

ANEURISMA CONGÊNITO DO SEIO DE VALSALVA. II. EMBRIOLOGIA

ARMANDO MIGUEL JUNIOR*, HERALDO JOSÉ VIVARELLI CURTI**, GLÁUSIA BERRETA RUGGERI

Apesar de constatada a falta de uma camada média íntegra na parede aórtica do aneurisma congênito do seio de Valsalva¹⁻³, as explicações sobre o fato não existem ou são confusas. Na tentativa de trazer luz a esta questão, várias hipóteses foram aventadas. Jones e Langley⁴ propuseram a hipótese de desenvolvimento defeituoso do septo do conus, por ocação da divisão da porção de saída do tubo cardíaco primitivo. Vening⁵ e Edwards e Burchell² admitiram que, embriogenicamente, a região da valva e raiz aórtica, resultante da união do septo truncal com o tecido mesenquimatoso da saliência bulboventricular, teria formação deficiente. Gibbs e Harris⁶ observaram que o desenvolvimento defeituoso dos “coxins” que originam as valvas aórticas e pulmonar, resultariam em implantação ou formação anômalas do anel fibroso aórtico. Kwittken e col⁷ consideraram o desenvolvimento anômalo do anel fibroso da valva aórtica, em especial em conjunto com o trígono fibroso, como o defeito básico na formação dos aneurismas congênitos do seio de Valsalva, principalmente com a falta de continuidade da camada média da aorta e o anel fibroso.

Vários estudos têm demonstrado que a parede anterior do vestíbulo aórtico está relacionada intimamente com os aneurismas congênitos dos seios de Valsalva direito e esquerdo⁸⁻¹¹. E sendo a parede anterior formada pela porção membranosa do septo interventricular, que em sua parte superior está em continuidade direta com a parede anterior da aorta ascendente e pela porção muscular do septo interventricular^{12,13}, desperta a atenção para o estudo embriogênico das estruturas componentes desta região, assim como do anel fibroso aórtico.

Raiz da aorta e aorta ascendente

A raiz da aorta funciona como ponto de sustentação e referência para todo o esqueleto fibroso do coração¹⁴; na região do vestíbulo aórtico, apresenta pontos de intensa união fibrosa com a porção membranosa do septo interventricular, denominado segmento aortoseptal.

O exame do segmento aortoseptal em corte histográfico longitudinal mostra o anel fibroso aórtico de forma triangular, coberto por uma fina camada de tecido elástico, onde se unem a camada média da parede da aorta ascendente e a camada de tecido elástico subendotelial do septo membranoso interventricular⁴.

A aorta ascendente forma-se nos embriões humanos com idades próximas do 35º dia de vida, pela aproximação do 6º arco aórtico com o septo aortopulmonar¹⁶ (fig. 1). A partir de então, esta aorta originalmente à direita inicia sua migração para o lado esquerdo¹⁷. Nos embriões com 50 dias de vida (20 mmCR) é possível visualizar-se o septo aortopulmonar formado, separando os dois vasos, cuja saída ainda é, sobretudo, do ventrículo direito primitivo (fig. 2).

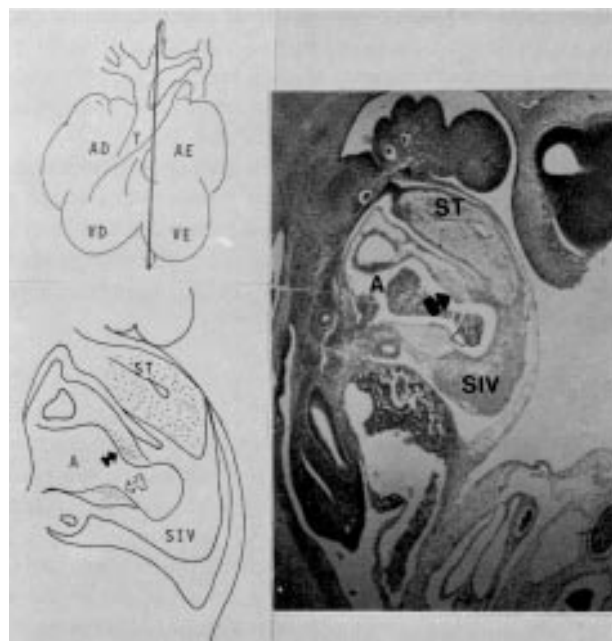


Fig. 1 - Embrião humano com 35 dias. Corte histográfico sagital, coloração pelo hemalune eosina, aumento de 40 vezes. ST - Septo aortopulmonar; SIV - septo interventricular; A - átrio primitivo; Coxin endocárdico dorsal (seta vazia); Coxin endocárdico ventral (seta cheia).

Trabalho realizado no Setor de Patologia Cardiovascular do Departamento de Anatomia Patológica da Pontifícia Universidade Católica de Campinas.

* Professor Adjunto da Disciplina de Cardiologia da PUCAMP.

** Professor Assistente Chefe de Departamento de Anatomia Patológica da PUCAMP.

*** Médico Residente do 3º ano do Departamento de Anatomia Patológica da Pontifícia Universidade Católica da PUCAMP.

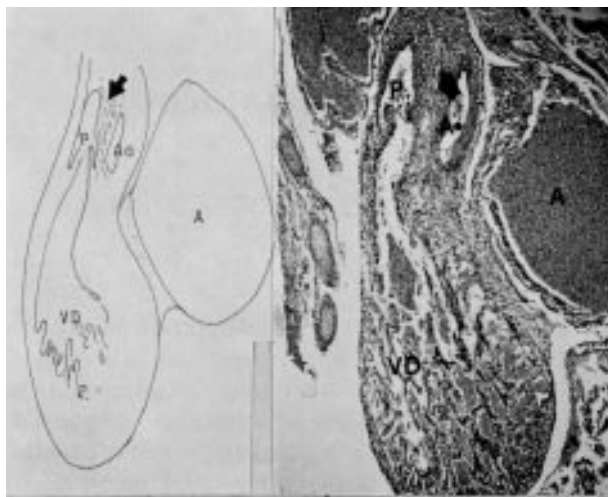


Fig. 2 - Embrião humano com 50 dias. Corte histográfico sagital, coloração pelo hemalum eosina, aumento de 40 vezes. P - artéria pulmonar; Ao - artéria aorta; VD - ventrículo direito; A - átrio primitivo; septo aortopulmonar (seta).

Valvas sigmóides

Nesta fase da embriogênese, fica nítida a formação das valvas sigmóides aórtica e pulmonar, com os seus seios de Valsalva, que se desenvolvem a partir de modificações do material existente nos coxins endocárdicos da parte final do saco truncal¹⁸. Devido à condição de espiralização do canal bulbo truncal, a posição de formação das valvas não é no mesmo plano, deixando a valva aórtica em localização inferior e horizontal em relação à valva pulmonar (fig. 2 e 3).

A formação dos seios de Valsalva ocorre pela ação mecânica da passagem do sangue pela aorta durante a sístole e a diástole, modelando os coxins endocárdicos e promovendo a transformação em lamelas elásticas externamente e placas de tecido colágeno internamente¹⁸.

Septo interventricular

O septo interventricular com seus componentes muscular e membranoso é parte significativa na composição do vestíbulo aórtico e do segmento aorto-septal.

As porções musculares do septo interventricular são os primeiros a formarem-se, como se pode observar nos embriões com aproximadamente 30 dias de vida (fig. 1). As porções musculares componentes da região infundibular do ventrículo direito e esquerdo são resultantes da chamada saliência bulbo (cono) ventricular que é uma projeção de tecido mesenquimal "extra cardíaco", que se invagina pelo sulco bulbo (cono) ventricular^{19,20}.

A porção membranosa do septo interventricular praticamente inicia sua formação quando a porção muscular já está completa, ou seja, em torno do 38º dia, a partir de estruturas oriundas dos coxins endocárdicos do canal atrioventricular e seu término ocorre na 7ª semana de vida^{21,24} (fig. 4).

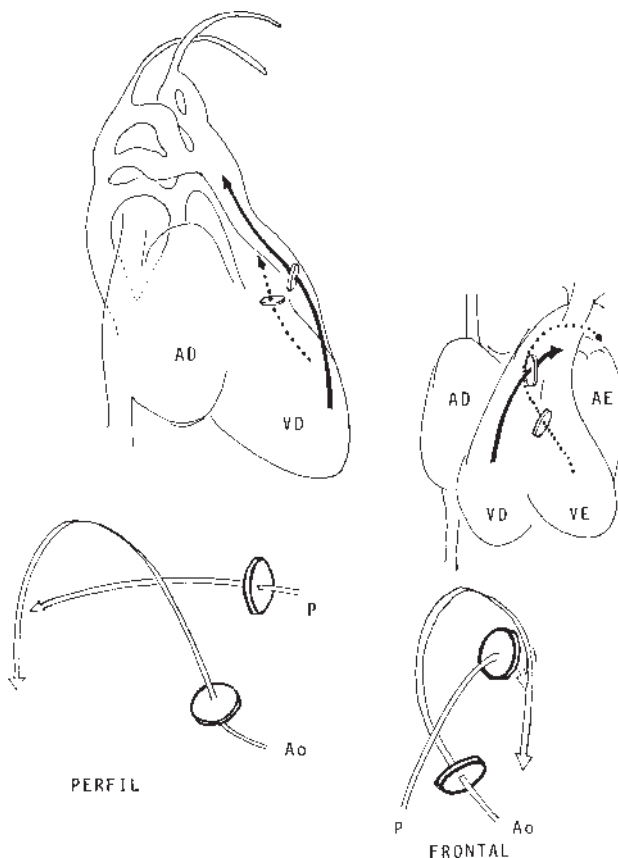


Fig. 3 - Esquema de um coração embrionário de 50 dias mostrando as posições de formação das valvas sigmóides. P - artéria pulmonar; Ao - artéria aorta; VD - ventrículo direito; AE - átrio esquerdo; AD - átrio direito; VE - ventrículo esquerdo.



Fig. 4 - Embrião humano com 50 dias. Corte histográfico horizontal, coloração pelo hemalum eosina, aumento 40 vezes. Ao - aorta ascendente; SV - sinus de Valsalva; A - átrio primitivo; VE - ventrículo esquerdo; VD - ventrículo direito; Septo membranoso interventricular (seta); SIV - septo interventricular muscular.

Vestíbulo aórtico

Na análise da anatomia do vestíbulo aórtico, observa-se que a valva aórtica não entra em contacto direto com a musculatura ventricular, mantendo-se, em todas as regiões, estreita faixa de tecido fibroso, como que fazendo uma colagem entre as estruturas. A questão que se levanta é, como a aorta ascendente, que tem origem truncal, se aproxima e se une com a cavidade ventricular esquerda e com a porção membranosa do septo interventricular.

No mesmo período em que está ocorrendo a formação da aorta ascendente e da porção membranosa do

septo interventricular, na região do bulbus cordis chamada de conus cordis, verifica-se o intrigante processo de absorção, levando à aproximação da aorta ao ventrículo esquerdo e à porção membranosa do septo interventricular^{24,25}.

Com o processo de absorção do conus cordis, o tecido mesenquimatoso dos sulcos atrioventricular e bulbo (cono) ventricular entram em contacto com a aorta ascendente e o septo membranoso, como que unindo essas estruturas. O tecido que assim se forma constitui o anel fibroso aórtico²⁶.

Na parede anterior do vestibulo aórtico do coração formado, o anel fibroso aórtico funciona como ponto de união entre a parede da aorta ascendente, a porção membranosa do septo interventricular e o seio de Valsalva direito (fig. 5).

Os aneurismas podem coexistir com anomalias do vestibulo aórtico, como estenoses subaórticas e defeitos na porção muscular do septo interventricular^{10,11}. Como a origem deste se dá a partir do tecido mesenquimatoso da saliência bulbo (cono) ventricular¹⁹, supõe-se participação de destaque desta estrutura na formação do septo muscular, no anel fibroso aórtico e na união entre as estruturas do vestibulo aórtico.

Num plano superior, junto ao final das paredes atriais, há estreita relação entre a valva mitral e a parede da aorta ascendente, logo abaixo do anel aórtico. Neste local, encontra-se o ponto de maior consistência fibrosa, e que serve como base de sustentação para todo o esqueleto fibroso, o corpo fibroso central, formado em parte pela porção atrioventricular do septo membranoso interventricular e, em parte, pelo triângulo fibroso direito^{13,14} (fig. 6). Em alguns casos de aneurisma do seio de Valsalva posterior, ocorre a comunicação entre este e o átrio esquerdo, logo acima da cúspide anterior da valva mitral, pela ausência do triângulo fibroso⁹, fazendo-se supor que o tecido embrionário do sulco atrioventricular contribua na formação desta estrutura e sua participação deficiente cause o aneurisma.

Em síntese, as observações provenientes da literatura e de nosso achado permitem as seguintes conclusões: 1) a aorta ascendente forma-se entre a 4^a e 6^a semanas de vida, pela união do 6^o arco aórtico com o canal aórtico, cuja origem é a partir do truncus arteriosus; 2) a porção membranosa do septo interventricular tem origem a partir do tecido mesenquimatoso dos coxins endocárdicos (septum intermedium), diferente portanto da aorta ascendente, entre a 5^a e 7^a semanas de vida; 3) a conexão entre a parede da aorta e o septo membranoso interventricular faz-se tardiamente, pelos processos de crescimento do septo membranoso e migração da aorta, sendo este último consequência da absorção do conus cordis; 4) o anel fibroso da valva aórtica resulta de um complexo processo de formação do esqueleto fibroso do coração, do qual participam tecidos embrionários como os coxins endocárdicos, sulco atrioventricular e bulbo (cono) ventricular; 5) o anel fibroso é uma estrutura de formação final tardia, que completa a união entre a

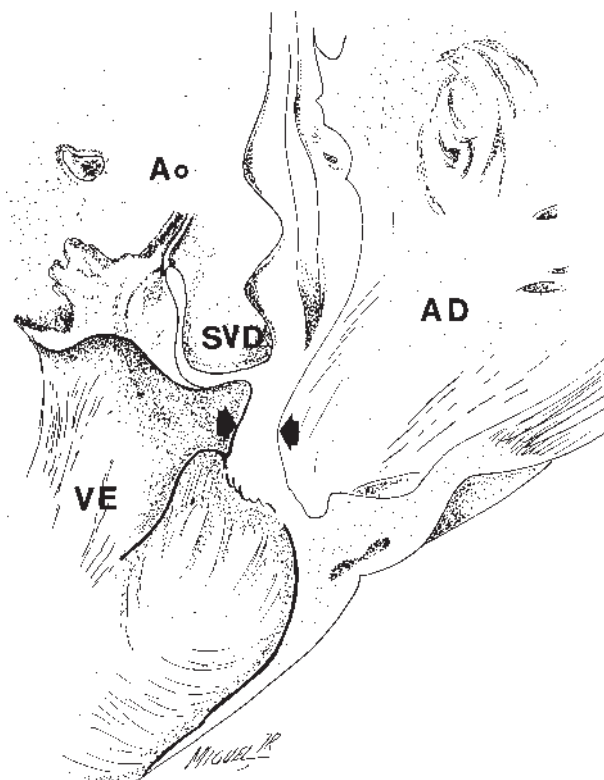


Fig. 5 - Parede anterior do vestibulo aórtico. Ao - aorta ascendente; SVD - sinus do Valsalva direito; AD - átrio direito; VE - ventrículo esquerdo; Septo membranoso interventricular (entre as setas).

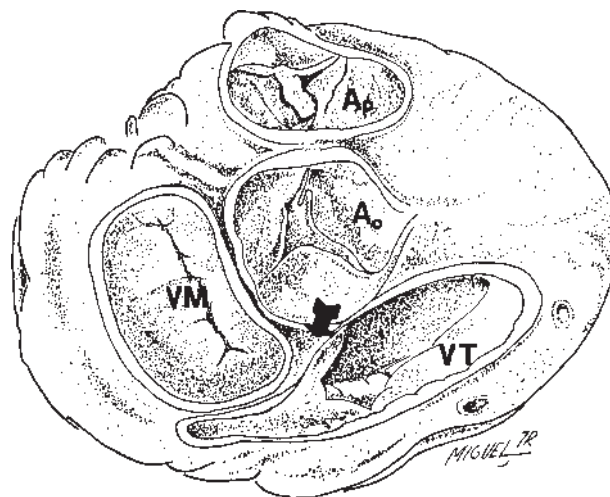


Fig. 6 - Corpo fibroso central - Esquema da região basal do coração formado após a retirada dos átrios; AP - artéria pulmonar; Ao - artéria aorta; VM - valva mitral; VT - valva tricúspide; corpo fibroso central (seta).

parede da aorta ascendente, as cúspides aórticas e o septo membranoso; 6) o aneurisma congênito do seio de Valsalva pode resultar de múltiplas deficiências das estruturas embrionárias formadoras da parede anterior do vestibulo aórtico, onde se destacam o papel do tecido embrionário do sulco bulbo (cono) ventricular e o processo de absorção do conus cordis.

REFERÊNCIAS

1. Kieffer SA, Winchell P - Congenital aneurysms of the aortic sinuses with cardioaortic fistula. *Chest*, 38: 79, 1960.
2. Edwards JE, Burchell HB - The pathological anatomy of deficiencies between the aortic root and the heart including aortic sinus aneurysms. *Thorax*: 12, 125, 1957.
3. Berry CL - Congenital heart disease. In Pomerance A, Davies MJ - *The Pathology of the Heart*. Oxford, Blackwell, 1975. p. 555.
4. Jones AM, Langley PA - Aortic sinus aneurysms. *Br Heart J*, 11: 325, 1949.
5. Venning GR - Aneurysms of the sinus of Valsalva. *Am Heart J*, 42: 57, 1951.
6. Gibbs NM, Harris EL - Aortic sinus aneurysms. *Br Heart J*, 23: 131, 1961.
7. Kwittken J, Christopoulos P, Dua N - Congenital and acquired aortic sinus aneurysms. *Arch Intern Med*, 115: 648, 1965.
8. Onat A, Ersanli O, Kanuni A, Aykan TB - Congenital aortic sinus aneurysms - with particular reference to dissection of the interventricular septum. *Am Heart J*, 72: 158, 1966.
9. Yaranoz MD, Donald WD, Richman A, Del Mastro P - Repair of sinus of Valsalva aneurysms associated with aortoventricular discontinuity. *Annals Thorac Surg*, 33: 290, 1982.
10. Edwards JE, Burchell HB - The pathologic anatomy of difference between the aortic root and the heart. *Thorax*, 12: 125, 1969.
11. Sakakibara S, Konno S - Congenital aneurysm of the sinuses of Valsalva: anatomy and classification. *Am Heart J*, 63: 405, 1962.
12. Walmsley R, Watson H - The outflow tract of the left ventricle. *Br Heart J*, 28: 435, 1966.
13. Walmsley R - Anatomy of left ventricular outflow tract. *Br Heart J*, 41: 263, 1979.
14. McAlpine WA - *Heart and Coronary Arteries. An Anatomical Atlas for Clinical Diagnosis, Radiological Investigation, and Surgical Treatment*. New York, Springer-Verlag, 1975.
15. Huu N, Nguyen M, Vallée B, Monad JE, - Anatomical relations of the atrio-ventricular junction (anuli fibrosi atrioventricular). *Anal Clin*, 3: 339, 1982.
16. Barry A - The aortic arch derivatives in the human adult. *Anat Rec*. 111: 221, 1951.
17. Mall FP - Aneurysm of the membranous septum projecting into the right atrium. *Anat Rec*. 6: 291, 1912b.
18. Maron BJ, Hutchins GM - The development of the semilunar valves in the human heart. *Am J Pathol*, 74: 331, 1974.
19. Goor DA, Edwards JE, Lillehei W - The development of the interventricular septum of the human heart - correlative morphogenetic study. *Chest*, 58: 453, 1970a.
20. Anderson RH - Embryology of the ventricular septum. In Anderson RH, Shinebourne EA - *Paediatric Cardiology*, London, Churchill-Livingstone, 1980, p. 4.
21. McBride RE, Moore WC, Hutchins GM - Development of the outflow tract and closure of the interventricular septum in the normal heart. *Am J Anat*, 160: 309, 1981.
22. Mederith MA, Hutchins GM, Moore GW - Role of the left interventricular sulcus in formation of the interventricular septum and crista supraventricularis in normal cardiogenesis. *Anat Rec*, 27: 417, 1979.
23. Wenink ACG - Embryology of the ventricular septum separate origins of its components. *Virchows Arch. (Pathol Anat)*, 390: 71, 1981.
24. Kramer TC - The partitioning of the truncs and conus and the formation of the interventricular septum in the human heart. *Am J Anat*, 71: 343, 1942.
25. Grant RP - The embryology of ventricular flow pathways in man. *Circulation*, 25: 756, 1962.
26. Van Gils FAW - The fibrous skeleton in the human heart. Embryological and pathogenic considerations. *Virchows Arch. (Pathol Anat)*, 393: 61, 1981.