



# Pseudoaneurisma da Fibrosa Intervalvar Mitro-Aórtica Secundário ao Tratamento de Estenose Subvalvar Aórtica em Túnel

## *Pseudoaneurysm of the Mitral-aortic Intervalvular Fibrosa after Operation for Congenital Subaortic Stenosis*

Mariana Nunes<sup>1</sup>, David Le Bihan<sup>2</sup>, Rodrigo Barretto<sup>2</sup>, Daniela L Kreuzig<sup>2</sup>, Jorge E Assef<sup>3</sup>, Simone R F. Fontes Pedra<sup>2</sup>

<sup>1</sup>. Médica Residente do Setor Ecocardiografia. Instituto Dante Pazzanese de Cardiologia. São Paulo-SP – BR <sup>2</sup>. Médicos Assistentes do Setor de Ecocardiografia. Instituto Dante Pazzanese de Cardiologia. São Paulo-SP – BR <sup>3</sup>. Chefe da Seção Médica de Ecocardiografia. Instituto Dante Pazzanese de Cardiologia. São Paulo-SP – BR

### RESUMO

Criança com 12 anos de idade, encaminhada para ecocardiografia transtorácica e transesofágica 2D e 3D para controle pós-operatório de correção de estenose subaórtica, que evidenciou um grande pseudoaneurisma da fibrosa intervalvar mitro-aórtica, associado à perfuração da base do folheto anterior da valva mitral. Tratava-se de um caso de coarctação da aorta (CoAo) neonatal associada à comunicação interventricular (CIV), que necessitou de múltiplas intervenções cirúrgicas na infância devido ao não tratamento adequado das estruturas predisponentes de estenose subvalvar aórtica. Neste relato, são discutidas as particularidades anatômicas que predispoem a lesões obstrutivas esquerdas e a provável causa de desenvolvimento dessas lesões iatrogênicas.

**Descritores:** Coarctação Aórtica, Estenose Subaórtica, Comunicação Interventricular, Ecocardiografia

### SUMMARY

Twelve year-old child referred for echocardiographic evaluation after surgical treatment of subaortic stenosis. Transthoracic and transesophageal (2D and real time 3D) showed a large pseudoaneurysm of the mitral-aortic intervalvular fibrosa associated with a small perforation at the base of the anterior leaflet of the mitral valve. She had neonatal coarctation of the aorta associated with ventricular septal defect and required multiple surgical procedures in infancy due to an inappropriate treatment of the predisposing anatomical structures of subvalvular aortic stenosis. In this report, the mechanisms of these iatrogenic lesions and the abnormal anatomical features that predispose to left sided obstructive lesions are discussed

**Descriptors:** Aortic Coarctation; Discrete Subaortic Stenosis; Heart Septal Defects, Ventricular; Echocardiography

## INTRODUÇÃO

As obstruções do trato de saída do ventrículo esquerdo (VE) costumam apresentar-se em vários níveis, podendo acometer, concomitantemente, a via de entrada, a região subaórtica, a valva aórtica e o arco aórtico. Embora os substratos anatômicos já estejam presentes desde a vida fetal, as lesões tendem a ser evolutivas e manifestar-se, clinicamente com o passar do

tempo. A estenose subvalvar aórtica raramente está presente ao nascimento tendo um caráter progressivo e recorrente.<sup>1,2</sup>

A identificação dos mecanismos de estenose subaórtica, durante o estudo ecocardiográfico, é essencial para o planejamento do tratamento dos pacientes portadores de lesões obstrutivas esquerdas. Estes, se não abordados corretamente durante o ato cirúrgico, levam a repetidas operações cardíacas ao longo da vida.

### Instituição: Instituto Dante Pazzanese de Cardiologia

Simone R. F. Fontes Pedra - Setor de Ecocardiografia - Av. Dr. Dante Pazzanese nº 500 - Ibirapuera - 04012-180 São Paulo-SP – BR  
Telefone: (11) 5085-6114

sfpedra@uol.com.br

Recebido em: 05/08/2012 Aceito em: 31/08/2012

Neste relato, descrevemos um caso de CoAo neonatal, o qual evoluiu com estenose subvalvar aórtica em túnel, necessitando múltiplas intervenções cirúrgicas na infância devido a não tratamento adequado das estruturas que predispunham às lesões obstrutivas esquerdas. No pós-operatório tardio da última operação desenvolveu um aneurisma na fibrosa intervalvar mitro-aórtica, possivelmente decorrente da manipulação inadvertida da região da prega ventriculoinfundibular esquerda (PVIE).

## RELATO DO CASO

S.P.S.C., feminino, 12 anos, assintomática do ponto de vista cardiovascular, em seguimento pós-operatório de correção de CoAo, ventriculoseptoplastia, ampliação da via de saída do VE e da aorta ascendente, associadas à plastia da valva aórtica. Em ecocardiograma de controle, evidenciou-se a presença de um grande aneurisma da fibrosa intervalvar mitro-aórtica, associado à perfuração da base da cúspide anterior da valva mitral.

## Histórico

Paciente encaminhada a nossa Instituição, aos 15 dias de vida, devido à insuficiência cardíaca congestiva por CoAo grave e hipoplasia do istmo aórtico associadas à CIV perimembranosa ampla e persistência do canal arterial. Logo após o diagnóstico, foi submetida à istmoplastia termino-terminal, ligadura do canal arterial e bandagem do tronco pulmonar com boa evolução. Aos 40 dias de vida, optou-se por prosseguir com a correção total dos defeitos, sendo realizado o fechamento da CIV com retalho e a retirada da bandagem pulmonar.

Na idade de nove meses, já apresentava sinais de recoartação aórtica, sendo observada também obstrução na via de saída do VE. Realizado cateterismo cardíaco que identificou estenose subvalvar aórtica por desvio posterior do septo infundibular associado à persistência da PVIE e recoartação aórtica com hipoplasia ístmica. Houve uma má resposta à tentativa de dilatação com cateter-balão. Permaneceu em evolução clínica até o quarto ano de vida quando se notou aumento significativo do gradiente subaórtico (104 mmHg medido pela ecocardiografia). Uma nova correção cirúrgica foi indicada, sendo realizada ressecção da membrana fibrótica que ocluía 70% da via de saída do VE. Houve redução deste gradiente para 38 mmHg no pós-operatório imediato.

O arco aórtico não foi abordado nessa operação, pois se acreditava que a recoartação era pouco significativa do ponto de vista clínico. Continuou em seguimento na instituição, havendo reaparecimento da estenose subaórtica (gradiente subaórtico, novamente, acima de 100 mmHg) e piora concomitante da CoAo (gradiente de 57 mmHg), sendo então reencaminhada para tratamento cirúrgico. Nesta última operação, realizada aos 11 anos

de idade, a região coartada foi ampliada com retalho de pericárdio bovino, uma nova membrana subaórtica foi ressecada e relizada ampliação da via de saída do VE. A operação foi completada por comissurotomia aórtica e plastia na aorta ascendente.

Evoluiu clinicamente bem, sem estreitamentos significativos nas regiões abordadas, entretanto, o ecocardiograma de controle realizado tardiamente à operação (idade de doze anos) demonstrou a formação de um pseudoaneurisma na região da fibrosa intervalvar mitro-aórtica associado a uma perfuração da cúspide anterior da valva mitral, especificamente, na base do componente A3. O estudo bidimensional foi complementado pela ecocardiografia tridimensional transesofágica que elucidou o mecanismo de desenvolvimento da lesão e a localização do orifício iatrogênico na valva mitral (Figura 1).

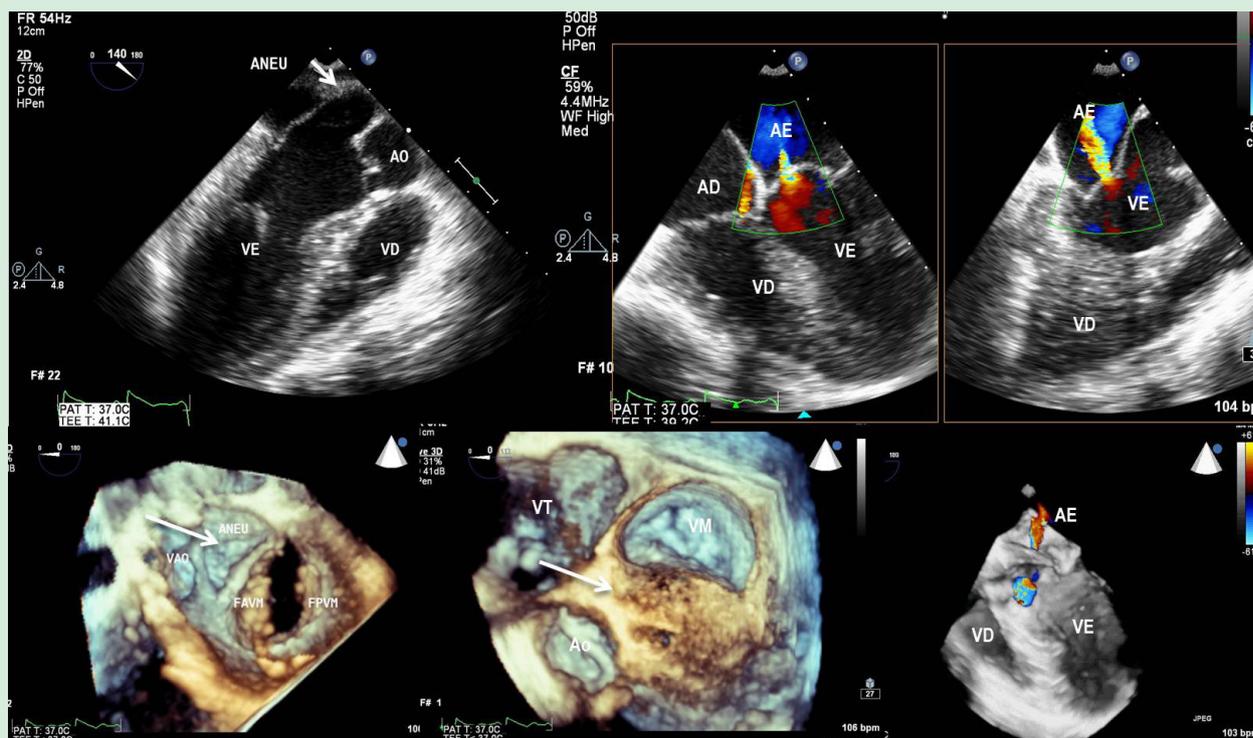
## DISCUSSÃO

Este caso é bastante ilustrativo por mostrar a evolução clássica e as histórias natural e modificada das lesões obstrutivas do coração esquerdo. O que parecia apenas uma CoAo neonatal associada à CIV, era um compêndio de anomalias das estruturas do lado esquerdo do coração, determinando lesões obstrutivas progressivas e recorrentes.

A CoAo neonatal, geralmente, ocorre decorrente da redução de fluxo efetivo anterógrado aórtico, que impede o desenvolvimento ideal do arco transversal e istmo aórtico durante a vida fetal. O istmo aórtico é particularmente suscetível a obstruções, já que, com circulações ocorrendo em paralelo, apenas 10% do débito cardíaco passam nessa região<sup>3</sup>. Qualquer lesão que restrinja ainda mais o fluxo aórtico anterógrado, seja a presença de grandes CIVs que roubam fluxo da esquerda para a direita ou de estruturas interpostas na via de saída, as chances de coartação neonatal são muito altas.

No caso em questão, três importantes fatores poderiam justificar a hipoplasia de arco e a CoAo neonatal: a grande CIV, o desvio posterior do septo infundibular que se insinuava na região subaórtica e a persistência PVIE. Estes dois últimos alteram a geometria da via de saída esquerda, alongando-a e formando um verdadeiro túnel subaórtico, o que restringe o fluxo efetivo para a aorta ascendente<sup>4</sup>.

Existem vários mecanismos de estenose subvalvar aórtica: membrana fibromuscular isolada; interposição de tecido do aparelho valvar mitral na via de saída do VE; miocardiopatia hipertrófica obstrutiva; herniação de tecido valvar tricúspide pela CIV para a região subaórtica; desvio posterior do septo infundibular e CIVs associadas à cavalgamento da aorta, em que a crista do septo trabecular desvia-se para a região subaórtica<sup>5</sup>. Configurações anatômicas anômalas, como o aumento da PVIE (descontinuidade fibrosa entre as valvas aórtica e mitral), a diminuição do ângulo entre o septo interventricular e a aorta (que deve ser em torno



**Figura 1:** Ao: aorta; VD: ventrículo direito; AD: átrio direito; AE: átrio esquerdo; VT: valva tricúspide.

Ecocardiograma transesofágico realizado aos 12 anos de idade. a) Estudo bidimensional em eixo longo do ventrículo esquerdo (VE), mostrando grande dilatação da continuidade mitro-aórtica (seta). b) Ao mapeamento de fluxo em cores, nota-se insuficiência mitral de grau discreto devido a uma perfuração no folheto anterior da valva mitral (VM). c) Ecocardiograma tridimensional em tempo real, mostrando a base do coração esquerdo vista pela face ventricular. Notam-se os folhetos anterior e posterior da valva mitral (FAVM e FPVM) abertos, a valva aórtica fechada e uma grande área dilatada separando os dois anéis valvares local, no qual se formou o pseudoaneurisma (ANEU). d) Visão atrial da base do coração mostrando o pseudoaneurisma por cima. e) 3D color demonstrando o local da perfuração na base do FAVM.

de 180 graus na sua normalidade) são responsáveis pela formação do túnel subaórtico e alteram direção e velocidade de fluxo nesta região<sup>6</sup>. Esta geometria desfavorável predispõe o desenvolvimento de tecido fibroso, formando a membrana subvalvar aórtica ou anel fibromuscular subaórtico<sup>7,8</sup>. Acredita-se que haja também um substrato genético que contribui para a proliferação anormal do endotélio nesta região quando submetido às alterações de fluxo<sup>9</sup>.

Embora o substrato anatômico já esteja presente desde o nascimento, a maioria das estenoses subaórticas manifesta-se apenas depois do período neonatal e, frequentemente, o diagnóstico é feito durante o acompanhamento tardio de pacientes que foram tratados de outras lesões como CoAo e CIV. No caso relatado, embora esses componentes não tenham sido indentificados ou descritos no período neonatal, eles foram observados nos exames subsequentes. Isto explicaria o aparecimento da estenose subaórtica não relatada em exames

prévios e o seu reaparecimento após o primeiro tratamento cirúrgico da estenose subaórtica, em que a membrana subvalvar aórtica foi ressecada, mas os substratos anatômicos predisponentes para tal não foram abordados.

Sabe-se que, neste tipo de configuração anatômica, o tratamento definitivo da obstrução subaórtica deve ser feito aplicando-se a operação de Konno modificada, em que a região subvalvar é aumentada ressecando-se a porção esquerda do septo interventricular (aquela que protrui para a região subaórtica) e colando-se um retalho pelo lado direito para fechamento da CIV. Por vezes, há necessidade de ampliar a via de saída do ventrículo direito devido ao posicionamento do retalho na CIV<sup>10</sup>.

A manipulação inadvertida da região da PVIE causa lesões graves. Esta prega é derivada da curvatura interna do tubo cardíaco primitivo e a ressecção desta região faz com que o cirurgião saia fora do coração<sup>9</sup>. Outra complicação descrita é a formação de um falso aneurisma. Possivelmente, o que foi relatado pelo cirurgião



como ressecção da região subaórtica, associou-se à manipulação inadvertida da região da PVIE e desencadeou a formação do pseudoaneurisma observado no último exame, realizado aos doze anos de idade. Isto significa que esta paciente necessitará da sua quinta cirurgia para, neste momento, corrigir esta lesão potencialmente grave por risco de rotura.

## CONCLUSÃO

Este caso ilustra a apresentação clássica de uma CoAo complexa que se formou intraútero devido à presença de substratos anatômicos que podem desencadear anomalias obstrutivas do coração esquerdo e que apresentou uma evolução tardia complicada por estenose subvalvar aórtica recorrente.

Embora submetida a vários procedimentos cirúrgicos, esta paciente seguiu a história natural da anomalia devido a não abordagem inicial dos mecanismos predisponentes à obstrução da via de saída do VE. Tardamente, teve sua evolução complicada por pseudoaneurisma da fibrosa intervalvar mitro-aórtica provavelmente devido à manipulação inadvertida no local da PVIE.

## Referências

1. Cassidy SC, van Hare GF, Silverman NH. The probability of detecting subaortic ridge in children with ventricular septal defect or coarctation of the aorta. *Am J Cardiol.* 1990; 66(4):505-8.
2. Freedom RM, Pelech A, Brand A, Vogel M, Olley PM, Smallhom J, et al. The progressive nature of subaortic stenosis in congenital heart disease. *Int J Cardiol.* 1985;8(2):137-43.
3. Rudolph A M. *Congenital Diseases of the Heart.* Armonk ( NY): Futura; 2001.
4. Moene RJ, Gittenberger-de Groot AC, Oppenheimer-Dekker A, et al. Anatomic characteristics of ventricular septal defect associated with coarctation of the aorta. *Am J Cardiol.* 1987;59(9):952-5.
5. Zielinsky P, Rossi M, Haertel JC, Vitola D, Lucchese FA, Rodrigues R. Subaortic fibrous ridge and ventricular septal defect: role of septal malalignment. *Circulation.* 1987; 75(6): 1124-9.
6. Rosenquist GC, Clark EB, Sweeney LJ, McAllister HA. The normal spectrum of mitral and aortic valve discontinuity. *Circulation.* 1976; 54(2): 298-301.
7. Gewillig M, Daenen W, Dumoulin M, van der Hauwaert L. Rheologic. Genesis of discrete subvalvular stenosis: A Doppler echocardiographic study. *J Am Coll Cardiol.* 1992; 19(4):818-24.
8. Kleinert S, Geva T. Echocardiographic morphometry and geometry of the left ventricular outflow tract in fixed subaortic stenosis. *J Am Coll Cardiol.* 1993; 22(5):1501-8.
9. Borow KM, Glagov S. Discrete subvalvular aortic stenosis: Is the presence of upstream complex blood flow disturbances an important pathogenic factor (editorial). *J Am Coll Cardiol.* 1992; 19(4):825-7.
10. Caldarone CA. Left ventricular outflow tract obstruction: the role of modified Konno procedure". *Semin Thorac Cardiovasc Surg Pediatr Card Surg Annu.* 2003;6:98-107.