

ANEURISMA CONGÊNITO DO SEIO DE VALSALVA ESQUERDO

MARCUS VINICIUS SIMÕES, RENATO RAIMUNDO FIGUEIRA, DANIEL BARBATO,
HÉLCIO LUIZ MIZIARA
Brasília, DF

São descritos dois casos de aneurisma congênito do seio de Valsalva (ACSV) esquerdo, não rompidos, incidentalmente achados. Apresentam-se conceitos recentes a respeito da morfogênese e da incidência de ACSV. Ressaltam-se a importância de tais achados, por sugerirem, além de sua raridade, uma incidência de ACSV maior do que a atualmente estimada.

CONGENITAL LEFT SINUS OF VALSALVA ANEURYSM

Two cases of left sinus of Valsalva congenital aneurysm (SVCA), incidentally found are described. The authors call attention on rarity of them, and present new concepts about their morphogenesis and incidence. They also suggested a higher incidence of asymptomatic and undiagnosed cases of SVCA should be considered.

Arq Bras Cardiol 56/1: 57-59 – Janeiro 1991

Os aneurismas congênitos dos seios de Valsalva (ACSV), especialmente os originados do seio coronariano esquerdo¹⁻³, são entidades extremamente raras cuja multiplicidade de apresentações clínicas fez despertar grande interesse. Nos últimos anos inúmeros relatos clínicos se avolumaram⁴⁻¹⁰, persistindo raros os casos de ACSV incidentalmente achados ou cursando assintomaticamente. Relatamos dois casos de ACSV ocasionalmente encontrados.

RELATO DOS CASOS

O material estudado consiste de duas peças anatômicas fixadas em solução de formalina, compreendendo coração e vasos da base, destinadas ao estudo de anatomia macroscópica do sistema arterial coronariano no Laboratório de Anatomia da Universidade de Brasília. Dessa forma não se conhecem dados a respeito de sexo, raça, idade exata, história clínica ou causa mortis. A peça no

1 corresponde a um indivíduo adulto e a nº 2 a uma criança. Por serem bastante semelhantes nos seus aspectos qualitativos, serão descritas em conjunto.

À visão externa observa-se abaulamento da porção inicial da raiz aórtica assumindo aspecto tubular e projetando-se anteriormente e para a esquerda, posicionando-se entre o apêndice auricular esquerdo e o tronco arterial pulmonar (fig. 1). A peça nº 1 exibia dilatação mais acentuada que a nº 2, medindo externamente 1,0 x 1,0 cm e 1,0 x 0,5 cm, respectivamente. A artéria coronária esquerda emergia ao nível mais cranial da parede anterior das formações aneurismáticas.

O exame do lúmen da raiz aórtica mostrava valva sigmóidea tricúspide e dilatação de aspecto secular do selo de Valsalva esquerdo cujo endocárdio apresentava-se lizo e sem sinais de fibrose ou processo cicatricial. A formação aneurismática se estendia para o miocárdio ventricular esquerdo terminando em fundo de saco onde o prolongamento da cúspide valvar aórtica esquerda formava sua parede infero-interna (fig. 2). O sistema arterial coronário no seu trajeto subepicárdico e os demais aspectos da morfologia cardí-

Faculdade de Ciências da Saúde da UnB e Hospital de Base do Distrito Federal.
Correspondência: Marcus Vinicius Simões
Rua São José, 655, apt. 1001 – 14010 – Ribeirão Preto, SP

aca estavam normais. O estudo radiológico contrastado evidenciava dilatação grosseiramente tubular, imperfurada, de onde emergia a artéria coronária esquerda (fig. 3). Devido às condições de fixação do material não foi possível obter cortes adequados para o estudo histológico.

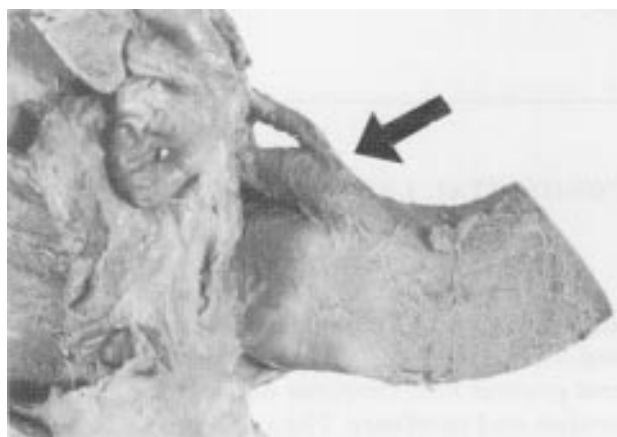


Fig. 1 - Grande dilatação aneurismática na raiz aórtica (peça n° 1).



Fig. 2 - Corte longitudinal permitindo visualizar a extensão da formação aneurismática terminando em fundo cego (peça n° 2).



Fig. 3 - Aspecto radiológico contrastado (peça n° 1).

DISCUSSÃO

As dilatações aneurismáticas da raiz aórtica e dos três seios de Valsalva em graus variados são alterações relativamente comuns, podendo surgir como consequência da senectude (dilatação do tipo senil), de complicações da sífilis tardia, da síndrome de Marfan e doenças associadas do tecido elástico e da espondilite anquilosante. Mas, se por um lado a dilatação conjunta dessas estruturas é relativamente comum, a isolada de apenas um ou dois dos seios de Valsalva é ocorrência rara, podendo dever-se à endocardite infecciosa ou a defeito congênito. A causa mais comum é a endocardite infecciosa instalada na valva aórtica que se espalha para as estruturas adjacentes, causando formações abscedadas saculares^{1, 2}. O defeito anatômico básico do aneurisma congênito do seio de Valsalva consiste na ausência de fusão da túnica média aórtica ao anulo fibroso valvar. Tal região da raiz aórtica, estruturalmente enfraquecida, propiciaria o surgimento de uma dilatação aneurismática³. O distúrbio do desenvolvimento embriológico que levaria a esse defeito provavelmente se deve à deficiente migração das células da crista neural cardíaca, evento crítico para o processo de septação tronco-conal⁴⁻⁷.

Desde a sua primeira descrição em 1840 por Thurman, os ACSV foram motivos de vários relatos. Tal interesse advém principalmente de sua raridade e das suas manifestações clínicas multiformes. Desse modo a expansão sacular de um ou mais seios de Valsalva foi associado à insuficiência aórtica, insuficiência coronária, síncope por taquiarritmia, distúrbio de condução atrioventricular, obstrução do trato de saída ventricular direito, massa atrial direita (ecocardiográfica) e insuficiência tricúspide. As complicações relacionadas aos ACSV incluem a sua ruptura (sendo a mais frequente e ocorrendo em 80% dos casos relatados) cursando com grave insuficiência cardíaca ou tamponamento pericárdico. A endocardite infecciosa pode se instalar sobre o ACSV pré-existente⁸⁻¹¹.

A incidência dos ACSV na população ocidental não foi estabelecida, provavelmente devido a sua raridade. Estima-se sua frequência em torno de 3,5% de todos aqueles com cardiopatia congênita, submetidos a tratamento cirúrgico¹². Na população asiática os ACSV ocupam o 4° lugar dentre as cardiopatias congênitas mais comuns. Apesar de reforçar o caráter genético da transmissão do defeito, tal incidência elevada ressalta a possibilidade do excesso diagnóstico, uma

vez que não existem critérios angiográficos ou anatômicos estabelecidos para a normalidade das dimensões dos seios de Valsalva^{13,14}.

Chama a atenção, na revisão dos relatos sobre os ACSV, o incremento extraordinário do seu número após a ampla disseminação dos meios de diagnóstico cardiológico. Avolumaram-se assim as comunicações oriundas de pacientes sintomáticos do ponto de vista cardiovascular. A descrição de ACSV não rotos ou assintomáticos são extremamente raros, e até a de Fishbein e col¹ não havia relatos de seu achado ocasional necroscópico^{15,16}. Até onde extensa revisão nos permite afirmar, em sala de anatomia, este é o primeiro relato de achado incidental de ACSV esquerdo. Nos dois casos aqui apresentados resulta incompleta a documentação a respeito de suas histórias clínicas e causa mortis. Fica claro, contudo, que a ausência de rupturas e de indícios de endocardite bacteriana, de fístulas ou de compressões de estruturas vizinhas (bem como de alterações secundárias da válvula aórtica), sugerem fortemente a não participação das estruturas aneurismáticas dos seios de Valsalva no quadro sintomático em vida ou no evento final desses indivíduos. Tais suposições suportam a opinião de que este defeito congênito seria mais freqüente do que o atualmente estimado, porém sub-diagnosticado pela falta de sua pesquisa sistemática e pela ausência de seus indícios em necropsia de rotina.

REFERÊNCIAS

1. Fischbein MC, Obma R, Roberts WC – Unruptured sinus of Valsalva aneurysm *Am J Cardiol*. 1975;35: 918-22.
2. Schumacker Jr. HB – Aneurysm of the aortic sinuses of Valsalva due to bacterial endocarditis, with special reference of their operative management. *J Thor Cardiovasc Surg*. 1972; 63:896-902.
3. Edwards JE, Burchell HB – Specimen exhibiting the essential lesion in aneurysm of the aortic sinus *Proceedings of the Staff Meeting of the Mayo Clinic*, 1956, 31:407-12.
4. Kirby ML, Gale TF, Stewart DE – Neural crest cells contribute to normal aorticopulmonary septation. *Science*, 1983; 220: 1059-61.
5. Kirby ML, Bockman DE – Neural crest and normal development: A new perspective. *Anat Rec*. 1984; 209: 1-6.
6. Rosenquist TH, McLoy JR, Waldo KL, Kirby MIL – Origin and propagation of elastogenesis in the development cardio vascular system *Anat Rec*. 1988; 221: 860-71.
7. Sundeen JT, Bloom S – Sinus of Valsalva aneurysm associated with multiple conotruncal malformation. *Hum Path*, 1987; 18: 96-8.
8. Soulié P, Acar J, Grosgeat Y, Cartier F, Vernant P – Les aneurysmes du sinus de Valsalva (Symposium sur les aneurysmes du sinus de Valsalva). *Arch Mal Coeur*, 1964; 5: 481-507.
9. Le Helloco A, Danchin N, Amrein S, Nizak J, Pernot C – Aneurysme du sinus de Valsalva antero gauche responsable d'une insuffisance coronaire. *Arch Mal Coeur*, 1986; 10: 1515-20.
10. Louis P, Potard D, David M et al – Aneurysmes du sinus de Valsalva non rompus révélés par des troubles de l'excitabilité cardiaque syncopaux- *Arch Mal Coeur*. 1986; 7: 1081-8.
11. Atay AK, Alpert MA, Bertuso JR, Lawson DL – Right sinus of Valsalva aneurysm presenting as an echocardiographic right atrial mass. *Am Heart J*. 1986; 112: 169-72.
12. Boutefeu JM, Moret PR, Hahn C, Hauf E – Aneurysms of the Sinus of Valsalva- *Am J Med*. 1978; 65: 18-25.
13. Guo DW, Ching TO, Llin UML, Gu ZQ – Aneurysm of the sinus of Valsalva: A roentgenologic study of 105 chinese patients. *Am Heart J*. 1987; 114: 1169-77.
14. Lien WP et al – Frequency of various congenital heart diseases, in chinese adults: Analysis of 926 consecutive patients over 13 years of age. *Am J Cardiol*, 1986; 57: 804-44.
15. Martens LW, Hsu I, Schwartz H, Wasserman AG – Congenital aneurysm of the left sinus of Valsalva. Report of a patient with 19 years survival without surgery. *Chest*, 1986; 90: 143-5
16. Warnes CA, Maron JB, Jones M, Roberts WC – asymptomatic sinus of Valsalva aneurysm causing right ventricular outflow obstruction before and after rupture. *Am J Cardiol*, 1984; 54: 1384-5