

## ANEURISMA DA AORTA ASCENDENTE E INSUFICIÊNCIA DA VALVA AÓRTICA NA INFÂNCIA. RELATO DE CASO

CARLOS R. MORAES, CLEUZA LAPA SANTOS, JORGE V. RODRIGUES, CLÁUDIO A. GOMES, LORELLA MARINUCCI, TEREZA CRISTINA BARROS COELHO, JOSÉ BRENO DA SILVA FILHO, IVAN DE LIMA CAVALCANTI.

*Descreve-se o caso de uma criança de 5 anos que apresentava grande aneurisma da aorta ascendente e insuficiência aórtica na qual se realizou substituição da valva aórtica e correção do aneurisma por aortoplastia com excelente evolução. O estudo histológico da valva aórtica e da parede da aorta mostrou*

*degeneração mixomatóide.*

*Salienta-se a raridade do caso e discute-se a técnica cirúrgica empregada na qual se optou pela não colocação de um enxerto tubular que, provavelmente, teria de ser substituído no futuro.*

**Arq. Bras. Cardiol. 50/5:339-341—Maio 1988**

A dilatação idiopática da porção proximal da aorta e do anel aórtico, em decorrência de um defeito congênito do esqueleto conjuntivo da aorta ocorre em cerca de 10% dos pacientes submetidos à substituição da valva aórtica. O termo ectasia anulo-aórtica foi utilizado por Ellis e col<sup>1</sup>, a fim de englobar esses pacientes que podem apresentar a clássica síndrome de Marfan, formas frustras da síndrome ou nenhuma evidência dessa entidade.

O tratamento cirúrgico geralmente é necessário para corrigir a regurgitação aórtica, a formação de aneurisma ou a dissecação da aorta. Relatamos o caso de uma paciente na qual a cirurgia foi realizada aos 5 anos, idade em que é raramente necessário o tratamento cirúrgico.

### RELATO DO CASO

Paciente de 5 anos de idade, do sexo feminino, nascida a termo de parto normal, sem história familiar de doenças cardíacas. Aos dois meses de idade, apresentou crise de dispnéia e cianose e foi feito o diagnóstico de cardiopatia. Desde então apresenta infecções respiratórias frequentes.

Ao exame físico, apresentava acianótica, com bom desenvolvimento pênodo-estatural. O ritmo cardíaco era regular com 100 bpm. Os pulsos eram palpáveis nos 4 membros e a PA era de 100 x 60 mmHg. Havia um

choque de ponta tipo VE, para fora da LHCE. Auscultavam-se sopros sistólicos +/ + + + + e diastólico + +/ + + + + no foco aórtico. Os pulmões eram limpos e o fígado palpável 3 cm abaixo da borda costal direita.

O eletrocardiograma sugeria sobrecarga ventricular esquerda e a radiografia do tórax (fig. 1) revelava aumento da área cardíaca às custas do ventrículo esquerdo e imagem sugestiva de aneurisma da aorta ascendente. O ecocardiograma bidimensional confirmou a existência de aneurisma da aorta e de insuficiência aórtica.

O cateterismo cardíaco, realizado em 29/4/86 demonstrou ausência de "shunts" intracavitários e pressões normais. A aortografia (fig. 2) evidenciou insuficiência aórtica moderada, aneurisma fusiforme ascendente e discreta ectasia da porção terminal da crossa.

A paciente foi operada através esternotomia mediana, com circulação extracorpórea convencional a 24°C. O aneurisma (fig. 3) foi incisado longitudinalmente. As lascíneas da valva aórtica eram finas, mas grosseiramente insuficientes devido à ectasia do anel aórtico. A valva aórtica foi substituída por uma prótese Medtronic-Hall nº 21. Corrigiu-se o aneurisma por uma aortoplastia: dois fragmentos da parede do aneurisma foram excisados longitudinalmente, e a reconstituição estabelecida por sutura contínua das bordas da aorta, ancoradas em duas tiras de dácron

(fig. 4). O estudo histológico, tanto da parede da aorta como das lascíneas da valva aórtica revelou degeneração mixomatóide em grau moderado na primeira e intenso no tecido valvar.

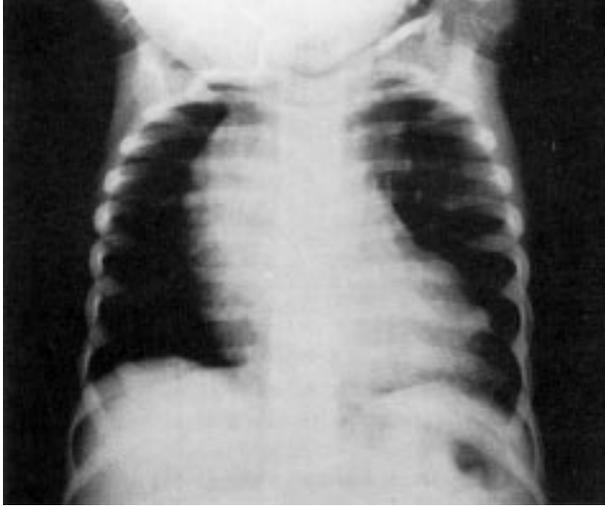


Fig. 1—Radiografia do tórax pré-operatória.

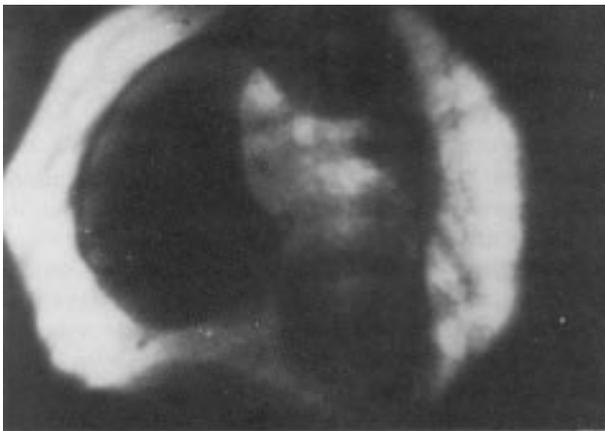


Fig. 2—Aortografia pré-operatória mostrando o grande aneurisma da aorta ascendente.

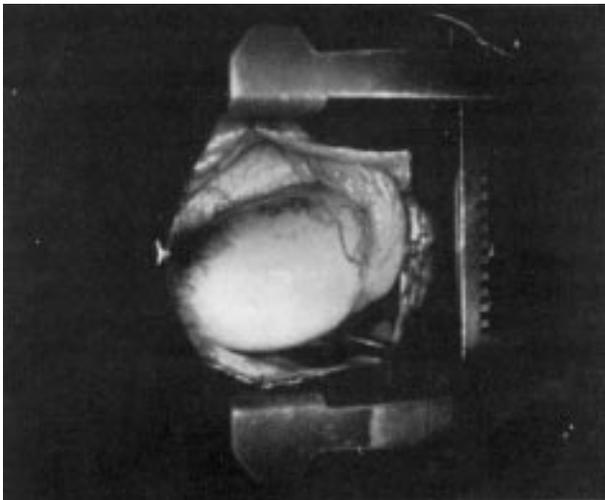


Fig. 3—Aspecto cirúrgico observando-se o aneurisma da aorta ascendente.

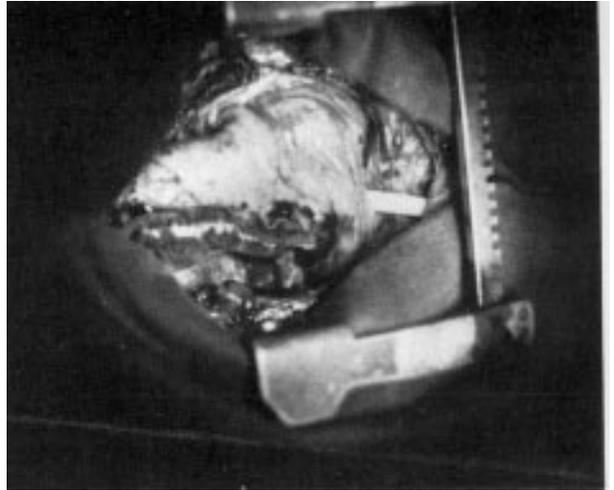


Fig. 4—Aspecto cirúrgico da aortoplastia realizada.

A recuperação foi normal no período pós-operatório e a paciente passa bem, decorridos 18 meses da operação. A radiografia e a aortografia evidenciam o desaparecimento da imagem do aneurisma (fig. 5 e 6).

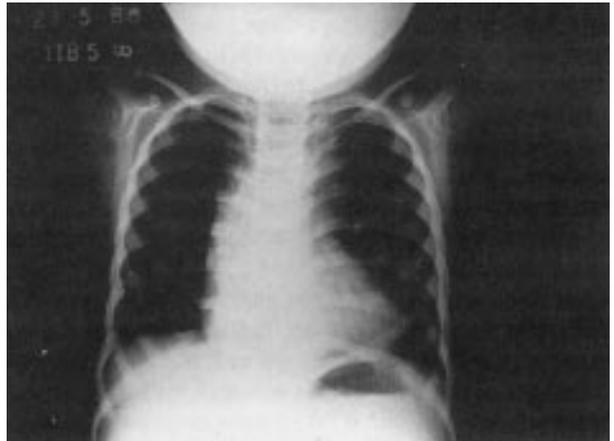


Fig. 5—Radiografia do tórax pós-operatória.

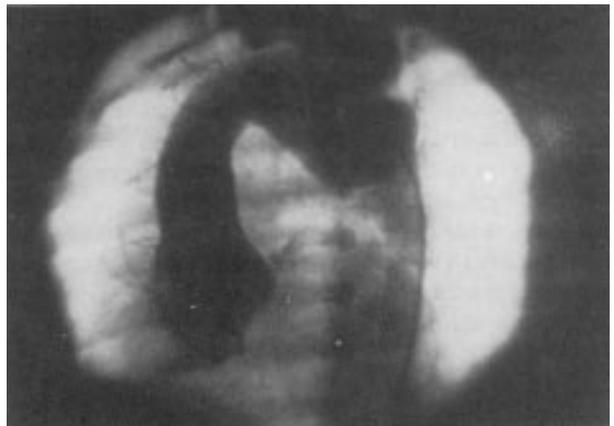


Fig. 6—Aortografia pós-operatória.

## DISCUSSÃO

A ectasia anulo-aórtica com insuficiência aórtica é, algumas vezes, a única manifestação da síndrome de Marfan na infância, somente aparecendo mais tardiamente outras características da doença<sup>2</sup>. O caso ora relatado parece pertencer a essa categoria. Embora não houvesse história familiar, manifestação clínica, radiológica, e oftalmológica da síndrome de Marfan, o estudo histológico da aorta e das lascíneas aórticas mostrou degeneração mixomatóide compatível com o diagnóstico de síndrome de Marfan.

O aparecimento na infância de alterações cardiovasculares importantes sugere ter a doença maior gravidade, e o tratamento cirúrgico se impõe precocemente<sup>3-5</sup>. Por este motivo, decidiu-se operar a criança mesmo não havendo sintomas. Ocorre que o aneurisma da aorta era de grandes proporções e uma das causas mais frequentes de morte na idade pediátrica é a rotura da aorta<sup>3-6</sup>.

O tratamento cirúrgico ideal na ectasia anulo-aórtica para o adulto é a substituição radical de toda a aorta ascendente e valva aórtica com um enxerto tubular valvulado, reimplantando-se no tubo, os óstius das artérias coronárias<sup>7,8</sup>. Na infância, esta técnica deve ser evitada pois, certamente, com o crescimento, o enxerto precisará ser substituído<sup>9</sup>. Ademais, nesse caso, a dilatação da aorta na região dos seios de Valsalva era apenas moderada, como pode ser observado nas aortografias pré e pós-operatórias. Destarte, realizou-se uma aortoplastia, técnica que se mostrou bastante efetiva.

## SUMMARY

*This report describes the case of a 5-year-old girl with a large aneurysm of the ascending aorta and*

*aortic insufficiency. She underwent an aortoplasty and aortic valve replacement and had an uneventful recovery. Histologic examination of the aorta and aortic valve showed myxomatous degenerative changes.*

*The rarity of this condition is stressed. It is also discussed the surgical technique to repair the aneurysm utilized in this case.*

## REFERÊNCIAS

1. Ellis, P. R.; Cooley, D. A.; DeBakey, M. E.—Clinical consideration and surgical treatment of annuloaortic ectasia. *J Thorac Cardiovasc Surg* 42: 363, 1961.
2. Weaver, W. F.; Edwards, J. E.; Brandenburg, R. O.—Idiopathic dilatation of the aorta with aortic insufficiency. A possible forme fruste of Marfan's syndrome. *Mayo Clin Proc*, 34: 518, 1959.
3. Murdoch J. L.; Walker, B. A.; Halpen, B. L.; Kuzma, J. W.; Mckusick, V. A.—Life expectancy and causes of death in the Marfan syndrome. *N Engl J Med*. 286, 804, 1972.
4. Phornphutkul, C.; Rosenthal, A.; Madas, A. S.—Cardiac manifestations of Marfan syndrome in infancy and childhood. *Circulation*, 47: 587, 1973.
5. Lababidi, Z.; Monzon, C.—Early cardiac manifestations of Marfan's syndrome in the newborn. *Am Herat J*. 102: 943, 1981.
6. Papaoianou, A. C.; Agustsson, M. H.; Gasul, M. B.—Early manifestations of the cardiovascular disorders in Marfan syndrome. *Pediatrics*, 27: 255, 1961.
7. Bentall, H. H.; De Bono, A. A.—A technique for complete replacement of the ascending aorta. *Thorax*, 23: 338, 1968.
8. Edwards, W. S.; Kerr, A. R.—A safer technique for replacement of entire ascending aorta and aortic valve. *J Thorac Cardiovasc Surg*, 59:837. 1970.
9. Kawaguchi, A.; Bergsland, J.; Roland, J. M.; Pieroni, D. R.; Subramanian, A.—Aortoplasty and aortic valve replacement for annulo-aortic ectasia in an infant with Marfan's syndrome, forme fruste. *J Thorac Cardiovasc Surg*, 87: 631, 1984.