

DISSECÇÃO NO ADULTO EM DILATAÇÃO DE AORTA ASCENDENTE DIAGNOSTICADA NA INFÂNCIA

MARIA ANGÉLICA BINOTTO, CELSO IVAN DE SOUZA, LUIZ J. KAJITA, ADIB D. JATENE,
MUNIR EBAID
São Paulo, SP

A dilatação ou aneurisma da aorta ascendente é situação infreqüente na infância. Afastada a síndrome de Marfan deve-se considerar a origem congênita, idiopática. Relata-se o caso de um paciente que apresentou dissecção aguda da aorta com ruptura, após 13 anos de acompanhamento por dilatação da aorta ascendente diagnosticada na infância. Discutem-se os vários aspectos do diagnóstico.

DISSECTION IN AN ADULT OF DIAGNOSIS OF DILATATION OF THE ASCENDENT AORTA IN THE INFANCY

Dilatation of the ascending aorta is relatively infrequent during childhood. Besides the Marfan syndrome, the congenital origin should be considered. We report a patient with dilatation of the ascending aorta diagnosed at the age of 10 who presented acute aortic dissection and rupture after a 13-year period of follow-up. Several aspects of the proper diagnosis are discussed.

Arq Bras Cardiol 58/1: 31-33 Janeiro 1992

A dilatação ou aneurisma da aorta ascendente é situação incomum na infância. Afastada a síndrome de Marfan, deve ser invocada a origem congênita, idiopática. O aneurisma congênito pode ser acompanhado de valva aórtica bivalvular ou estenótica, de coarctação da aorta ou de malformações do arco aórtico¹.

Relatamos o caso de um paciente que apresentou dissecção aguda da aorta ascendente com ruptura após 13 anos de acompanhamento por dilatação diagnosticada na infância.

RELATO DE CASO

Paciente do sexo masculino, branco, aos 10 anos de idade foi avaliado pela presença de sopro cardíaco. Não apresentava na época sintomas cardiovasculares e nem havia antecedentes familiares de cardiopatia ou de quaisquer aspectos sindrômicos.

Tratava-se de criança do tipo longilíneo, proporcionado, sem características fenotípicas particulares. O exame do precórdio revelava ictus no 40 espaço intercostal esquerdo, na linha hemiclavicular, do tipo muscular. A 1ª bulha era normal e a 2ª hiperfonética, com desdobramento curto e inconsistente na área pulmonar. Apresentava sopro sistólico de discreta intensidade no 1º espaço intercostal direito, além de estalido protossistólico intenso nas áreas mitral e aórtica.

A radiografia de tórax (fig. 1) demonstrava discreta dilatação da aorta ascendente. O eletrocardiograma mostrava ritmo sinusal, bloqueio divisional antero-superior e sinais compatíveis com discreta sobrecarga do ventrículo esquerdo. O ecocardiograma revelava aorta ascendente dilatada e ventrículo esquerdo com espessura normal do septo e da parede posterior. A impressão clínica foi de estenose aórtica de pequena repercussão com dilatação da aorta ascendente. Foi acompanhado anualmente, mantendo-se clinicamente bem até que aos 23 anos de idade, apresentou subitamente dor intensa em todo o tórax, irradiada pelo pescoço, acompanhada de sudorese, náuseas e palidez. Ao exame clínico observou-se sinais de insufi-

Instituto do Coração do Hospital das Clínicas—FMUSP.
Correspondência: Maria Angélica Binotto - INCOR
Av. Dr Eneas C Aguiar, 44—05403—São Paulo, SP.
Recebido para publicação em 7/5/1991
Aceito em 8/8/1991

ciência aórtica e, na radiografia de tórax, acentuada dilatação da aorta ascendente (fig 2). O ECG mantinha-se com a mesma morfologia anterior. A angiografia digital (fig. 3) e o ecocardiograma confirmaram a suspeita clínica de dissecção da aorta ascendente e insuficiência aórtica de grau moderado, além de revelar prolapso da valva mitral.

Foi submetido a correção cirúrgica, com interposição de tubo de Dacron Woven nº 39 pré-coagulado e troca valvar aórtica por prótese mecânica tipo Starr Edwards. Os achados intra-operatórios foram: moderada quantidade de sangue no saco pericárdico; grande aneurisma da aorta ascendente e dissecção com presença de "flap" na luz aórtica. Havia ruptura do aneurisma na parede posterior, tamponada no mediastino. Evoluiu sem complicações no pós-operatório. Avaliações subseqüentes, clínica e ecocardiográfica, revelaram discreta regurgitação aórtica e mitral. Onze meses após a cirurgia, desenvolveu, de forma súbita, sinais de insuficiência cardíaca congestiva, constando-se nítida regurgitação pela prótese aórtica. Foi hospitalizado para tratamento cirúrgico dada a importante repercussão hemodinâmica da

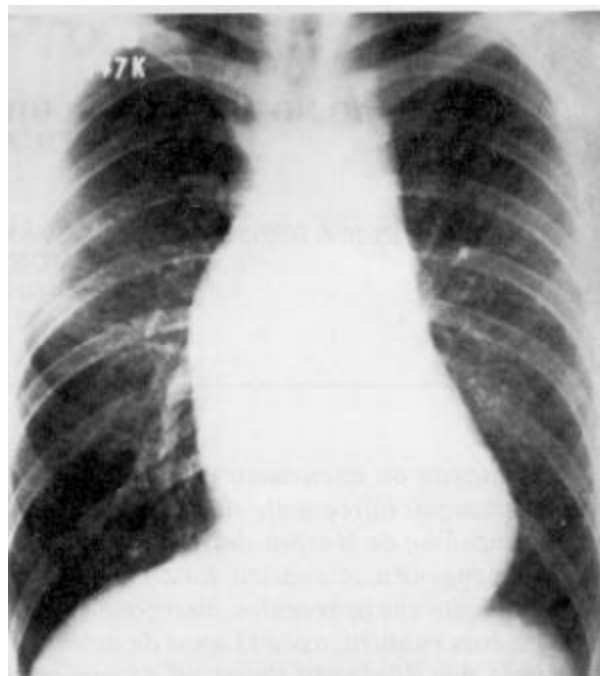


Fig. 2—Radiografia de tórax em pótero-anterior demonstrando acentuada dilatação da aorta ascendente.

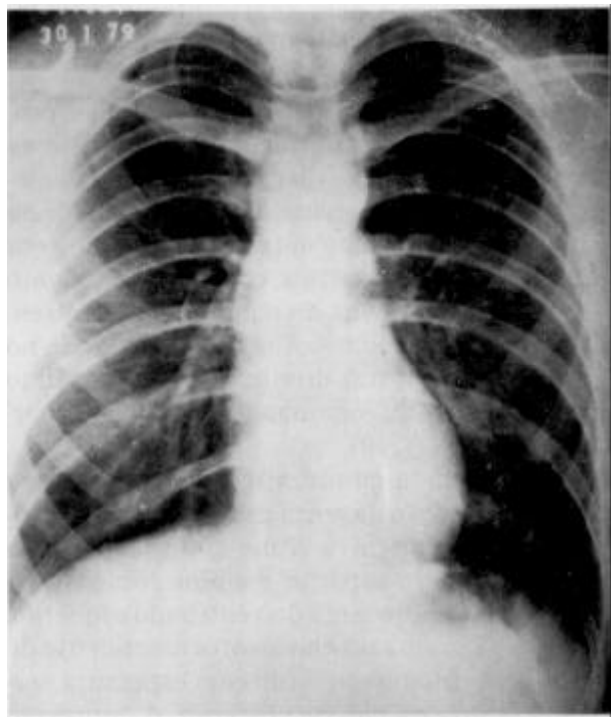


Fig. 1—Radiografia de tórax em pótero-anterior revelando discreta dilatação da aorta ascendente.

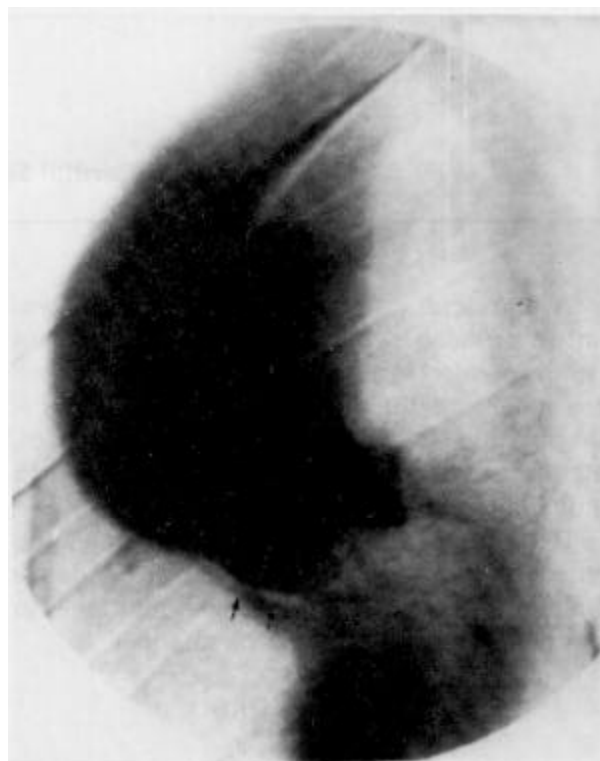


Fig. 3—Angiograma da aorta ascendente em projeção oblíqua anterior esquerda mostrando aorta ascendente com acentuada dilatação, além de regurgitação aórtica para o ventrículo esquerdo e imagem sugestiva de "flap" (setas).

insuficiência aórtica, quando apresentou fibrilação ventricular e óbito.

DISCUSSÃO

Os aneurismas da aorta ascendente de âmbito pediátrico são extremamente infreqüentes. Segundo escassas publicações, salvo os observados na síndrome de Marfan, eles associam-se a outros defeitos, tais como: valva aórtica bivalvular, estenose valvar aórtica, estenose supravalvar aórtica, coarctação da aorta, anormalidade do seio de Valsalva, inserindo-se no grupo dos assim chamados aneurismas congênitos idiopáticos.

O diagnóstico na síndrome de Marfan baseia-se em quatro critérios fundamentais: história familiar, alterações cardiovasculares, esqueléticas e oculares. Considera-se prudente constatar a presença de pelo menos dois deles. Entretanto, ocorrem situações onde o diagnóstico permanece apenas provável mesmo com a presença de dois ou três desses critérios. Como discutem Pyeritz e McKusick², deve-se colocar maior confiabilidade diagnóstica sobre a presença de manifestações maiores (subluxação de cristalino, dilatação aórtica, cifoescoliose severa e deformidade da porção anterior do tórax) do que sobre as menores (miopia, prolapso da valva mitral, alta estatura, hiperdistensibilidade articular e aracnodactilia).

O paciente em discussão apresentava al-

guns aspectos que poderiam sugerir a síndrome de Marfan. Além da dilatação da aorta ascendente, apresentava também alta estatura e prolapso da valva mitral. Não havia antecedentes familiares da síndrome e não apresentava alterações oculares. Assim, o diagnóstico da síndrome clássica não foi confirmado, da mesma forma que não pode ser descartada a origem congênita idiopática.

Considerando-se que as complicações cardiovasculares respondem por mais de 90% dos óbitos na síndrome de Marfan³, a presença de dilatação de aorta ascendente na infância, independente da etiologia, exige sempre uma cuidadosa análise evolutiva.

REFERÊNCIAS

1. Makarovsky J, Schlichter A, Rodriguez Coronel A, Kreutzer G — Aneurisma congénito de aorta ascendente. A propósito de dos casos operados en edad pediátrica. *Rev Latina de Card Inf*, 1985; 1: 95-8.
2. Pyeritz RE, McKusick VA—The Marfan Syndrome: Diagnosis and Management. *N Engl J Med*, 1979; 300: 772-7.
3. Murdoch JL, Walker BA, Halpern BL, Kuzma JW, McKusick Va — Life expectancy and causes of death in the Marfan syndrome. *N Eng J Med*, 1972; 286: 804-8.