

INSUFICIÊNCIA AÓRTICA E HIPERTROFIA SEPTAL EM MENINO PORTADOR DA SÍNDROME DE DOWN

LURILDO R. SARAIVA, DJAIR BRINDEIRO FILHO, REGINA WALMSLEY CARNEIRO, NADJA
ARRAES C. DE FRANÇA Recife, PE

Menino de 9 anos de idade com estigmas da síndrome de Down, portador de insuficiência valvar aórtica.

Afastadas como causas a situação bicúspide de valva aórtica e a doença reumática, o encontro ecocardiográfico de hipertrofia basal do septo, distorcendo a via de saída do ventrículo esquerdo, pode justificar a incompetência valvar, por fluxo de ejeção dirigido excentricamente à cúspide coronária direita, com a conseqüente lesão do jato.

AORTIC REGURGITATION AND SEPTAL HYPERTROPHY IN A 9-YEAR-OLD BOY WITH DOWN'S SYNDROME

A 9-year-old boy with Down's syndrome and aortic regurgitation.

In this patient bicuspid aortic valva and rheumatic fever could not be proved. On echocardiography, basal septal hypertrophy with significantly profusion into the left ventricular outflow tract was observed. It could explain the aortic regurgitation by ejection flow eccentrically directed to right coronary cuspid, causing a jet lesion.

Arq Bras Cardiol 57/2:133-136 – Agosto 1991

Anomalias da valva aórtica isoladas não são freqüentes na síndrome de Down¹. Quando ocorrem, referem-se mais a situações condicionadas ou relacionadas a um vaso aórtico pequeno, daí o achado de atresia do arco aórtico, hipoplasia do anel, atresia valvar, valva aórtica bicúspide ou estenótica. Estas anomalias representaram apenas 2,5% dos 79 casos analisados por Berg e col².

Na série de 251 crianças portadoras da síndrome de Down com cardiopatia estudadas por Park e col³, encontrou-se somente uma (0,4%) com insuficiência aórtica isolada (IAo).

A oportunidade de registro deste distúrbio valvar em um menino com os estigmas da síndrome de Down, onde o estudo ecocardiográfico revelou também a presença de hipertrofia septal subaórtica, torna pertinente esta publicação.

RELATO DO CASO

Menino de 9 anos de idade, de cor parda, compareceu ao ambulatório de Cardiologia Pediátrica do Hospital Barão de Lucena em junho de 1990. Os familiares referiam a ocorrência de cansaço a esforços físicos maiores, observado há 2 anos.

Nascido de parto normal a termo, foi o último filho de uma família pobre, composta por 11 irmãos. A genitora teve dois abortamentos durante a sua vida reprodutiva.

O desenvolvimento do menor caracterizou-se por retardo mental, por atraso em andar (1 ano e 7 meses) e em falar (8 anos). Não houve referência a amigdalites repetitivas ou a quadro compatível com doença reumática.

O exame físico mostrou peso de 24,0 kg e altura de 1,20 m. Estava eunêmica, sem edema de membros inferiores e com escabiose. Havia prega simiesca em mãos, língua grande e protusa nariz achatado e olhos de fenda diminuí-

Hospital Barão de Lucena e Universidade Federal de Pernambuco.
Correspondência: Lurildo R. Saraiva – Rua Pedro Correia, 110
52071 – Recife, PE.

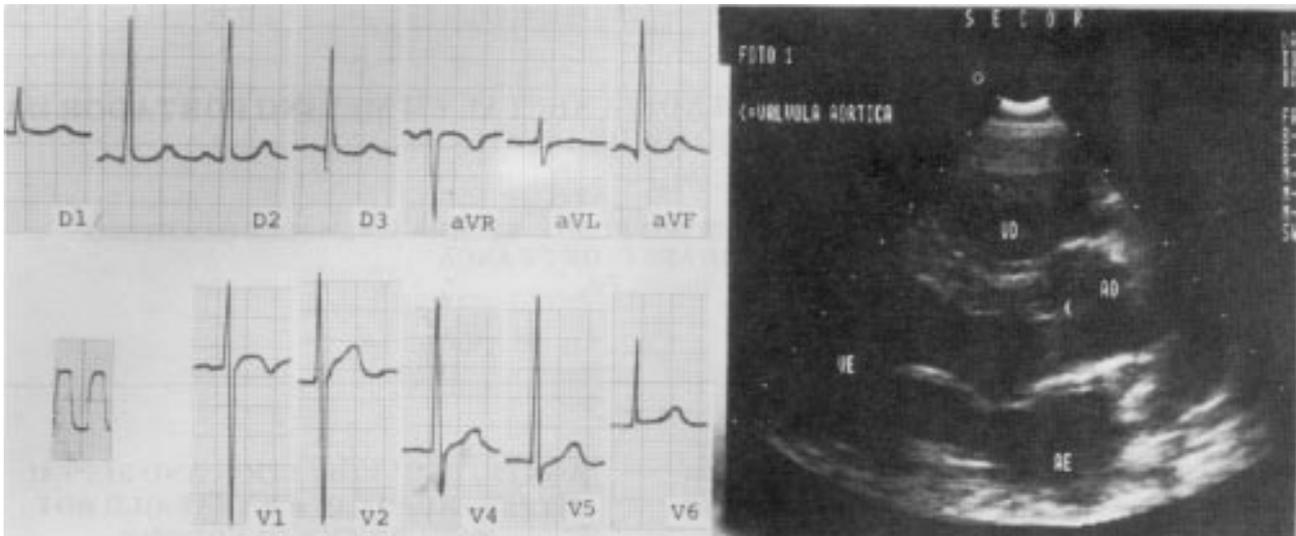


Fig. 1 - O ECG compatível com sobrecarga ventricular esquerda e hipertrofia septal; no eco bidimensional, o corte longitudinal do VE em diástole, por via de acesso para-esternal, mostra septo interventricular hipertrofiado.

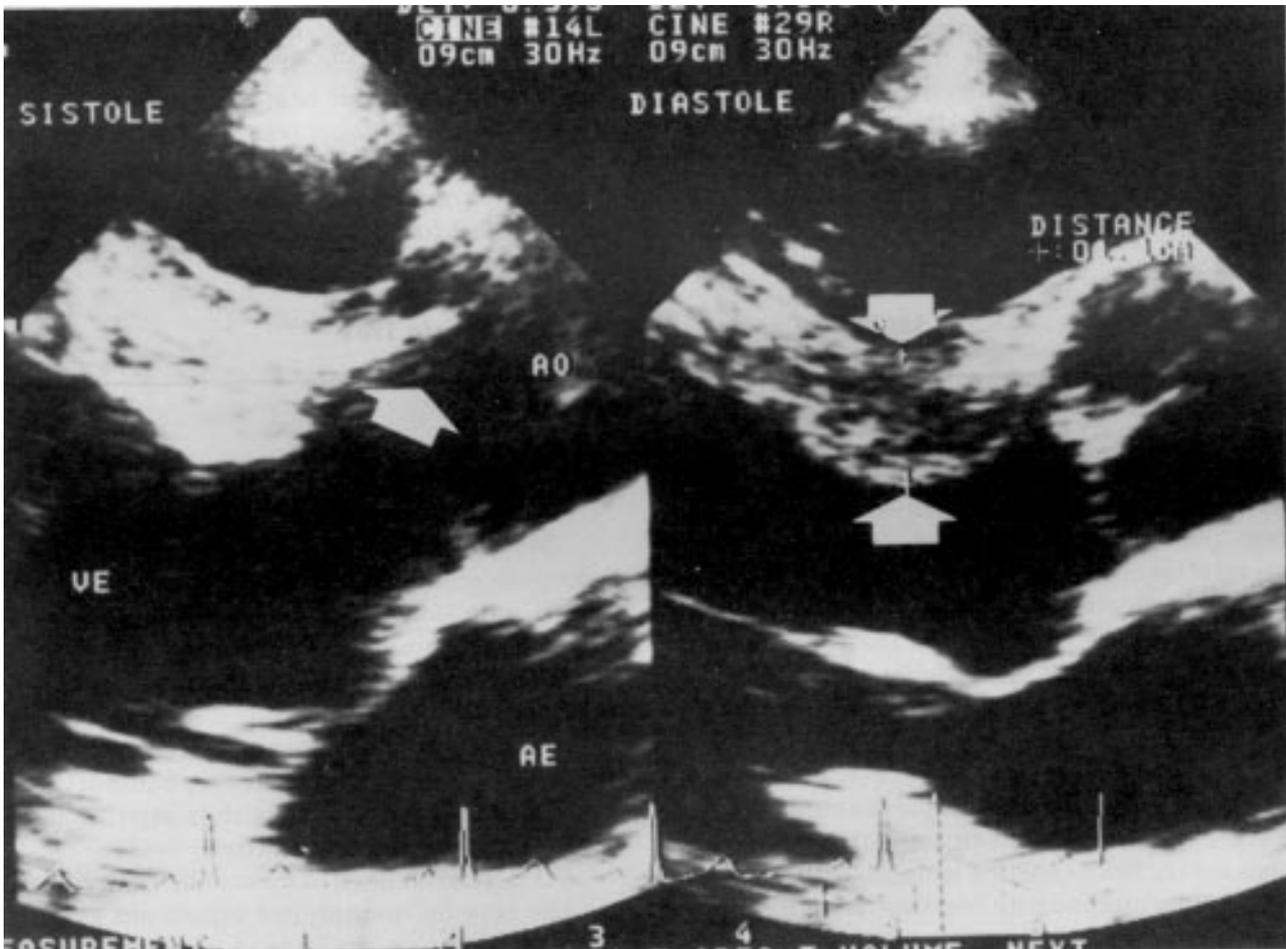


Fig. 2 - Ecocardiograma bidimensional de via de saída do VE revela protusão do septo hipertrofiado, podendo orientar o fluxo em direção ao folheto coronariano direito.

da, condicionando aspecto “mongol”. Os pulsos eram amplos e regulares, tipo Corrigan. A pressão arterial era de 110 x 65 mmHg, em braço direito.

O ictus localizou-se no 5º espaço intercostal esquerdo tipo muscular, ocupando 1,5 polpas digitais. O ritmo cardíaco era regular, com 2a bulha normofonética, verificando-se SS + +/

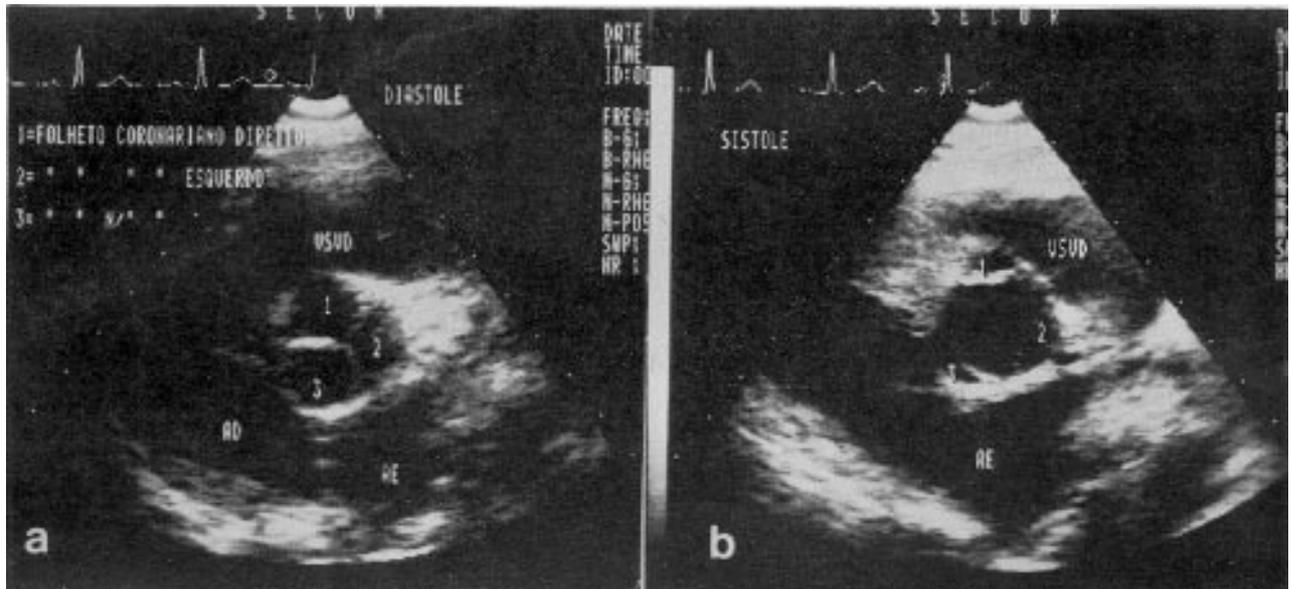


Fig. 3 - Eco bidimensional, corte transversal ao nível da aorta, por via de acesso para-esternal, a) diástole, b) sístole: observa-se valva aórtica tricúspide, com o folheto coronariano direito espessado.

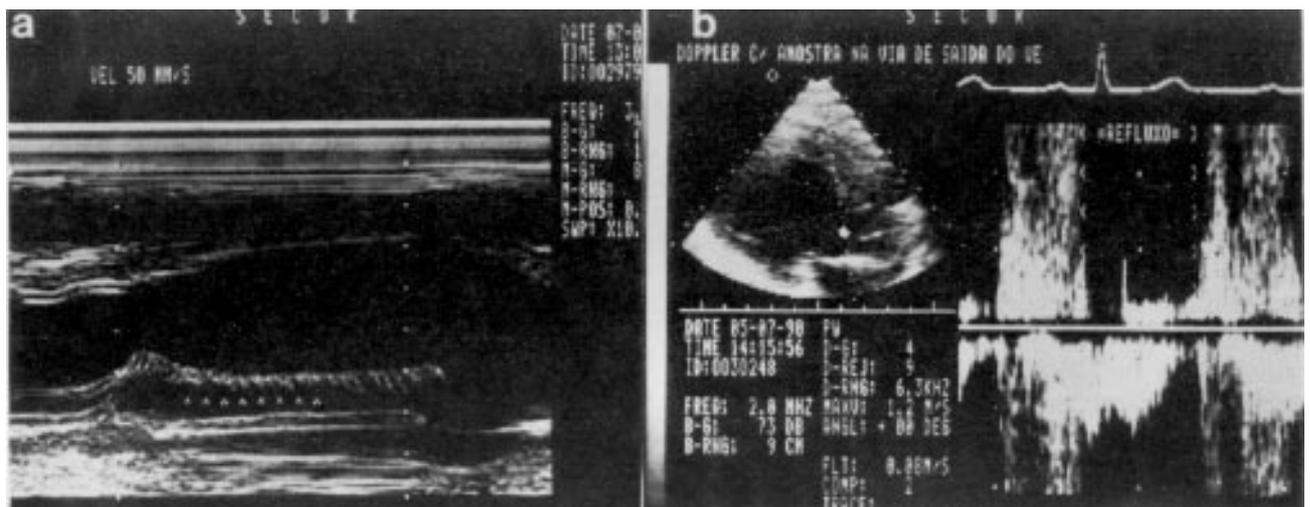


Fig. 4 - a) Eco modo M denota vibrações diastólicas de alta frequência no folheto anterior da valva mitral (setas); b) estudo Doppler, com amostra de volume posicionada na via de saída do VE, demonstra refluxo aórtico.

4 de ejeção e SD + +/4 em decrescendo, audíveis em área aórtica e mesocárdio. Terceira bulha foi detectada em área mitral.

A ausculta dos pulmões foi normal, não havia hepatoesplenomegalia e se observou hérnia íngüino-escrotal direita de pequeno volume.

A radiografia do tórax mostrou aumento da área cardíaca e da aorta. O ECG (fig. 1) foi compatível com sobrecarga ventricular esquerda (SV1 + RV5 = 55 mm; Σ QRS = 261,5 mm) e hipertrofia septal. Este aspecto foi corroborado por ecocardiograma bidimensional e modo M, executado em aparelho ALOKA 730, com transdutor de 5 mHz; verificou-se significativa protusão do septo interventricular na

via de saída do ventrículo esquerdo (VE), alcançando o nível de coaptação das sigmóides aórticas (Figs. 1, 2), sendo o eixo transversal do VE de 5,0 cm; a valva aórtica era composta por 3 válvulas (fig. 3), com espessamento do folheto coronariano direito. O exame no modo M e o estudo com Doppler (fig. 4) evidenciaram nitidamente o refluxo aórtico moderado.

Os níveis séricos de anti-estreptolisina O (AEO) foram normais (300 μ Todd) e a cultura da secreção do orofaringe mostrou flora normal na cavidade. O valor total de proteínas séricas era de 7,0 g/dl, o de α 2-globulina de 0,6 g/dl.

Exame ecocardiográfico feito na genitora foi normal.

DISCUSSÃO

A possibilidade de IAo isolada na síndrome de Down já seria admitida por Fraser (apud Berg e col²) quando, 10 anos após a descrição do quadro feita em 1866, relacionou a anomalia com alterações cardiovasculares; o autor pôde encontrar “fenestração” em cúspides aórticas no estudo necroscópico de uma mulher com síndrome de Down de 40 anos de idade.

A despeito deste primeiro informe, a raridade da situação tem sido reconhecida em vários trabalhos^{2,3}, não obstante a série de Gerstmann e col⁴, não tão ampla como a de outros, detectasse lesões valvares aórticas com prevalência significativa, atingindo 30% dos casos de síndrome de Down com cardiopatia.

A IAo congênita tem sido relacionada à valva aórtica bicúspide, segundo Perloff⁵, mas pode suceder-se a uma situação anatômica tri-valvular. Por outra, a etiologia reumática neste caso não tem apoio na história ou em dados laboratoriais – ausência de sintomas de doença reumática progressiva ou de títulos elevados de AEO – e também não se apoia no estudo ecocardiográfico, pois é ampla a excursão sistólica dos folhetos aórticos, fato não habitual em lesões valvares reumáticas (Figs. 2 e 4).

Os sintomas possivelmente relacionados à cardiopatia só apareceram aos 7 anos de vida, sem que os familiares, porventura, tivessem sido informados de alteração cardíaca já ao nascimento. Supõe-se que IAo, aqui bem documentada, teria surgido com a passagem dos anos.

O estudo ecocardiográfico da via de saída do VE revelou profusão do septo localmente hipertrofiado (cerca de 1,1 cm), podendo orientar o fluxo sanguíneo preponderantemente em direção ao folheto coronariano direito, como se observa na figura 2. Tal possibilidade foi descrita por Shiota e col⁶ no seu estudo de causas de incompetência aórtica encontrada na hipertrofia septal assimétrica. Segundo os autores, o grau de protusão do septo em sua porção basal causaria distorção do anel aórtico e fluxo de ejeção excentricamente dirigido à valva, com vazamento ulterior.

Como a ocorrência de hipertrofia septal do tipo assimétrico já foi reconhecida por Tandon e Edwards⁷ na síndrome de Down, seria factível IAo dela decorrente, conforme o modelo de Shiota e col³, nessa mesma síndrome.

REFERÊNCIAS

1. Silva MVD, Fontes VF, Medeiros Sobrinho JD – Defeitos dos coxins endocárdicos e das valves átrio-ventriculares. In: Macruz R. Snitcowsky R. – *Cardiologia Pediátrica*, São Paulo, Sarvier, 1983, p. 318.
2. Berg JM, Crome L, France NE – Congenital cardiac malformations in mongolism. *Br Heart J*. 1960; 22: 331-46.
3. Park SC, Mathews RA, Zuberhuhler JR, Rowe RD, Neehes WH, Lenox CC – Down syndrome with congenital heart malformation. *Am J Dis Child*, 1977; 131: 29-33.
4. Gerstmann PE, Baum D, Guntheroth WB – Prevalence of eardiovascular disease in the retarded. *JAMA*, 1972; 210: 1171-5.
5. Perloff JK – *The clinical recognition of congenital heart disease*. 2. ed. Philadelphia, WB Saunders, 1978, p. 114.
6. Shiota T, Sakamoto T, Takenaka K et al – Aortic regurgitation associated with hypertrophic cardiomyopathy: a colour Doppler echocardiographic study. *Br Heart J*. 1989; 62: 171-6.
7. Tandon R, Edwards JE – Cardiac malformations associated with Down's syndrome. *Circulation*, 1973; 47: 1349-55.