

# Correção cirúrgica da estenose aórtica supravalvar com modificação da técnica de Sousa

## *Surgical repair of the aortic supravalvar stenosis with Sousa's technique modification*

Rômulo César Arnal BONINI<sup>1</sup>, Eugenio Molina PALAZZI<sup>2</sup>, Paulo CHACCUR<sup>3</sup>, Luiz Carlos Bento de SOUSA<sup>4</sup>

RBCCV 44205-1183

### *Resumo*

Relato de uma paciente de sete anos apresentando progressiva intolerância ao esforço. A criança apresentava taquicardia e sopro pansistólico de maior intensidade no foco aórtico. O ecocardiograma evidenciava hipertrofia ventricular esquerda e estenose aórtica supravalvar com gradiente sistólico de 190 mmHg. A angiressonância e o cateterismo cardíaco confirmaram o diagnóstico, sugerindo estenose do óstio da artéria coronária esquerda. A correção foi realizada modificando a técnica descrita por Sousa. A evolução pós-operatória transcorreu sem intercorrências, com gradiente pós-operatório de 23 mmHg e boa mobilidade da valva aórtica.

**Descritores:** Cardiopatias congênicas/cirurgia. Aorta/patologia. Aorta/cirurgia. Estenose da valva aórtica. Valvas cardíacas/cirurgia. Valva aórtica/cirurgia.

### *Abstract*

Report of a patient with seven years old and effort intolerance progressing. The child had tachycardia, pansystolic murmur in the aortic focus. Echocardiography showed left ventricle hypertrophy and aortic narrowing at the level of sinotubular junction with systolic gradient of 190 mmHg. Cardiac catheterization confirmed the diagnostic suggesting left coronary ostium stenosis. The surgery was performed modification the technique, described by Sousa. Immediate post-operative has presented no complications, with gradient of 23 mmHg, and good leaflets mobility.

**Descriptors:** Heart defects, congenital/surgery. Aorta/pathology. Aorta/surgery. Aortic valve stenosis. Heart valves/surgery. Aortic valve/surgery.

## INTRODUÇÃO

A estenose aórtica supravalvar (ESA) tem sido descrita como doença infrequente, causada por deleção no cromossomo 7q1123, provocando uma deficiência na produção do precursor da elastina, a tropoelastina, o que desencadeia perda da elasticidade da parede dos vasos.

Essa doença necessita de correção cirúrgica imediata devido ao comprometimento da função ventricular esquerda pela sobrecarga pressórica produzida pela estenose. Está associada, na metade dos casos, à estenose das artérias pulmonares, ou em casos mais infrequentes à origem anômala das artérias coronárias e ao ducto arterioso persistente [1].

1. Doutor em Ciências pela Disciplina de Cirurgia Torácica e Cardiovascular da Faculdade de Medicina da Universidade de São Paulo; Membro Especialista da Sociedade Brasileira de Cirurgia Cardiovascular; Médico Assistente do Departamento de Cirurgia Cardiovascular do Instituto Dante Pazzanese de Cardiologia.
2. Médico Residente em Cirurgia Cardiovascular do Instituto Dante Pazzanese de Cardiologia.
3. Membro Titular da Sociedade Brasileira de Cirurgia Cardiovascular; Chefe da Secção de Cirurgia Cardiovascular Pediátrica do Departamento de Cirurgia Cardiovascular do Instituto Dante Pazzanese de Cardiologia.
4. Doutor em Medicina (Cirurgia Cardiovascular) pela Universidade Federal de São Paulo; Membro Titular da Sociedade Brasileira de

Cirurgia Cardiovascular; Diretor da Divisão de Cirurgia do Instituto Dante Pazzanese de Cardiologia.

Trabalho realizado no Instituto Dante Pazzanese de Cardiologia - São Paulo, SP, Brasil.

Endereço para correspondência:  
Rômulo César Arnal Bonini. Rua Capitão Macedo, 333/124 - São Paulo, SP, Brasil -CEP: 040210-020.  
E-mail: romulobonini@terra.com.br

Artigo recebido em 8 de fevereiro de 2009  
Artigo aprovado em 25 de agosto de 2009

Para correção cirúrgica da ESA relata-se a utilização de quatro técnicas:

1. Ampliação com “patch” simples no seio de Valsalva não-coronariano, técnica de McGoon et al. [2];
2. Ampliação com “patch” bifurcado em Y nos seios de Valsalva não-coronariano e coronariano direito, técnica de Doty [3];
3. Ampliação dos três seios de Valsalva com “patch”, técnica de Brom & Khonsari [4];
4. Aortoplastia com ampliação dos três seios da aorta distal sem utilização de material protético, técnica de Sousa et al. [5]

Nesse relato é apresentado o caso de uma criança, com diagnóstico de estenose aórtica supra-avalvar, submetida à reconstrução da junção sinotubular, associado à ampliação dos três seios de Valsalva, e utilização de pericárdio autólogo em um desses seios.

#### RELATO DO CASO

Criança do sexo feminino, de sete anos de idade, branca, trazida a consulta cardiológica por apresentar progressiva limitação ao esforço físico e taquicardia. O exame cardiovascular demonstrou pulso hiperdinâmico no ápex em quinto espaço intercostal na linha axilar anterior e pulsos radiais “parvus et tardus”. À ausculta, as bulhas eram rítmicas, com segunda bulha paradoxal, e sopro pansistólico de predomínio aórtico irradiado para fúrcula, borda esternal esquerda, região supraclavicular esquerda e direita, e dorso. O eletrocardiograma evidenciava ritmo sinusal, eixo a  $70^\circ$ , e sobrecarga de ventrículo esquerdo. Angioressonância magnética demonstrava importante hipertrofia do ventrículo esquerdo associada à estenose aórtica valvar e supra-avalvar. Na angiografia, as imagens eram compatíveis com estenose aórtica supra-avalvar importante, com medidas manométricas na aorta de 98 x 58 mmHg e no ventrículo esquerdo de 189 x 10 mmHg.

O ato operatório foi realizado com circulação extracorpórea, canulação da aorta e veias cavas, utilizando cardioplegia sanguínea gelada anterógrada ( $4^\circ\text{C}$ ) para proteção miocárdica, com paciente a  $31^\circ\text{C}$ . A Figura 1 evidencia o aspecto anatômico da estenose supra-avalvar aórtica, antes da correção cirúrgica. Foi realizada incisão transversa na aorta logo acima da estenose, que evidenciou: estenose importante da junção sinotubular, ampla fibrose da parede aórtica, fusão comissural da valva aórtica, assim como estreitamento importante do seio coronariano esquerdo. Procedeu-se à ressecção do anel supra-avalvar e, principalmente, da fibrose na proximidade das comissuras valvulares. Realizou-se exploração dos óstios coronarianos com bugias de 1,5 e 2 mm de diâmetro e incisões ampliando os seios coronarianos direito, esquerdo e não-coronariano. A fibrose supra-avalvar foi ressecada sobre o óstio da artéria coronária esquerda, sem deixar tecido fibroso.

Optou-se pela correção conforme a técnica de Sousa. Em função de possível distorção do óstio da artéria coronária esquerda, optou-se por implantar “patch” de pericárdio autólogo no seio coronariano esquerdo, próximo à comissura entre o folheto não-coronariano e coronariano esquerdo. A seguir, foram realizadas três incisões longitudinais de aproximadamente 1,5 cm na aorta distal, nas regiões correspondentes aos postes comissurais da porção proximal, para posterior sutura contínua com polipropileno 6-0 (Figura 2). Procedeu-se ao aquecimento do paciente a  $37^\circ\text{C}$ , retirada de ar das cavidades esquerdas e aorta, despinçamento da aorta, retorno aos batimentos cardíacos normais, saída de circulação extracorpórea (CEC), decanulação, administração de protamina, revisão de hemostasia, e síntese por planos.

O seguimento pós-operatório ocorreu sem intercorrências, com gradiente sistólico máximo de 23 mmHg e médio de 12 mmHg, boa mobilidade das válvulas, sem refluxo (ecocardiograma transtorácico). A alta hospitalar ocorreu no 11º dia.

No seguimento de 180 dias, a criança apresentava-se em classe funcional I, sem queixas cardiovasculares. O ecocardiograma desse período demonstrou valva aórtica tricúspide, discretamente espessada, com refluxo mínimo ao color-Doppler, gerando gradiente valvar sistólico máximo de 20 mmHg e supra-avalvar de 30 mmHg. O diâmetro do anel aórtico mediou 13 mm, e o da região supra-avalvar 12 mm.

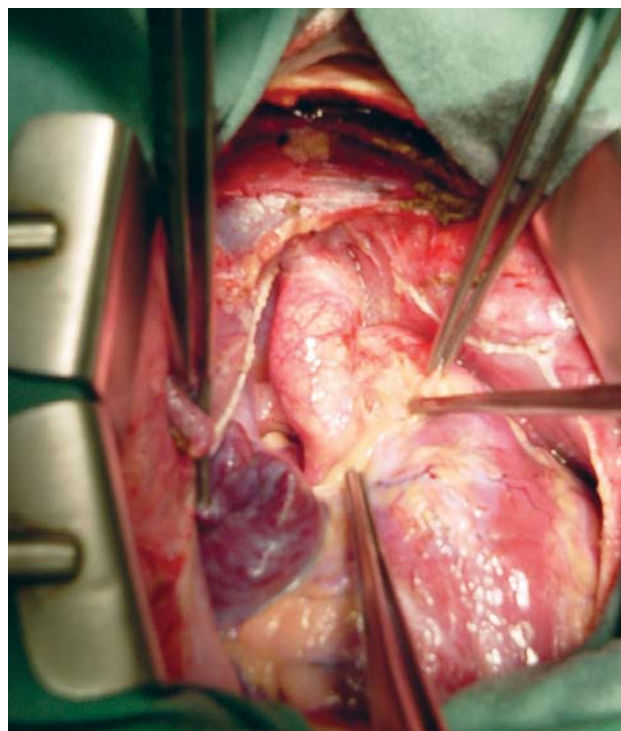


Fig. 1 - Aspecto anatômico da estenose aórtica supra-avalvar

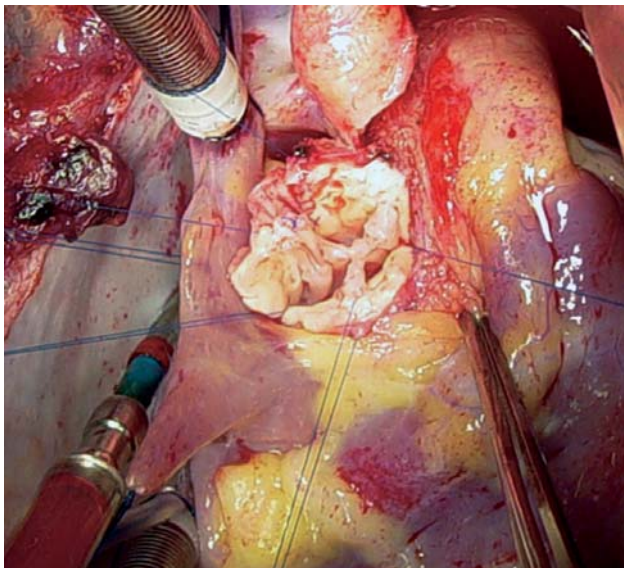


Fig. 2 - Porção aórtica proximal preparada para anastomose, com implante de pericárdio

O presente relato foi aprovado pelo Comitê de Ética e Pesquisa (CEP) do Instituto Dante Pazzanese de Cardiologia, sob o nº de protocolo 3794.

## DISCUSSÃO

A ESA representa 0,05% de todas as malformações congênitas, a doença é incluída nas chamadas lesões obstrutivas da via de saída do ventrículo esquerdo. Em 1993, foi descoberto que a doença é causada por deleção no cromossomo 7q1123, provocando deficiência na produção do precursor da elastina, a tropoelastina, o que desencadeia perda da elasticidade da parede dos vasos.

Fisiopatologicamente, a alteração provoca diminuição das fibras de elastina, as quais são escassas e espacialmente desorganizadas. O estresse da curva pressórica de sangue estimula a produção de fibrose e aumento da camada média, por hipertrofia das células musculares e formação de colágeno [1].

Classicamente, a ESA apresenta-se em duas formas: localizada e difusa. A forma localizada representa 80% a 85% dos casos, e compromete geralmente a aorta ascendente, a qual apresenta calibre reduzido e paredes pouco espessadas. A forma difusa apresenta comprometimento global da aorta ascendente, arco aórtico, vasos supraavulares e inclusive outras áreas. Outras malformações, em 30% a 40% dos casos, podem acompanhar essa doença, tais como: coarctação da aorta, persistência do canal arterial, comunicação interventricular, estenoses das artérias pulmonares, motivo pelo qual não deve ser considerada como entidade isolada.

Alterações na valva mitral, tetralogia de Fallot, assim como malformações fenotípicas estão associadas à síndrome de Williams-Beuren [6].

No caso reportado nesse artigo, foi utilizada a técnica de Sousa, que consiste em ampla dissecação da raiz até o arco aórtico, secção transversa da aorta ascendente, imediatamente acima da área estenótica, realizando-se três cortes: o primeiro em direção do seio não-coronariano; o segundo em direção ao fundo do seio coronariano direito, a esquerda do óstio da artéria coronária direita; e o terceiro corte em direção ao seio coronariano esquerdo, à direita do óstio da artéria coronária esquerda. Na porção distal da aorta ascendente, fazem-se incisões longitudinais nas três regiões correspondentes aos postes comissurais da porção proximal da aorta. A profundidade das incisões deve ser suficiente para que as três proeminências da aorta distal ocupem os fundos dos seios de Valsalva [5].

Como variação da técnica acima descrita, acrescentamos um retalho de pericárdio autólogo no seio coronariano esquerdo, próximo à comissura entre o folheto não-coronariano e coronariano esquerdo para evitar a distorção do óstio da artéria coronária esquerda, ocasionado pela ampla ressecção realizada do tecido fibroso da parede aórtica próximo a este. Sousa et al. [5] têm reportado evolução de 4 a 12 anos sem óbitos, com gradientes residuais variando de 4,5 a 26 mmHg, insuficiência aórtica discreta em 76,5% dos pacientes e competência valvar em 23,5%.

As outras técnicas, como reparação em duplo seio e reparação em um seio de Valsalva, ambas com utilização de material protético, apresentam sobrevida satisfatória (98% em 5, 10, 15 e 20 anos). O risco de reoperação esteve presente naqueles pacientes que apresentaram gradientes tardios superiores a 35 mmHg [2,3].

Outras séries que comparam as técnicas de Doty [3] e Brom & Khonsari [4], como a experiência do Boston Children's Hospital, em 75 pacientes, com seguimento de 41 anos, demonstraram sobrevida de 100%, 96%, 77% em 5, 10, e 20 anos, respectivamente. A estenose difusa da aorta ascendente foi fator de risco tanto para óbito quanto para reoperações. A técnica de Brom & Khonsari [4] demonstrou menor probabilidade de reoperações, gradientes residuais e insuficiência aórtica moderada [2].

O caso apresentado demonstra vários aspectos a considerar. Em decorrência da ampla margem de fibrose e da espessura da parede aórtica, foi realizada ressecção da mesma, respeitando-se a mobilidade dos folhetos, e liberação da obstrução do óstio da artéria coronária esquerda, ocasionada por esta. Portanto, para o tratamento da importante estenose optou-se pela técnica de Sousa e colocação de retalho no seio coronariano esquerdo, evitando assim distorção do óstio esquerdo, com plena competência valvar.

Algumas associações descartadas: estenoses associadas das artérias pulmonares, fluxo coronariano e anatomia anormal das artérias coronárias, além de comprovação por meio de provas genéticas da não existência da síndrome de Williams-Beuren. É importante ressaltar a não utilização de material protético artificial, assegurando desenvolvimento e crescimento da junção sinotubular da aorta.

#### REFERÊNCIAS

1. Miró L. Cirugía de la estenosis aórtica en el recién nacido y lactante pequeño. *An Cir Card Vasc*. 2003;9(3):158-62.
2. McGoon DC, Markin HT, Vlad P, Kirklin JW. The surgical treatment of supra-ventricular aortic stenosis. *J Thorac Cardiovasc Surg*. 1961;41:125-33.
3. Doty DB. Supra-ventricular aortic stenosis. *Ann Thorac Surg*. 1991;51(6):886-7.
4. Brom AG, Khonsari S. *Cardiac surgery: safeguards and pitfalls in operative technique*. 1ª ed. Rockville:Aspen;1988. p.276-80.
5. Sousa LCB, Chaccor P, Dinkhuysen JJ, Fontes MA, Fontes VF, Abdulmassih Neto C, et al. Modificação técnica na cirurgia da estenose aórtica supra-ventricular. *Rev Bras Cir Cardiovasc*. 1992;7(2):121-6.
6. Croti U, Mattos S, Pinto V, Aiello A. *Cardiologia e cirurgia cardiovascular pediátrica*. 1ª ed. São Paulo:Roca;2008. p.583-7.