, J. E. – Supra valvular aortic stenosis. *J. Thorac. Cardiovasc. Surg.* 50: 734 1965.
10. Morrow, A. G.; Waldhausen, J. A.: Peters R. L.; Bloodwell, R. D.: Braunwald, E – Supra. valvular aortic stenosis: clinical hemodynamic and pathological observations. *Circulation* , 20: 1003, 1959.
11. Fugimoto, L. X.; Gregori, F.; Marcial, M. B.; Mady, C; Oliveira S. A; Galiano, N.; Macruz R.; Verginelli, G.: Zerbini E. J. – Tratamento cirúrgico da estenose supra-aórtica. IV Congresso Brasileiro de Cirurgia Cardíaca, São Paulo, 1976.
12. Hare, M; Dungan T., Lincoln, B. – Supra valvular aortic stenosis: report of successful excision and aortic reanastomosis *J Thorac. Cardiovasc. Surg.* 43: 212, 1962.
13. Keane J F; Fellows, X. E. LaFarge, C. G.; Nadas, A S; Bernhard W P. – The surgical management of discrete and diffuse supra valvular aortic stenosis. *Circulation*, 54: 112, 1979.
14. Weisz, D.; Hartmann, A. F., Jr.; Weldon, C S. – Results of surgery for congenital supra valvular aortic stenosis. *Am. Cardiol.* 37: 73, 1976.
15. Croke, R- P; Pifarre, R.; Sullivan, H.; Gunnar, R; Loeb, H. – Reversal of advanced left ventricular dysfunction following aortic valve replacement for aortic stenosis. *Ann. Thorac. Surg.* 24: 38, 1977.
16. Cooley D. A; Norman, J. C. – Apical left ventricular abdominal aortic composite conduits for left ventricular outflow obstructions. *Bull. Texas Heart Inst.* 5: 112 1978.