

Ampliação de aorta ascendente com a técnica de Brom em paciente com síndrome de Williams-Beuren

Enlargement of the ascending aorta with Brom technique in a patient with Williams-Beuren syndrome

Ulisses Alexandre CROTI¹, Domingo Marcolino BRAILE¹, André Luís de Andrade BODINI¹, Marcos Aurélio Barboza de OLIVEIRA¹

RBCCV 44205-1015

DADOS CLÍNICOS

Nascido a termo com 2,49 kg, sexo masculino, natural de Limeira do Oeste, MG, mãe com 32 anos, que fazia uso de carbamazepina. No período neonatal, diagnosticada síndrome de desordem genética suspeitada por constante hipercalcemia, cardiopatia congênita, hérnia inguinal à direita e fimose. Acompanhado pelo cardiologista até 7 anos e 9 meses, 27 kg, quando evoluiu com cansaço aos moderados e grandes esforços, sendo encaminhado para tratamento cirúrgico. Apresentava, também, dificuldade para ler e escrever, com discreto déficit cognitivo, era extremamente simpático, nariz pequeno e lábios cheios, devido a sua síndrome.

Ao exame físico, apresentava-se em bom estado geral, eutrófico, afebril, acianótico. Ritmo cardíaco regular, sopro +++/6+ em borda esternal à esquerda e direita alta, sem estalido de abertura e frêmito palpável na fúrcula esternal. Ausculta pulmonar normal. Abdome flácido, fígado a 1 cm do rebordo costal direito, baço não palpável, ruídos hidroaéreos presentes e normais, sem sopros abdominais. Extremidades com pulsos palpáveis e simétricos.

ELETROCARDIOGRAMA

Arritmia sinusal, frequência 72 bat/min, SÂP +60°, SÂQRS -30°, PR 0,16 s, QTC 0,42 s. Sobrecarga atrial esquerda, distúrbio de condução pelo ramo direito evidenciado em V2, onde o complexo QRS tem padrão RSR' e duração de 0,10 s, além de alteração da repolarização ventricular ântero-septal (Figura 1).

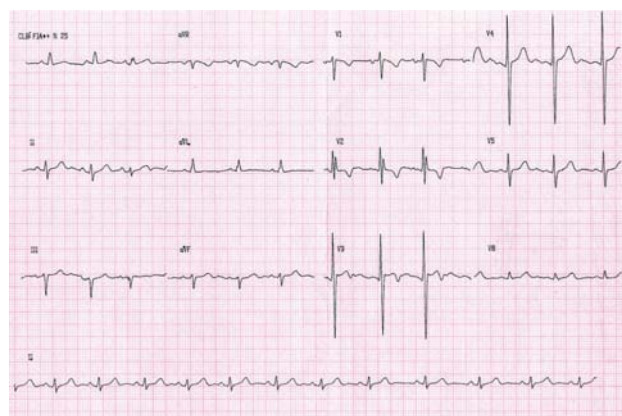


Fig. 1 – Eletrocardiograma com características de sobrecarga ventricular esquerda em decorrência da estenose supra-aval da aorta

RADIOGRAMA

Situs solitus visceral em levocardia. Área cardíaca normal, com índice cardiotorácico de 0,51. Trama vascular pulmonar sem alterações.

ECOCARDIOGRAMA

Situs solitus em levocardia. Conexões venoatrial, atrioventricular e ventriculoarterial normal. Anel aórtico 16 mm, seio de Valsalva 26 mm, região sinotubular estenótica com 11 mm e aorta ascendente 20 mm. Ao *Doppler*, o gradiente de pico 80 mmHg e médio de 44 mmHg. Estenose

1. Serviço de Cirurgia Cardiovascular Pediátrica de São José do Rio Preto – Hospital de Base – Faculdade de Medicina de São José do Rio Preto, SP, Brasil.

CEP 15090-000 – São José do Rio Preto – SP – Brasil
Fone (Fax): 17 – 9772-6560 / 3201-5025
E-mail: uacroti@uol.com.br

aórtica supra-avalvar com hipertrofia concêntrica do ventrículo esquerdo de grau moderado.

DIAGNÓSTICO

A confirmação genética da síndrome de Williams-Beuren no período neonatal orientou para atenção quanto à possibilidade de evolução da estenose aórtica supra-avalvar, a qual ocorre em aproximadamente 75% destes pacientes com cardiopatia, além da estenose de artérias pulmonares, coarctação de aorta e regurgitação valvar mitral. Tal acometimento que pode ser localizado ou difuso está associado ao cromossomo 7, mais precisamente ao gene da elastina [1,2].

O perfeito acompanhamento clínico foi mandatório, pois o melhor momento para indicação cirúrgica derivou do quadro clínico com piora da dispnéia associado ao agravamento dos elementos eletrocardiográficos e ecocardiográficos, com piora da hipertrofia ventricular esquerda e aumento do risco de síncope e morte súbita, além de orientar para melhor técnica cirúrgica a ser empregada.

OPERAÇÃO

Toracotomia transternal mediana, abertura de pericárdio, confirmação diagnóstica (Figura 2). Instalação do circuito de circulação extracorpórea (CEC) de forma convencional, com utilização de cânulas em veias cavas e aorta. Induzida hipotermia moderada a 28°C, realizados pinçamento aórtico, abertura do átrio direito e septo interatrial, aspiração do átrio esquerdo. Cardioplegia sanguínea anterógrada, intermitente e hipotérmica a 4°C, realizada inicialmente na aorta ascendente e após secção total da aorta, diretamente nos óstios coronarianos, em intervalos de 20 minutos.

Com a aorta seccionada transversalmente pode-se observar o anel supra-avalvar (Figura 3), o qual foi inicialmente ressecado. Em seguida, foram efetuadas três incisões longitudinais em direção aos seios, possibilitando o implante de três placas de pericárdio bovino cortadas em forma de diamantes e suturadas com fios de polipropileno 5-0 [3-5]. A aorta ascendente foi reconstruída, retirado ar das cavidades, suturadas as cavidades e interrompido o auxílio da CEC (Figura 4). O tempo de perfusão foi de 107 minutos e de isquemia miocárdica, 66 minutos.

Na unidade de terapia intensiva, por três dias, atenção especial foi dada ao controle pressórico, já que com a manipulação da aorta e correção da obstrução o paciente evoluiu com importante hipertensão arterial sistêmica. Recebeu alta hospitalar no 14º dia, após difícil controle pressórico, em excelentes condições clínicas e em uso de furosemide, espironolactona, propranolol e captopril. O ecocardiograma demonstrava ausência de estenose na aorta ascendente, insuficiência valvar aórtica discreta e espessamento pericárdico.

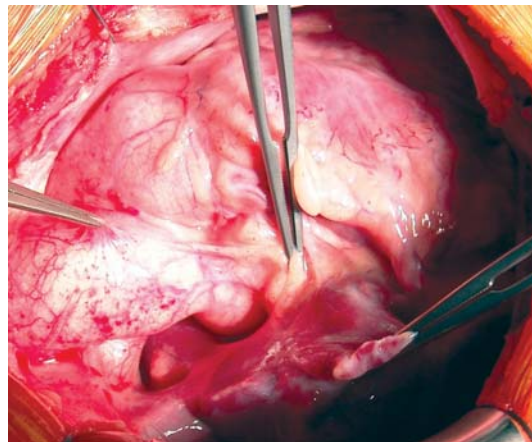


Fig. 2 – Aspecto externo do local de estreitamento na aorta ascendente

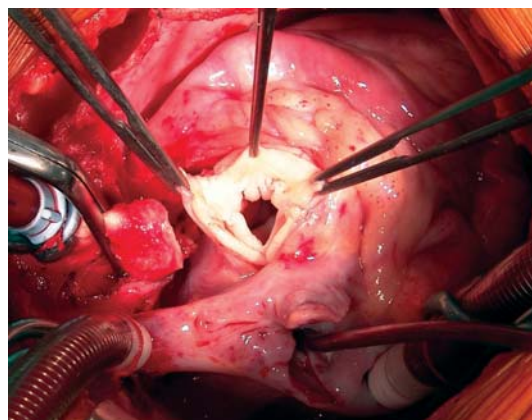


Fig. 3 – Aspecto interno da aorta após a secção transversal demonstrando o anel fibroso a ser ressecado previamente à abertura longitudinal em direção aos três seios

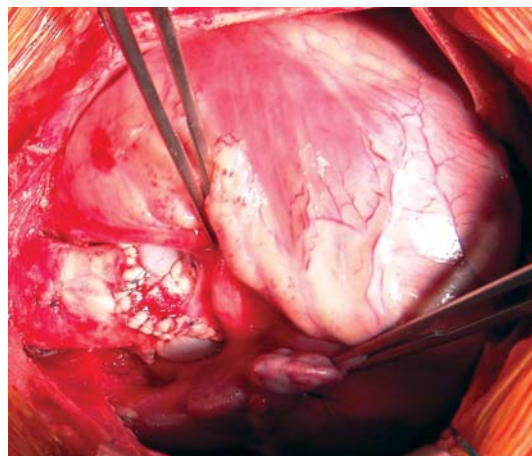


Fig. 4 – Aorta ascendente ampliada e reconstruída com placas de pericárdio bovino

Após três meses, a criança está assintomática, sem medicações e com ecocardiograma demonstrando aorta ascendente expandida, sem gradiente, boa função ventricular e sem regurgitação valvar aórtica.

REFERÊNCIAS

1. Kececioglu D, Kotthoff S, Vogt J. Williams-Beuren syndrome: a 30-year follow-up of natural and postoperative course. *Eur Heart J*. 1993;14(11):1458-64.
2. Sylos C, Pereira AC, Azeka E, Miura N, Mesquita SM, Ebaid M. Hipertensão arterial em criança portadora de síndrome de Williams-Beuren (Deleção cromossômica 7q11.23). *Arq Bras Cardiol*. 2002;79(2):173-6.
3. Stamm C, Friehs I, Ho SY, Moran AM, Jonas RA, del Nido PJ. Congenital supravalvar aortic stenosis: a simple lesion? *Eur J Cardiothorac Surg*. 2001;19(2):195-202.
4. Hazekamp MG, Kappetein AP, Schoof PH, Ottenkamp J, Witsenburg M, Huysmans HA, et al. Brom's three-patch technique for repair of supravalvular aortic stenosis. *J Thorac Cardiovasc Surg*. 1999;118(2):252-8.
5. van Son JA, Danielson GK, Puga FJ, Schaff HV, Rastogi A, Edwards WD, et al. Supravalvular aortic stenosis. Long-term results of surgical treatment. *J Thorac Cardiovasc Surg*. 1994;107(1):103-14.