

ANEURISMA SIFILÍTICO COMUNICANDO-SE COM UM SEIO DE VALSALVA AÓRTICO. RELATO DE CASO

JOSÉ HORTÊNCIO MEDEIROS SOBRINHO, MARIA APARECIDA PAULA SILVA, WALMIR FERNANDES FONTES, MARCOS ANTONIO ALMEIDA SANTOS, SÉRGIO CUNHA PONTES Jr, MARIA VIRGÍNIA DIAS DA SILVA, ELIANA MUSCALU RUBAYO, ANTONINHO SANFINS ARNONI

É apresentado um caso de aneurisma com lesões sifilíticas comunicando-se com o seio de Valsalva aórtico ântero-direito, causando obstrução da via de saída do ventrículo direito e deslocamento das artérias coronária esquerda e descendente anterior. A bolsa aneurismal esférica, não rota, comunicava-se com o

referido seio de Valsalva por pequeno orifício de 7 mm de diâmetro, situado próximo ao orifício da arteéria coronária direita. Não havia lesões na aorta e a valva era normal. Lesões sifilíticas foram vistas limitadas à bolsa aneurismal.

Arq. Bras. Cardiol. 52/6: 341-344—Junho 1989

Brotos ectópicos de artérias coronárias parando seu desenvolvimento podem, sob efeito da pressão sistêmica, originar aneurismas. A involução ou persistência de brotos endoteliais da porção truncal aórtica, a formação de dois brotos em um dos seios de Valsalva, a parada no desenvolvimento de um deles, coadunam-se com o que se verifica no caso a ser apresentado.

RELATO DO CASO

Paciente do sexo feminino, de 27 anos, hospitalizada queixando-se de dor retroesternal opressiva há um mês, desencadeada principalmente aos pequenos esforços e emoções, raramente em repouso, com duração variável, frequência diária, aliviada pelo repouso e acompanhada de leve dispnéia a parestesias na face interna do membro superior esquerdo.

Ao exame físico apresentava 41 kg, altura 1,45 m, pressão arterial de 100 x 80 mmHg, frequência cardíaca de 70 bpm. Dados clínicos eram positivos apenas no exame da região precordial: ictus músculo-valvar no 5º espaço intercostal esquerdo (EIE), ao nível da linha hemiclavicular esquerda. A 1ª e 2ª bulhas foram hipofonéticas. Auscultava-se sopro ejetivo, sistólico em toda a região precordial, principalmente ao nível do 2º e 3º EIE, de grau III/IV, acompanhado de discreto frêmito, irradiando-se para a região infraclavicular esquerda e fúrcula esternal e não variando de intensidade com manobras respiratórias. Ao nível da borda esternal esquerda inferior ouvia-se um sopro sistólico, grau II/IV, de timbre semelhante ao anterior, demonstrando entretanto aumento de intensidade

com a manobra de Rivero-Carvalho.

Exames bioquímicos e hematimétricos foram normais, exceto Wasserman positivo, VDRL 1:64 e FTA-abs positivo. No eletrocardiograma (fig. 1) observou-se ritmo sinusal, frequência cardíaca de 75 bpm, bloqueio de ramo direito e bloqueio divisional ântero-superior do ramo esquerdo do feixe de His, complexos qR em V1, alterações de onda T compatíveis com o grau de bloqueio e infradesnívelamento do segmento ST de até 2 mm em parede ântero-septal. Observou-se no vetocardiograma bloqueio do ramo direito, bloqueio divisional ântero-superior do ramo esquerdo e sobrecarga ventricular direita. O fonocardiograma registrou 4ª bulha, o sopro sistólico anteriormente descrito, discreto sopro diastólico após o componente aórtico da 2ª bulha, e sinais de insuficiência tricúspide ao pulso venoso jugular.

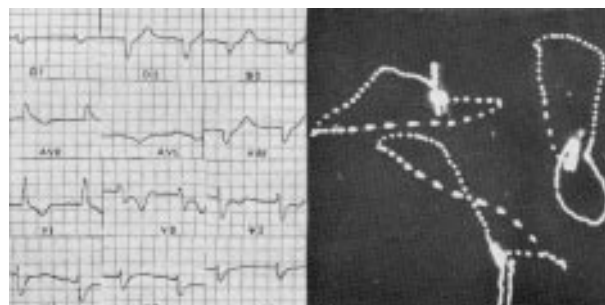


Fig. 1 — ECG — ritmo sinusal. Padrão de bloqueio divisional ântero-superior do ramo esquerdo do feixe de His. Alterações de onda T compatíveis com o grau de bloqueio, e infradesnívelamento do segmento ST de até 2 mm em parede ântero-septal. VCG — bloqueio do ramo direito. Bloqueio divisional ântero-superior esquerdo e hipertrofia ventricular direita.

A sombra cardíaca apresentava-se normal ao exame telerradiográfico do tórax (fig. 2), evidenciando-se na projeção pósterio-anterior imagem bocelada abaixo do segmento da artéria pulmonar. As incidências oblíquas não demonstraram compressão esofágica. O fluxo pulmonar mostrou-se discretamente diminuído.



Fig. 2 — RX — A sombra cardíaca apresenta-se normal, evidenciando-se na projeção pósterio-anterior, uma imagem bocelada abaixo do segmento da artéria pulmonar. Fluxo pulmonar discretamente diminuído.

O estudo ecocardiográfico doppler evidenciou grande aneurisma na raiz da aorta com orifício de comunicação para o seio de Valsalva coronariano direito medindo aproximadamente 5 mm de diâmetro (fig. 3A). As paredes internas do aneurisma achavam-se moderadamente espessadas por trombose. A protrusão para a cavidade ventricular direita causava compressão na via de saída, produzindo ao doppler, gradiente sistólico infundibular de aproximadamente 57 mmHg (fig. 3A e 4A e B). A injeção de contraste (soro glicosado a 5% em veia periférica) demonstrou a integridade das paredes do aneurisma através da permanência das microbolhas limitada às cavidades direitas.

A confirmação diagnóstica foi feita pelo estudo hemodinâmico que registrou à manometria as seguintes pressões: átrio direito, média 10 mmHg; tronco da artéria pulmonar — 18/12 mmHg; ventrículo direito — 75/10 mmHg; ventrículo esquerdo 117/10 mmHg; aorta — 117/80 mmHg. A aortografia (fig. 5) demons-

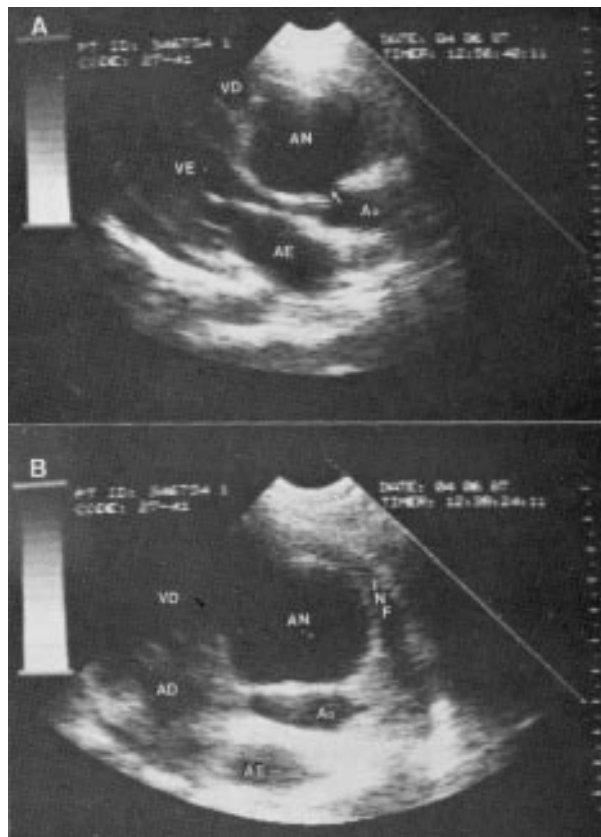


Fig. 3 — A) Posição paraesternal em eixo maior do ventrículo esquerdo. Aneurisma medindo aproximadamente 4,0 cm por 4,5 cm, com paredes espessadas por trombose, comunicando-se com o seio de Valsalva coronariano direito através de um orifício com 5mm de diâmetro (seta). B) Posição paraesternal em eixo menor do ventrículo esquerdo ligeiramente oblíqua. O infundíbulo do ventrículo direito encontra-se comprimido pelo aneurisma, com conseqüente estreitamento de grau moderado. VD — Ventrículo direito; NA — aneurisma do seio de Valsalva; VE — ventrículo esquerdo; Ao — aorta; AE — átrio esquerdo; INF — infundíbulo.

trou um aneurisma íntegro ao lado do seio de Valsalva aórtico direito, com expansão diastólica. Observou-se também imagem negativa na via de saída de ventrículo direito. A artéria coronária direita não apresen-

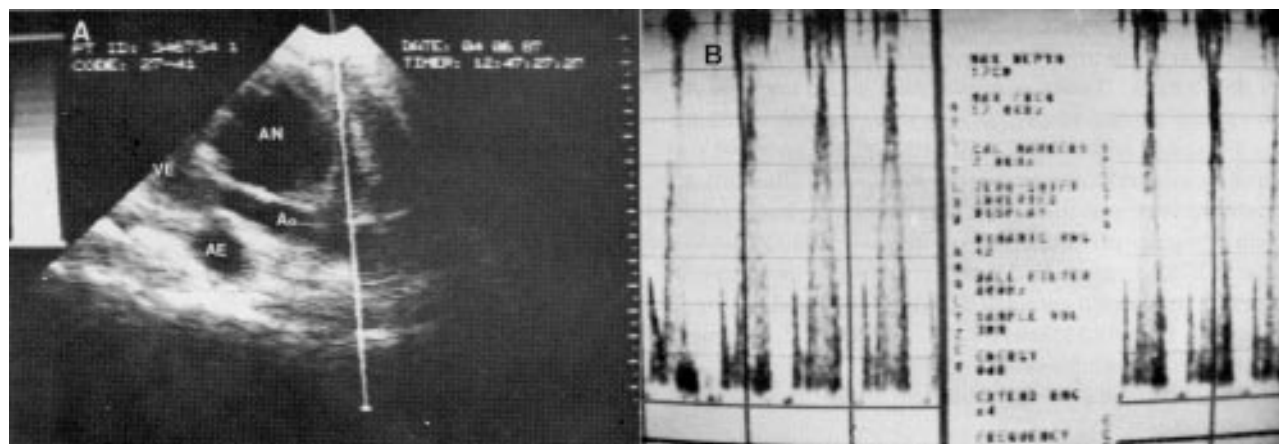


Fig. 4 — A) Mesma posição da figura 3B com amostra volume do doppler (modo pulsátil com PRF acionado) ao nível do estreitamento infundibular. B) Tracado do fluxo na via de saída do ventrículo direito cuja velocidade é de 3,8 m/s e corresponde a um gradiente sistólico, no local, de aproximadamente 57 mmHg. Na — aneurisma do seio de Valsalva; VE — ventrículo esquerdo; AE — átrio esquerdo.

tava alterações, a coronária esquerda, entretanto, apresentou-se deslocada para cima, juntamente com dois terços proximais da artéria descendente anterior.

A paciente foi submetida a tratamento cirúrgico. No ato operatório, notou-se uma bolsa aneurismal que se abria por pequeno orifício (7 mm diâmetro) no seio de Valsalva aórtico anterior direito, próximo ao orifício da coronária direita. Não havia sinais de lesões na aorta e sua valva. As lesões existiam somente nas paredes da bolsa aneurismal (fig. 6).

Após ressecar-se a porção aneurismal que obstruía a via de saída do ventrículo direito foi colocado um retalho de pericárdio a nível aórtico e na via de saída do ventrículo direito.

O exame anátomo-patológico do tecido ressecado da bolsa aneurismática revelou infiltrado inflamatório granulomatoso, linfoplasmocitário, acompanhado de endarterite obliterativa e extensa fibrose.

Durante o pós-operatório e seguimento ambulatorial de três meses, a paciente esteve assintomática e recusou novo estudo hemodinâmico. Foi efetuado tratamento etiológico da sífilis com penicilina benzatina.

DISCUSSÃO

O trabalho fundamental de Hackensellner¹ sobre a embriologia das artérias coronárias, admitiu à formação de brotos endoteliais coronarianos em todos os seios de Valsalva, quer da parte aórtica quanto da parte pulmonar do "truncus", após sua septação. Admitiu, ademais, que somente os brotos dos seios de Valsalva aórticos anteriores se desenvolvem para originar o sistema coronariano normal. Os demais regredem e desaparecem.

A hipótese alternativa de Hackensellner¹, discordando da clássica, segundo a qual só se formam dois brotos nos seios da Valsalva aórticos anteriores^{2,3}, explica a embriopatogenia de muitas variações na origem das artérias coronárias, inclusive artérias aberrantes, ectópicas, supranumerárias, originando-se separadas das artérias normais, como no presente caso.

Em recente trabalho, Heifetz e col⁴ chamaram a atenção sobre casos de cordões fibrosos cilindrados extendendo-se da aorta em 2 pacientes⁵, e de bolsa por fora dos seios de Valsalva em um dos seus casos. A involução ou persistência de brotos endoteliais co-

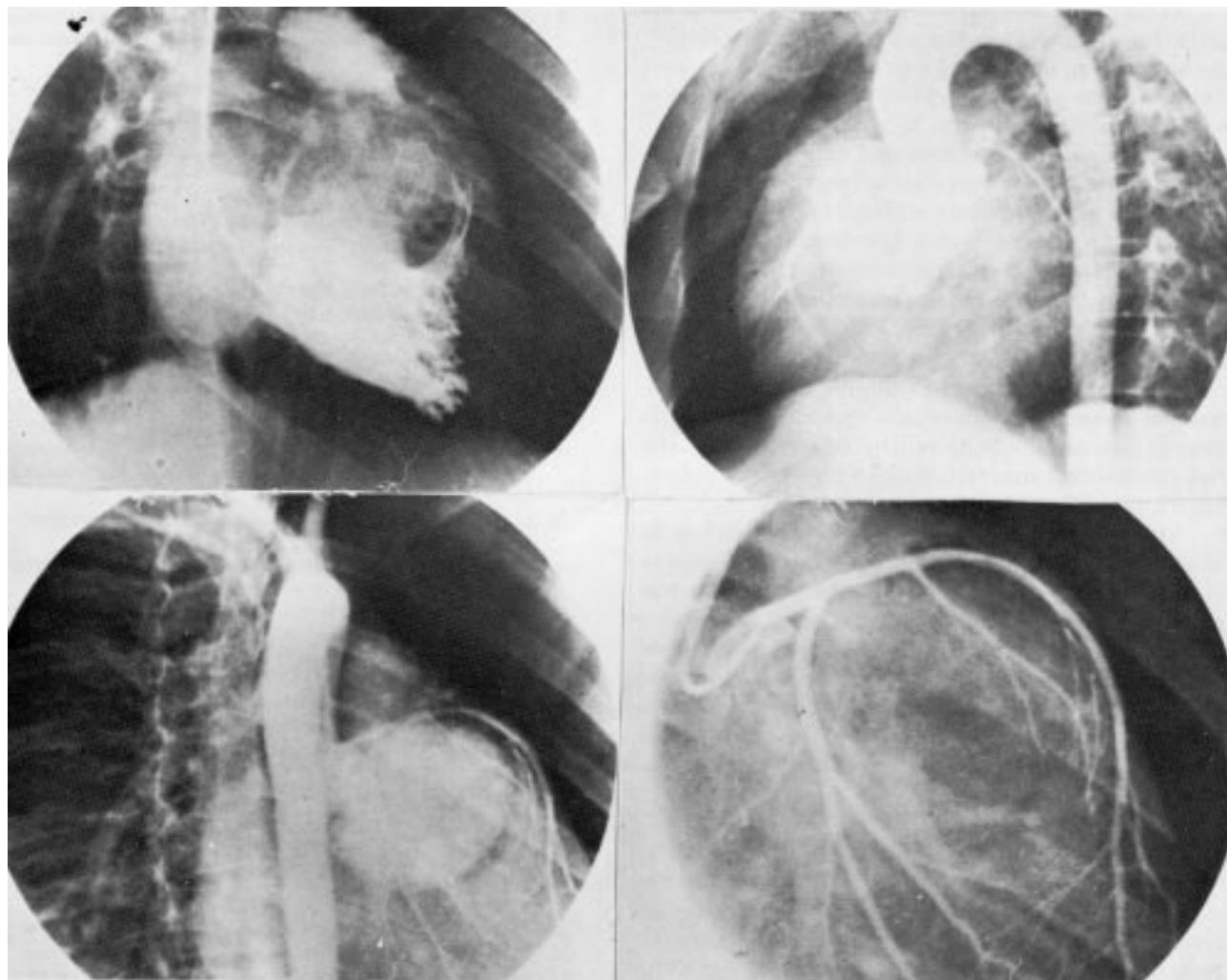


Fig. 5—Aortografia e cinecoronariografia

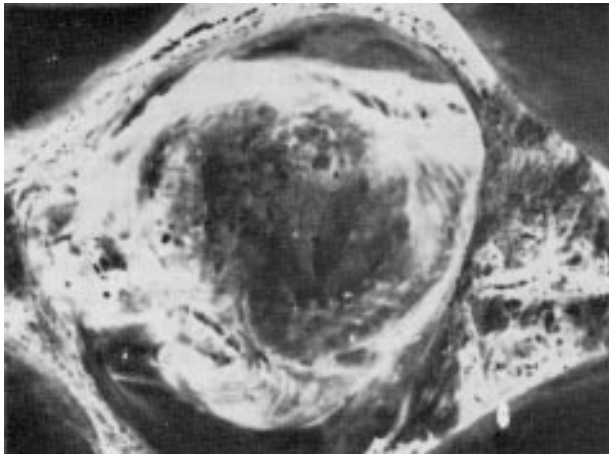


Fig. 6 — Saco pericárdico aberto, mostrando VD, abaulado, devido ao aneurisma em seu interior.

ronarianos da parte aórtica truncal, a formação de dois brotos em um seio de Valsalva, a parada no desenvolvimento de um deles, coadunam-se com a embriopatogênese da artéria coronária direita normalmente desenvolvida e de um aneurisma constituído em uma bolsa agregada à raiz da aorta, abrindo-se no mesmo seio, isoladamente, como se notou no presente caso.

Aneurismas coronarianos congêntos podem ser secundariamente afetados por doença adquirida⁶⁻¹². Os adquiridos, mais raros que os congêntos podem ser: arterioscleróticos, micótico-embólicos, sifilíticos, traumáticos, conseqüentes à periarterite nodosa¹³⁻¹⁶. Os congêntos, de dimensões variáveis, podem comunicar-se diretamente com a aorta ou uma artéria coronária. Suas paredes podem ser elásticas, e bem conservadas ou fibrosadas e rígidas, calcificadas ou não, com alterações por haver endarterite secundária de etiologia variável. Dependendo da elasticidade das paredes, da atuação da pressão sistêmica, da idade do paciente, os aneurismas podem atingir grandes dimensões¹⁷⁻¹⁹.

Conforme a localização e dimensões dos aneurismas, os mesmos podem causar compressão no átrio direito, no infundíbulo do ventrículo direito, nas artérias coronárias, causando ou não hipoperfusão pulmonar e alterações na perfusão do miocárdio²⁰⁻²³.

No presente caso, as dimensões acentuadas da bolsa aneurismal, sua conformação, o modo como se abria no seio de Valsalva aórtico ântero-direito, a normalidade da parede aórtica, nos seios de Valsalva e da valva, notadas na cirurgia indicaram tratar-se de uma anomalia congênita e, o recente aparecimento dos sintomas e sinais clínicos em mulher de 27 anos sugerem ter havido infecção sifilítica secundária tardia nas paredes da aneurismal, antes clinicamente muda.

SUMMARY

The authors present the case of a 27-year old woman with an aneurysm, possibly originating from an ectopic coronary sprout and communicating with the right anterior sinus of Valsalva. Secondary syphilitic lesions were observed.

By virtue of its great size and localization, this aneurysm produced obstruction of the outlet of the right ventricle and dislocation of the left coronary artery.

The authors conclude that this aneurysm was a congenital anomaly because of its great volume, configuration, the way it opened in the aortic right anterior sinus of Valsalva, the normal aortic wall and valve, and normal sinuses of Valsalva, observed at surgery. The follow-up was uneventful.

REFERÊNCIAS

- Hackensellner HA — Ueber akessorische, van der arteria pulmonalis abgehende Herzgefäse und ihre Redentung fuer das Verstaendnid fer formalen Genese der Urspronges einer oder beider coronariarterie von der sprunges einer oder beider coronariarterien von der lungenschlagader. *Franlf Z Path*, 66: 463, 1955.
- Leis FF — The question of the sinusoides. *Anat Anz*, 25: 261, 1904.
- Mateus JMD — Embriologia de las artérias coronárias. In: Sanchez PA (ed, - *Cardiologia Pediatrica*. Barcelona, Salvat Editora SA, 1986, v. II, p. 754.
- Heifetz JA, Rabinowitz M, Mueller KH et al — Total anomalous origin of the coronary arteries from the pulmonary artery. *Pediatr Cardiol*, 7: 11, 1986.
- Williams JW, Johnson WS, Boulware Jr JR — A case of tetralogy of Fallot with both coronary arteries arising from the pulmonary artery. *J Flamed Assoc*, 37: 561, 1951.
- Crocker DW, Sabin S, Thomas WC — Aneurysm of the coronary arteries. Report of three cases in infants and review of the literature. *Am J Path*, 33: 819, 1957.
- Daoud AS — Aneurysms of the coronary artery: report of ten cases and review of literature. *Am J Cardiol*, 11: 228, 1963.
- Dawson JE, Ellison RG — Isolated aneurysm of the anterior descending coronary artery: surgical treatment. *Am J Cardiol*, 29: 868, 1972.
- Falsetti HL, Carroll RJ — Coronary artery aneurysm: a review of the literature with a report of new cases. *Chest*, 69: 630, 1976.
- Forbes G, Bradley A — Coronary artery aneurysms. *Br Med J*. 2: 1344, 1960.
- Fritzh G, Cullhed I, Bjork L — Congenital localized coronary artery aneurysm without fistula: report of a preoperatively diagnosed case. *Am Heart J*. 76: 674, 1968.
- Shubbros SJ, Nagaar CZ — Spontaneous near closure of coronary artery fistula. *Circulation*, 57: 197, 1978.
- Anabitawi IN, De Leon JA — Arteriosclerotic aneurysms of the coronary arteries- *J Thorac Cardiovasc Surg*, 68: 226, 1974.
- Chamberlain JL III, Perry LW — Infantile periarteritis nodosa with coronary and brachial aneurysms: a case diagnosed during life. *J Pediatr*, 78: 1039, 1971.
- Cliff MM, Soulen RL, Finestone AJ — Mycotic aneurysm — a challenge and a clue. *Arch Intern Med*, 126: 977, 1970.
- Koneeke LL, Spitzer S, Mason D et al — Traumatic aneurysm of the left coronary artery. *Am J Cardiol*, 27: 221, 1971.
- Lin CH, Tan NC, Tan L et al — Giant congenital aneurysm of right coronary artery. *Am J Cardiol*, 39: 751, 1977.
- Valdivia E — Large aneurysm of the right coronary artery. *Arch Pathol*, 63: 168, 1957.
- Zoneraich S, Zoneraich O, Rhee JJ et al — Giant coronary artery aneurysm: the cause of middiastolic murmur and bulding of the left cardiac border. *JAMA*, 231, 179, 1975.
- Anderson M, Wennevold A — Aneurysms of the hepatic artery and of the left coronary artery with myocardial infarction report of a fatal case in a 14-year old boy. *Scand J Thorac Cardiovasc. Surg*, 5: 172, 1971.
- Flemma RJ, Marx L, Litwin SB — Left ventricular aneurysmectomy in a child: treatment of anomalous left coronary artery. *Ann Thorac Surg*, 19: 457, 1975.
- Geiringer E — The mural coronary. *Am Heart J*, 41: 359, 1951.
- Mattern AL, Baker WP, McHale JJ et al — Congenital coronary aneurysms with angina pectoris and myocardial infarction treated with saphenous vein bypass graft. *Am J Cardiol*, 30: 906, 1972.