

Correlação Anátomo-clínica

Coordenador- Silvio S. Carvalho
(PUCAMP - Campinas -SP)

Caso 332/88 (Pontifícia Universidade Católica de Campinas)

Homem, 69 anos, branco, 1,65 m, 75 kg. Foi admitido pela primeira vez no HMCP em fevereiro de 1988, relatando ortopnéia e edema de MMII progressivo desde 1980. Sabia ser hipertenso há 20 anos, fazendo uso irregular uso diuréticos e vasodilatadores. Tabagista há 20 anos, negava doenças venéreas. Exame físico: dispnéico, cianótico +/-, com estase jugular bilateral a 45°. Ictus no 4 EIE, na linha hemiclavicular, 3 polpas digitais, impulsivo. Bulhas hipofônicas e frequência cardíaca (FC) igual a 40 bpm e PA 150 x 100 mmHg. Apresentava murmúrio vesicular com tempo expiratório mais prolongado que o inspiratório e raros estertores crepitantes em bases pulmonares. Fígado palpável a 3 cm da borda costal direita com consistência aumentada +/- e doloroso. Edema de MMII +/- sem sinais flogísticos. Coluna vertebral sem deformidades. O ECG realizado no Pronto Socorro mostrou bloqueio AV total com FC em torno de 40 bpm. O exame radiológico de tórax revelava cardiomegalia global +/+/4, aorta ascendente proeminente, formando contorno superior direito da silhueta cardíaca. Acentuação da trama vascular para os ápices pulmonares (fig. 1). Sorologias para Chagas foram negativas, FTABS negativo, curva glicêmica normal, creatinina igual a 1,3 mg%, triglicérides 133 mg% e colesterol 254 mg%. Houve reversão para ritmo sinusal após suspensão do digital do qual o paciente fazia uso há 9 anos. O ECG nessa ocasião exibia, além do ritmo sinusal, BAV do 1º grau, sinais de sobrecarga de câmaras esquerdas e bloqueio do ramo esquerdo (Paulo César Ribeiro Sanches) (fig. 2). Sem esta droga, porém não foi possível controlar a insuficiência cardíaca e optou-se então pela implantação do marcapasso definitivo. Três meses após, o paciente reinternou-se em insuficiência cardíaca, referindo forte dor no peito com irradiação para as costas, acompanhada de sudorese fria e má perfusão periférica, PA 80 x 0 mmHg, estertores crepitantes nos pulmões. Nessa ocasião auscultou-se sopro diastólico em foco aórtico e acessório. Não houve mudança eletrocardiográfica. Submeteram-no a estudo ecocardiográfico que revelou raiz aórtica intensamente dilatada, medindo 50

mm e presença de ecos paralelos que distavam 16 mm da parede posterior da aorta, formando duplo lúmen neste local (fig.3). Diante deste achado, embora não dispuséssemos de estudo com Doppler, aventamos a hipótese de delaminação aórtica estávamos aguardando a transferência do paciente quando apresentou morte súbita.

Achados da Necropsia

No estudo necroscópico foi achado cardiomegalia global +/+/4. Coração pesando 980 g.



Fig. 1 - Cardiomegalia global, aorta ascendente proeminente, formando o contorno superior direito da silhueta cardíaca

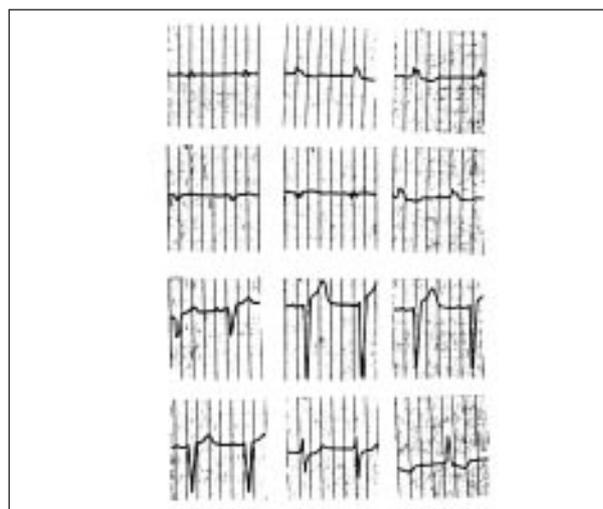


Fig. 2 - Ritmo sinusal com bloqueio átrio-ventricular do 1º grau, sinais de sobrecarga E e bloqueio do ramo E.

Ventrículo esquerdo apresentava hipertrofia simétrica, espessura parietal igual a 16 mm e dilatação +++/4, tendo o ventrículo conformação globosa como podemos observar na figura 4, onde o coração esta cortado segundo o plano ecocardiográfico



Fig. 3 - Raiz aórtica dilatada e duplo lúmen na parede posterior

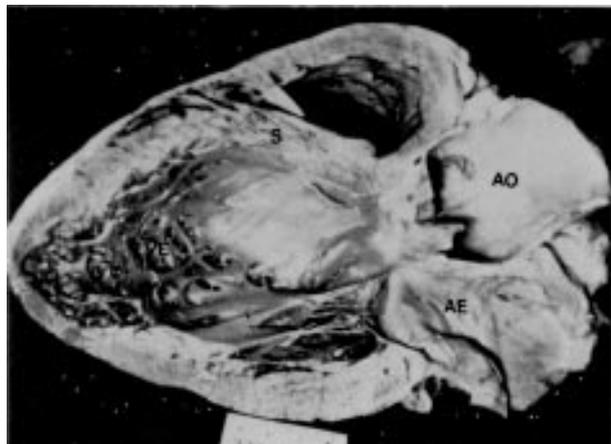


Fig. 4 - Coração cortado segundo o plano ecocardiográfico paraesternal longitudinal esquerdo, mostrando dilatação da raiz aórtica e sem delaminação.

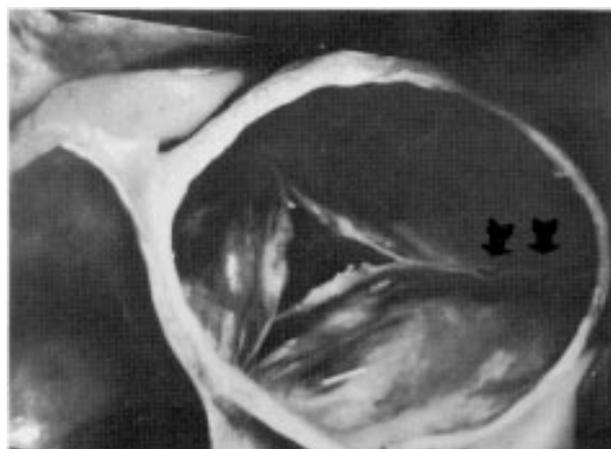


Fig. 5 - Valva aórtica vista por cima em posição diastólica exibindo defeito no fechamento por dilatação da JST e estiramento da rafe da comissura entre a cúspide coronariana D e não coronariana (vide setas).

para-esternal longitudinal esquerdo. Átrio esquerdo aumentado às custas do diâmetro longitudinal que mediu 60 mm. A via do VD estava dilatada e mediu 35 mm (correspondente à medida ecográfica em posição paraesternal esquerda). Átrio direito aumentado +/4. A valva aórtica apresentava refluxo moderado devido à dilatação da junção sino tubular e do seio de Valsalva direito que acarretavam estiramento das cúspides a nível das comissuras e desproporção entre o tamanho das cúspides e o anel (fig. 5). O diâmetro a nível da junção sino tubular era igual a 50 mm. O seio de Valsalva direito, como já salientamos, era aneurismático e proeminava para dentro do átrio direito. Não havia delaminação como sugeriu o ecocardiograma e na região correspondente ao seio de Valsalva direito havia placa de ateroma calcificada e ulcerada. O restante da aorta, principalmente o segmento ascendente apresentava aterosclerose moderada. Artérias coronárias exibiam aterosclerose difusa com obstrução de 95 % a nível da flexão obtusa da coronária direita e 90 % na descendente anterior, a 10 mm da emergência da 1ª diagonal.

O estudo histológico do miocárdio revelou, além dos sinais de hipertrofia, a substituição focal de fibras por fibrose. O estudo dos fragmentos da valva aórtica e da junção sino-tubular revelou interrupção de fibras elásticas, depósitos de mucopolissacarídeos ácidos na média, principalmente na região do seio de Valsalva direito. Esses achados são compatíveis com médionecrose cística. (fig. 6). Os pulmões exibiam discreta hiperinsuflação e congestão. Rins apresentavam nefropatia por hipertensão, não sendo muito acentuada a arteriopatía. Fígado congesto. Demais órgãos sem alterações de importância.

Este caso tem vários aspectos interessantes que nos ensinaram muito. Primeiramente tratava-se de um paciente que clinicamente apresentou quadro compatível com delaminação da aorta, sendo essa ratificada em parte pelo ecocardiograma bidimensional que mostrou duplo lúmen da aorta ascendente, apesar de não ter sido demonstrada a íntima dissecada com movimento ondulante, que é o aspecto mais característico dessa condição⁶.

Na literatura existem várias condições descritas que podem mimetizar essa situação⁵. No nosso caso a explicação mais aceitável é que o duplo lúmen foi criado pela reverberação da rafe da comissura entre a cúspide coronariana direita e a não coronariana que se encontrava bastante estirada devido à dilatação do seio de Valsalva direito. (fig.5)

O aneurisma do seio de Valsalva que se projetava para dentro do átrio direito possivelmente não



Fig. 6 - Fragmento de aorta (aumento 400x) mostrando depósito de mucopolissacarídeos ácidos na média.

foi visto devido à janela ecocardiográfica ruim que não permitiu um estudo adequado.

Podemos definir este caso como ectasia anulo-aórtica (EAA). Esse termo foi originalmente usado por Ellis e col em 1961 para designar as dilatações do anel aórtico (raiz) e aorta ascendente sem causa conhecida. Atualmente acredita-se que esta dilatação ocorra por doença da média da aorta (médionecrose cística) como visto neste caso e vários autores relacionam esses achados à forma frusta da síndrome de Marfan.

A importância clínica desse achado está no pior prognóstico dos pacientes portadores de EAA. A progressão da insuficiência aórtica é mais rápida, inclusive quando comparada com a causada por doença reumática. Robert Fox e col³ compararam dois grupos de pacientes portadores de dilatação da aórtica, sendo um grupo com EAA e outro de causa conhecida (secundário à hipertensão arterial e sífilis) e concluíram que os portadores de EAA que apresentavam dilatações mais graves, por ocasião do diagnóstico (> 5,0 cm), necessitavam mais intervenções cirúrgicas devido à dissecação e insuficiência e eram geralmente mais jovens. Esses dados são parecidos com os de outros estudos que enfatizam a morbidade cardiovascular associada a esta entidade.

O ecocardiograma é fundamental para o diagnóstico, pois através dele podemos visualizar a raiz aórtica e aorta ascendente, realizar medidas a nível dos seios de Valsalva, junção sino-tubular e aorta ascendente. Entretanto, a definição de EAA e a diferenciação com outras causas de dilatação pode ser difícil e o diagnóstico é feito por exclusão.

A insuficiência aórtica que geralmente ocorre, como vimos, deve-se ao estiramento das cúspides a nível das comissuras (junção sino-tubular), levando à desproporção entre o tamanho das cúspides e o anel⁴. Um estudo da Clínica Mayo de 225 casos de regurgitação aórtica pura, corrigida cirurgicamente mostrou que a causa mais comum encontrada foi a EAA⁷. Mac Donald e col acreditam que a magnitude da dilatação está relacionada com dissecação e ruptura da aorta e propuseram cirurgia profilática para indivíduos assintomáticos portadores de síndrome de Marfan, com diâmetro da raiz (> 5,5 cm). Essa recomendação está fundamentada na alta incidência de dissecação clinicamente não feita e encontrada durante a cirurgia eletiva de insuficiência nestes casos.

Estudos mais recentes sugerem que a troca da raiz da aorta está associada com baixa na taxa de mortalidade.

Alguns trabalhos mostram que o uso profilático de propranolol em pacientes com Síndrome de Marfan pode prevenir a progressão da dilatação e a dissecação, entretanto ainda são necessários estudos em pacientes com EAA para se recomendar tal tratamento.

Sandra Ap. Ferreira Silveira
M. Cristina Furian Ferreira
Heraldo J. V. Curti

Referências

1. Nanda NC. Echocardiography of the aortic root. *Am J Cardiol*, 1977; 62:836.
2. Lemon DK, White CW - Anuloaortic ectasia: Angiographic, hemodynamic and clinical comparison with aortic valve insufficiency. *Am J Cardiol*, 1978; 41:482.
3. Fox R, Ren J - Anuloaortic ectasia: a clinical and echocardiographic study. *Am J Cardiol*, 1984; 54: 177.
4. Guiney TE, Davies MJ, Parker DJ, Leech GJ, Leatham A - The aetiology and course of isolated severe aortic regurgitation: A clinical, pathological and echocardiographic study. *Br Heart J*. 1987; 58: 358.
5. Stevenk KBS, Elemen S, Alan DF, Roberts E Echocardiographic mimics of aortic root dissection. *Chest*, 1975; 67: 4.
6. Manda M - Diagnosis of aortic root dissection by echocardiography. *Circulation*, 1973; 48.
7. Olson LT, Subramanian R, Edwards WD - Surgical pathology of pure aortic insufficiency: A study of 226 cases. *Mayo Clinic Proc*, 1984; 59: 835-41.