

UNIVERSIDADE FEDERAL DO ESPÍRITO SANTO
CENTRO BIOMÉDICO
RESIDÊNCIA MÉDICA EM CARDIOLOGIA

PATRICK VENTORIM COSTA

FÍSTULAS E ANEURISMAS DE SEIO DE VALSALVA: RELATO DE DOIS
CASOS E REVISÃO DE LITERATURA

VITÓRIA
2011

PATRICK VENTORIM COSTA

FÍSTULAS E ANEURISMAS DE SEIO DE VALSALVA: RELATO DE DOIS
CASOS E REVISÃO DE LITERATURA

Monografia apresentada ao programa de Residência Médica em Cardiologia do Centro Biomédico da Universidade Federal do Espírito Santo, como requisito parcial para conclusão do programa de Residência.
Orientador: Dr. José Ailton Arruda

VITÓRIA
2011

**FÍSTULAS E ANEURISMAS DE SEIO DE VALSALVA: RELATO DE DOIS
CASOS E REVISÃO DE LITERATURA**

PATRICK VENTORIM COSTA

Monografia submetida ao Programa de Residência Médica de Cardiologia do Centro de Ciências da Saúde da Universidade Federal do Espírito Santo - como requisito parcial para a conclusão do Programa de Residência Médica em Cardiologia.

Aprovada em 23 de novembro de 2011 por:

Dr. José Airton Arruda – ORIENTADOR

Prof. Carlos Marconi Pazolini – UFES

Dr. Rodolpho Jacques de Mello Farinazzo – CIAS

Dr. José Augusto Murad - CIAS

DEDICATÓRIA

À Deus, por sempre me mostrar o melhor caminho a ser seguido.

Aos meus pais, Octavio e Marilene, por me darem condições e oportunidades para alcançar meus objetivos de vida.

À minha noiva Luana, pelo apoio constante nos momentos de desânimo e na compreensão da minha ausência nas horas de dedicação a estes estudos.

RESUMO

As fístulas aortocavitárias são entidades raras, tendo como principal causa a ruptura de aneurismas de seio de Valsalva (ASV) para alguma cavidade cardíaca, comumente do seio de Valsalva direito (SVD) para a via de saída do ventrículo direito (VSVD). Os ASV em sua maioria são congênitos, mais observados em indivíduos orientais do sexo masculino, formando-se por uma fraqueza na camada muscular e/ou no tecido elástico da junção da parede aórtica com o anel valvar aórtico. Os ASV e as fístulas aortocavitárias adquiridas são secundárias principalmente à Endocardite Infecciosa, lesões por trauma, doenças do tecido conjuntivo e iatrogenias. Aproximadamente 25% dos casos são assintomáticos, com ASV não rotos identificados por exames de imagem incidentalmente. Mais comumente, o diagnóstico é feito durante a fase de ruptura do aneurisma, com formação de uma fístula para alguma cavidade cardíaca podendo levar à sinais e sintomas de insuficiência cardíaca associado a surgimento de um sopro cardíaco contínuo. O diagnóstico clínico atualmente é corroborado por exames de imagem, principalmente a ecocardiografia. A indicação de tratamento dos ASV não rotos ainda é muito questionada, enquanto o reparo dos ASV rotos com formação de fístulas é formalmente indicado, sendo tradicionalmente cirúrgico, com baixo risco operatório e bom prognóstico em longo prazo. Em casos selecionados, o reparo também pode ser feito por técnicas percutâneas, utilizando dispositivos de oclusão variados, com ótimos resultados do ponto de vista clínico e de forma menos invasiva. A presente monografia descreve dois casos envolvendo a formação de fístulas da aorta para o VD, um deles sem um claro envolvimento do ASV e que foi tratado por técnica percutânea, utilizando um dispositivo do tipo Amplatzer Duct Occluder II (ADO II). Será feito também uma revisão sobre as fístulas aortocavitárias, abordando principalmente as comunicações entre a aorta e o VD e a sua principal etiologia, os ASV.

Descritores: fístulas aortocavitárias; fístulas de seio de Valsalva; aneurismas de seio de Valsalva; cardiopatias congênitas; fechamento percutâneo.

LISTA DE SIGLAS

ACD – Artéria coronária direita
ADO II – Amplatzer Ductal Occluder II
AD – Átrio direito
AE – Átrio esquerdo
AO – Aorta
AP – Artéria pulmonar
ASV – Aneurisma do seio de Valsalva
BAVT – Bloqueio átrioventricular total
CIA – Comunicação interatrial
CIV – Comunicação interventricular
CoAO – Coarctação de Aorta
ECG - Eletrocardiograma
EI – Endocardite Infecciosa
EP – Estenose pulmonar
ETE – Ecocardiograma transesofágico
ETT – Ecocardiograma transtorácico
HAP – Hipertensão arterial pulmonar
IAM – Infarto agudo do miocárdio
IAo – Insuficiência Aórtica
IC – Insuficiência Cardíaca
MS – Morte súbita
NYHA – New York Heart Association
PCA – Persistência de Canal arterial
PSAP – Pressão sistólica de artéria pulmonar
QP/QS – Relação entre o fluxo pulmonar e fluxo sistêmico
RM – Ressonância magnética
SIV – Septo interventricular
SV – Seio de Valsalva
TC – Tomografia computadorizada
VD – Ventrículo direito

VE – Ventrículo esquerdo

VSVD – Via de saída do ventrículo direito

VSVE – Via de saída do ventrículo esquerdo

SUMÁRIO

| | |
|--|----|
| 1) INTRODUÇÃO | 9 |
| 2) OBJETIVOS | 11 |
| 3) RELATO DOS CASOS | 11 |
| 3.1) CASO 1 | 11 |
| 3.2) CASO 2 | 14 |
| 4) REVISÃO DE LITERATURA | 16 |
| 4.1) FÍSTULAS AORTO-CAVITÁRIAS | 16 |
| 4.1.2) Definição | 16 |
| 4.1.3) Etiologia | 17 |
| 4.1.4) Manifestações clínicas | 18 |
| 4.2) ANEURISMAS DE SEIO DE VALSALVA | 19 |
| 4.2.1) Definição e Histórico | 19 |
| 4.2.2) Epidemiologia | 20 |
| 4.2.3) Tipos de aneurisma de Seio de Valsalva | 21 |
| 4.2.4) Fisiopatologia | 22 |
| 4.2.5) Quadro Clínico | 24 |
| 4.2.6) História Natural | 25 |
| 4.2.7) Complicações | 27 |
| 4.3) DIAGNÓSTICO | 28 |
| 4.4) TRATAMENTO | 31 |
| 4.4.1) Tratamento Cirúrgico | 31 |
| 4.4.2) Tratamento percutâneo | 34 |
| 5) CONCLUSÃO | 40 |
| 6) REFERÊNCIAS | 41 |

1) INTRODUÇÃO:

As fístulas aortocavitárias, em especial da aorta (AO) para o ventrículo direito (VD), são entidades raras, com poucos artigos de revisão na literatura médica disponíveis, sendo a maior parte das publicações sob a forma de relatos de caso e pequenas séries.

Norwicki et al. (1977) revisaram 175 casos de fístulas da AO para o coração publicados na Inglaterra de 1839-1972, relatando que 76% dos casos foram devidos a ruptura de aneurisma do Seio de Valsalva (ASV) (1). Poucos casos de fístula de Seio de Valsalva (SV) foram descritos sem o relato de envolvimento de aneurisma dessa região (2),(3),(4).

Os ASV são raros, podendo ser congênitos ou adquiridos. Os congênitos normalmente resultam de uma fraqueza localizada na camada muscular e/ou no tecido elástico da parede aórtica próximo ao SV. No caso dos aneurismas adquiridos existem várias etiologias, destacando-se a Endocardite Infecciosa (EI), principalmente de valva aórtica.

Os pacientes podem ser assintomáticos, caso os aneurismas sejam de pequeno tamanho e não estejam levando a compressão de estruturas nobres, sendo portanto um achado incidental em exames de imagem. Em situações de ruptura, podem levar a formação de fístulas para as cavidades cardíacas, ocasionando uma síndrome de insuficiência cardíaca (IC) progressiva ou mesmo levar a morte súbita (MS).

O tratamento das fístulas AO-VD e/ou dos ASV descrito historicamente é cirúrgico, mas com o avanço da cardiologia intervencionista surgiram, desde 1994, várias publicações descrevendo o seu fechamento por via percutânea, utilizando dispositivos de oclusão variados (5).

2) OBJETIVOS:

Relatar dois casos abordando o tema de fístulas AO-VD e ASV: o primeiro de um paciente de 27 anos, sexo masculino, com uma fístula entre o SV direito e o VD, sem nenhuma etiologia aparente e que foi submetido ao tratamento via percutânea utilizando uma prótese Amplatzer do tipo ADO II (Amplatzer Ductal Occluder II) e o outro de uma paciente de 42 anos, sexo feminino, em investigação ambulatorial de palpitações, submetida a um ecocardiograma transtorácico (ETT) que evidenciou uma fístula do SV direito para o VD com ASV roto, em acompanhamento clínico.

Apresentar uma revisão da literatura médica sobre as fístulas AO-VD e ASV, discutindo aspectos relevantes sobre mecanismos de formação, principais etiologias, epidemiologia, manifestações clínicas, meios de diagnóstico e tipos de tratamento.

3) RELATO DOS CASOS

3.1) CASO 1

Paciente do sexo masculino, 27 anos, solteiro, procedente do Espírito Santo (ES), médico, previamente assintomático, com histórico de sopro cardíaco discreto desde a infância, sem acompanhamento médico regular. Negava antecedentes como cardiopatia congênita ou valvopatias. Crescimento e desenvolvimento normais na infância. Negava histórico familiar de problemas cardiológicos. Após 3 meses do início de atividade física isométrica (levantamento de peso) iniciou dispnéia aos moderados esforços progressiva associado a palpitações taquicárdicas ocasionais, que o levou a procurar auxílio médico. Não apresentava febre ou outra desordem sistêmica nos últimos meses, negava trauma ou dor torácica. Ao exame físico evidenciava uma taquicardia com FC em torno de 110 bpm em repouso, PA: 120 X 70 mmHg e à ausculta cardíaca um sopro contínuo e rude, com intensidade 4+/6+, em topografia de borda esternal esquerda, sem irradiação. Demais aparelhos não revelavam alterações dignas de nota. Dentes e cavidade oral estavam em bom estado de conservação.

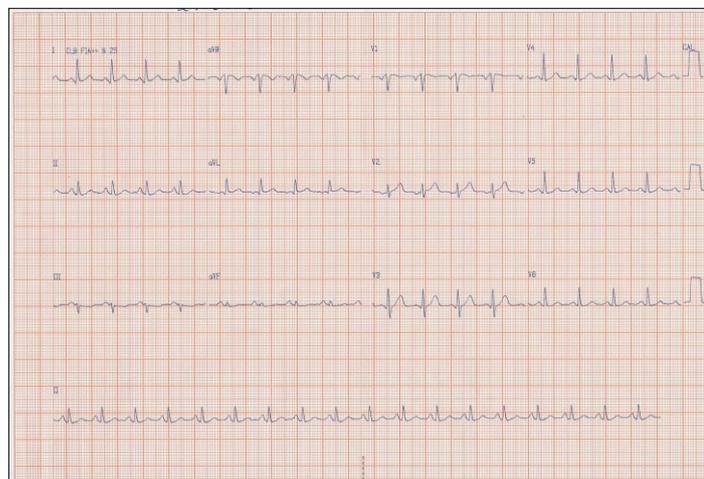


Figura 1 - ECG ambulatorial revelando taquicardia sinusal (FC em torno de 125 bpm).

Realizado inicialmente um ETT que mostrava diâmetros cavitários e espessuras parietais normais, regurgitação tricúspide leve com PSAP (Pressão Sistólica de Artéria Pulmonar) estimada em 37 mmHg e presença de uma comunicação interventricular (CIV) do tipo perimembranosa, de aproximadamente 5 mm, com “shunt” esquerda-direita.

Prosseguindo a investigação, foi solicitado um Ecocardiograma Transesofágico (ETE) (Figura 2 - A, B e C) que mostrava VD algo dilatado e orifício na base do SV direito de 4 mm, com fluxo turbulento no sentido AO-VD, sugestivo de fístula. Valvas e função sistólica global de Ventriculo esquerdo (VE) normais.

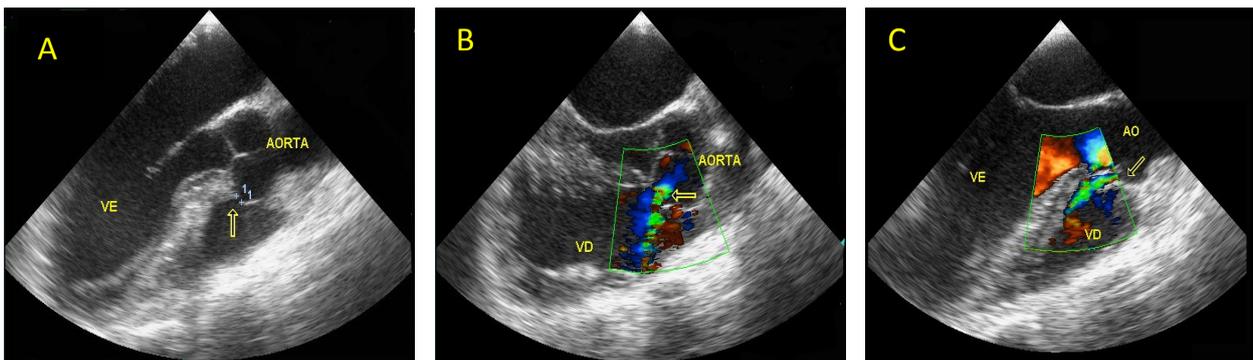


Figura 2 – Ecocardiograma transesofágico demonstrando a fístula AO-VD. **A** – Orifício na base do SV direito (setas). **B** e **C** – fluxo turbulento sentido AO-VD.

Realizado uma Aortografia (Figuras 3 - D, E e F) que confirmou a presença de fístula de SV direito para o VD com 5 mm de diâmetro, localizado a 17 mm do óstio da artéria coronária direita (ACD) e também foi evidenciado uma dilatação de artéria Pulmonar (AP), com relação QP/QS = 2,41.

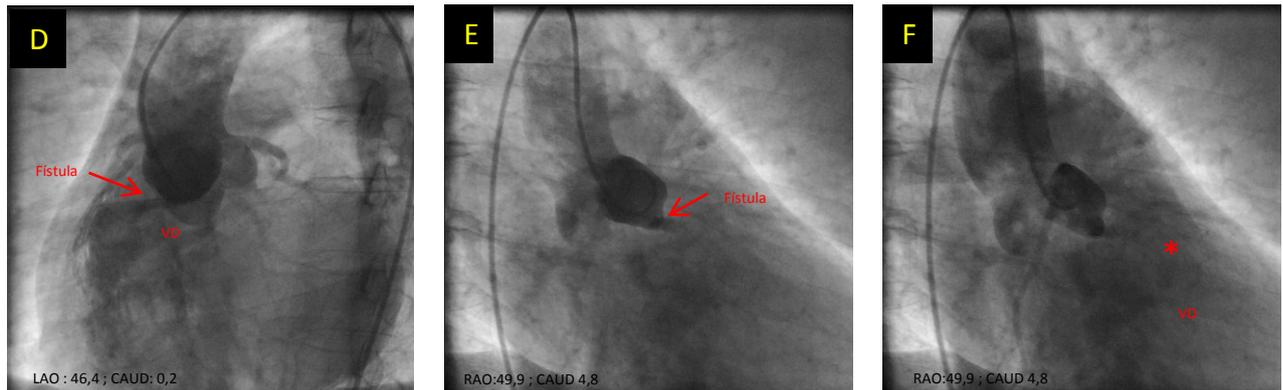


Figura 3 – Aortografia e localização da fístula AO-VD - injeção em AO ascendente em **D**, **E** e **F**, evidenciando fístula AO-VD (setas) e posterior enchimento de VSVD (Representado por *).

Como o paciente apresentava critérios clínicos e uma anatomia favorável para tratamento percutâneo, foi optado pelo fechamento da fístula utilizando uma prótese do tipo ADO II, com liberação da mesma via retrógrada, ou seja, pelo lado arterial, guiado por ETE e fluoroscopia, sem intercorrências e com sucesso (Figura 4).

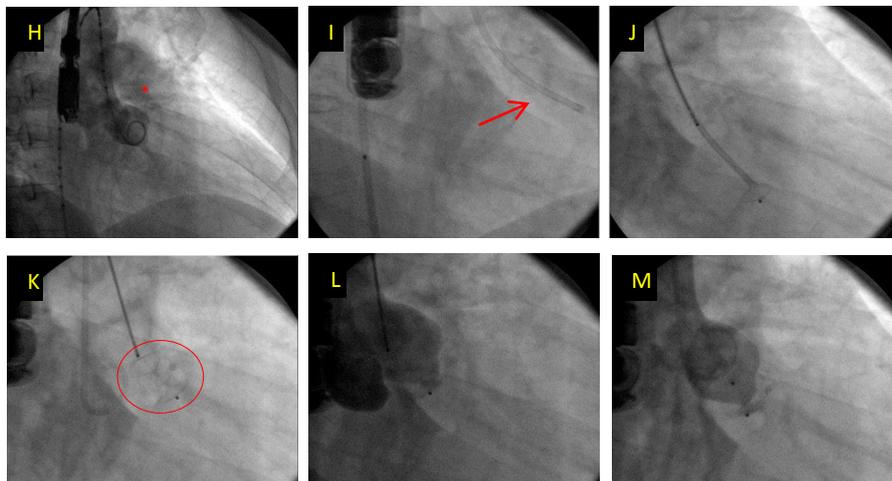


Figura 4 – Procedimento de fechamento percutâneo - **H** – Aortografia evidenciando o local da fístula AO-VD (VSVD representado por *) **I** – Introduutor passando retrógradamente através do defeito na direção da VSVD (seta); **J** – Introduutor com o sistema de liberação da prótese locado, mostrando o disco relacionado a VSVD já posicionado; **K** – Liberação da cintura central e do disco do lado aórtico da prótese (círculo); **L** – Aortografia previamente a liberação do dispositivo; **M** – Aortografia após liberação da prótese ADO II, sem evidências de “shunt” residual em VSVD.

O paciente permaneceu internado por apenas um dia na Unidade Coronariana para monitorização e cuidados após o procedimento, assintomático, recebendo AAS 200 mg por dia, tendo alta no dia seguinte. Em domicílio permaneceu em classe funcional I da NYHA, com ETT de controle 1 mês após o procedimento sem evidências de “shunt” residual. Foi orientado a manter o uso do AAS 200 mg ao dia por 6 meses ininterruptos e profilaxia para endocardite infecciosa previamente a procedimentos dentários, conforme diretrizes existentes.

3.2) CASO 2

Paciente do sexo feminino, 42 anos, casada, procedente do Rio de Janeiro (RJ), do lar, foi à consulta ambulatorial com cardiologista para investigação de palpitações taquicárdicas esporádicas, sem relação com os esforços físicos. Negava síncope ou lipotímia, episódios de dor torácica prévia, edemas de membros inferiores ou dispnéia aos esforços. Não fazia uso de nenhum medicamento específico e não apresentava nenhuma comorbidade. Histórico familiar de doença cardiovascular irrelevante. Apresentou um acidente automobilístico em 2006, sem envolvimento torácico e sem outras sequelas. Negava tabagismo ou etilismo. Ao exame físico se destacava na ausculta cardíaca um sopro contínuo, de intensidade 4+/6+, localizado na região de borda esternal esquerda, sem irradiação. Não apresentava sinais de insuficiência cardíaca nem tampouco evidências de processo infeccioso ativo. O ECG de repouso estava dentro dos limites da normalidade. Holter de 24 h sem alterações dignas de nota.

Foi submetida a um ETT que evidenciou um “shunt” entre o VE-VD, que foi descrito como uma CIV do tipo perimembranosa de pequenas dimensões. No decorrer da investigação clínica, foi submetida a um novo ETT (Figuras 5 - G e H) complementado com ETE (Figuras 6 - I e J) que evidenciava uma fístula de SV direito para a VSVD, por ruptura de ASV direito (colo do aneurisma com 6 mm), mas sem grandes sinais de repercussão hemodinâmica, ou seja, VE e VD com

diâmetros e função normais, sem sinais de hipertensão arterial pulmonar (HAP), e valvas normofuncionantes.

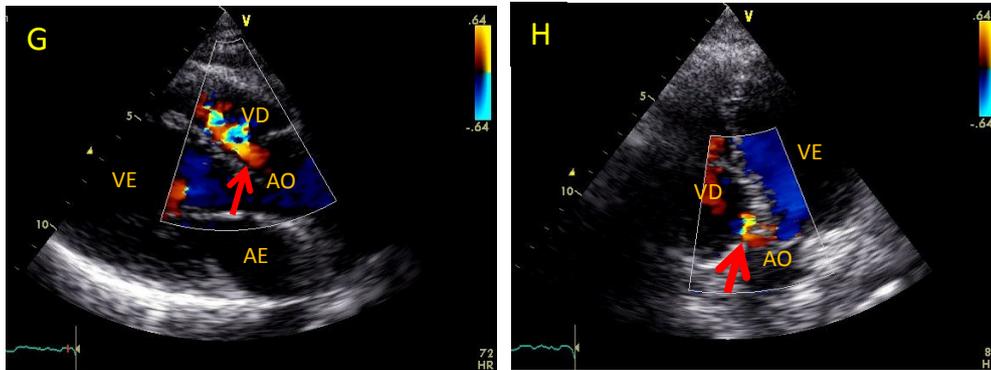


Figura 5 - Ecocardiograma transtorácico evidenciando fístula AO-VD - **G** – corte paraesternal eixo longo, evidenciando fluxo turbulento no sentido de SV direito para VSVD (setas). **H** – Corte apical 5 câmaras, demonstrando mais uma vez o fluxo turbulento AO-VD.

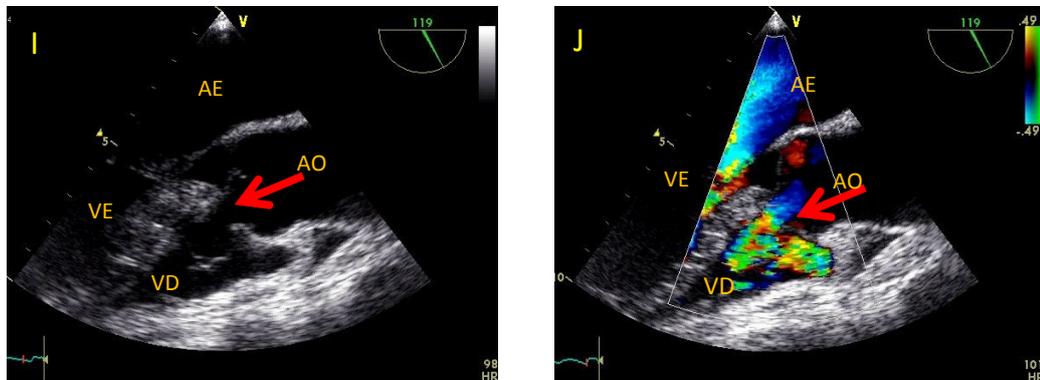


Figura 6 - I – Ecocardiograma transesofágico em 120^o evidenciando orifício do ASV direito roto (setas). **J** – Fluxo turbulento do ASV direito roto para via de saída de VD.

A critério do cardiologista assistente, a paciente encontra-se em acompanhamento clínico, sem uso de medicamentos, praticamente assintomática (episódios ocasionais de palpitações taquicárdicas). Foi orientada a fazer profilaxia de endocardite infecciosa previamente a procedimentos dentários.

4) REVISÃO DE LITERATURA

4.1) FÍSTULAS AORTOCAVITÁRIAS

4.1.2) Definição

As fístulas aortocavitárias são comunicações indesejadas entre a AO e outra cavidade cardíaca. O principal local de formação das fístulas entre a AO e o VD é em uma área de superfície de contato de aproximadamente 2 x 2 cm entre o SV direito e a VSVD (4). A Figura 7 demonstra o local de formação destas fístulas. É importante notar que a formação das fístulas para cavidades direitas ou esquerdas vai depender do SV acometido, isto é, normalmente as fístulas para cavidades direitas são originadas do SV direito ou do SV não coronariano e as fístulas para cavidades esquerdas são oriundas do SV esquerdo.

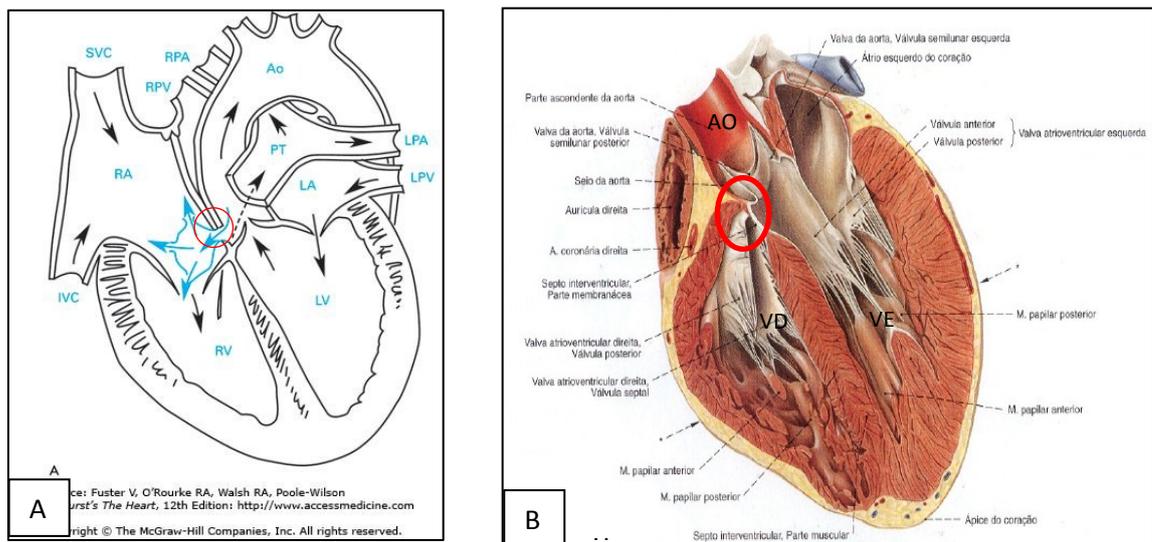


Figura 7 – Local de formação de fístula do SV direito para o VD (RV) e AD (RA) (círculo e setas azuis), em **A** – retirado de Fuster V, O' Rourke RA, Walsh RA, Poole-Wilson P: *Hurst's The Heart*. 12ª. Ed. 2007. Em **B**, destaque para anatomia da região e a proximidade do SV direito com a VSVD (círculo vermelho) – retirado de Sobotta, 21ª. Ed, 2000.

4.1.3) Etiologia

As fístulas entre o SV direito e o VD, bem como para outras cavidades cardíacas podem se formar por:

- A) Ruptura de ASV, principal etiologia;
- B) Complicações da EI de valva aórtica;
- C) Após trauma torácico;
- D) Iatrogênicas, resultado de intervenções cirúrgicas cardíacas, principalmente por troca valvar aórtica, reparo de dissecções de AO ascendente e após transplante cardíaco (7).
- E) Verdadeiras conexões congênitas em SV estruturalmente normais (2).

As fístulas aortocavitárias decorrentes de complicações de EI são raras, mas quando presentes são consideradas um fator de mal prognóstico. Em uma série de 346 casos consecutivos de EI, 8 pacientes apresentaram fístulas aortocavitárias – 4 por ruptura de abscesso de SV direito, 3 com comunicações fistulosas do SV esquerdo e 1 com fístula do SV não coronariano. A mortalidade nesses pacientes foi elevada, chegando a 55%, mesmo com abordagem cirúrgica precoce (8).

Em um estudo multicêntrico retrospectivo de 4681 casos de EI, 76 (1,6%) apresentaram fístulas aortocavitárias, diagnosticadas pela ecocardiografia ou durante a cirurgia. Dos casos com formação de fístula, 38 ocorreram em pacientes com valva nativa, 31 em pacientes com prótese valvar, todos em posição aórtica e 7 ocorreram em usuários de drogas intravenosas. IC ocorreu em 62% dos casos com formação de fístula sendo o tratamento cirúrgico realizado em 87%. A mortalidade intra-hospitalar foi de 41%, dados que mostram uma evolução catastrófica, mesmo com terapêutica cirúrgica agressiva e precoce (6).

Em relação aos casos de formação de fístulas aortocavitárias após trauma torácico, *Samuels et. al* (1998) revisaram 40 casos da literatura inglesa desde 1958, de pacientes com formação de fístulas AO-VD após trauma torácico. A maioria dos pacientes eram homens jovens (idade média de 28,3 anos) que sofreram traumatismos torácicos penetrantes, com tempo do traumatismo até a formação da fístula muito variável, incluindo casos com formação das fístulas anos após o evento.

Normalmente esses pacientes evoluem com sinais de IC e é notado ao exame físico o sopro contínuo característico. Logo, é necessário um acompanhamento rotineiro desses pacientes para detectar tal complicação. O tratamento desses casos é frequentemente cirúrgico (9), (10).

4.1.4) Manifestações clínicas

As fístulas AO-VD ao exame físico podem ser suspeitadas principalmente pela ausculta de um sopro cardíaco contínuo, mais acentuado na sístole ou na diástole, de alta intensidade, mais audível em borda esternal esquerda ou direita, associado ou não a sinais de IC. Os achados ao exame físico muitas vezes são de difícil diferenciação daqueles causados pelas fístulas coronárias arteriovenosas. Na grande maioria dos casos, o diagnóstico clínico é confirmado com o ecocardiograma, notando-se um fluxo turbulento sistodiastólico acessado pelo Doppler contínuo/pulsado e pelo Doppler colorido. O “shunt” causado pela fístula pode levar a sobrecarga de câmaras cardíacas, deterioração clínica e instabilidade hemodinâmica, além de permitir o surgimento de infecções locais como a EI (6).

4.2) ANEURISMAS DE SEIO DE VALSALVA

4.2.1) Definição e Histórico

Os SV estão situados acima e em íntima associação a cada uma das três cúspides da valva aórtica, formando distintos “divertículos” simétricos e mais proeminentes acima do anel valvar, afinando-se e unindo-se à porção tubular da AO ascendente na junção sinotubular (Figura 8 - A e B) (11).

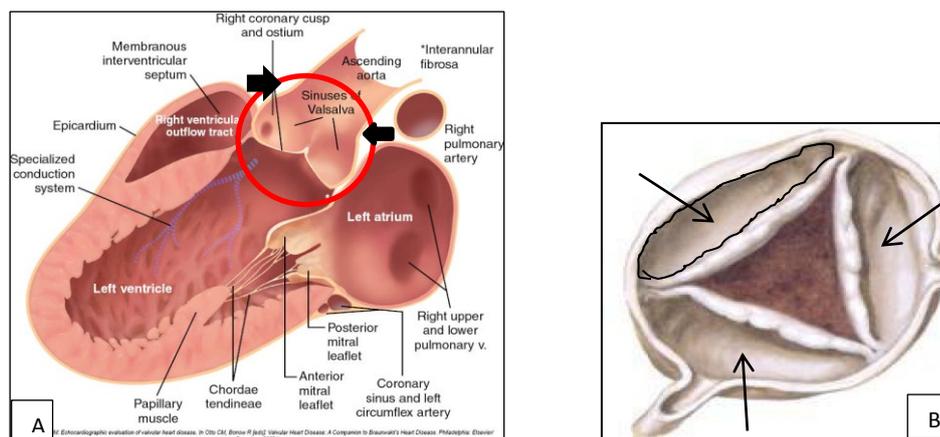


Figura 8 – Seios de Valsalva - **A** – Corte longitudinal do coração destacando a região do anel aórtico e a porção dos SV (círculo), se unindo na porção sinotubular (delimitada pelas setas grossas) – retirado de Otto C: *Textbook of Clinical Echocardiography*, 4^a. ED. 2010. **B** – Visão superior da valva aórtica durante a sístole ventricular e os SV identificados por setas – retirado de Runge S. M, Ohman E. M: *Netter's Cardiology*, 1^a. ED. 2004.

Leonardo da Vinci foi o primeiro a descrever o papel destes pequenos “divertículos” na dinâmica de fechamento da valva aórtica, através de estudos de disseções no século XV (12). Ele propôs que o formato do SV criaria um vórtex dentro do mesmo, separando a parede da AO das bordas dos folhetos da valva aórtica durante a sístole. Os folhetos da valva então poderiam se fechar durante a diástole sem a impedância da superfície de tensão. Leonardo da Vinci criou um

modelo *in vitro* para visualizar o fluxo através da AO, e suas observações confirmaram sua hipótese (12). Com o advento da imagem por ressonância magnética (RM), no século XX, foi obtida a evidência *in vivo* que confirmaria a hipótese de Leonardo da Vinci, além de definir o papel do SV no auxílio à abertura dos folhetos aórticos pela criação de um sistema de baixa pressão por meio do *efeito Venturi* (12).

Os SV podem apresentar dilatação aneurismática, sendo chamados de ASV. Estes podem se romper e formar fístulas para as câmaras cardíacas (11).

A primeira descrição de rotura de ASV foi em 1839, por John Thurnam (13). Desde então, tem sido descritos outros casos de envolvimento de ASV com apresentações clínicas muito variáveis, antes e após a rotura, tornando difícil o diagnóstico desse tipo de aneurisma.

4.2.2) Epidemiologia

Os ASV estiveram presentes em 0,09% dos cadáveres em uma grande série de autópsias e essa estatística variou de 0,14 a 0,23% em uma série cirúrgica ocidental (14). Se considerarmos a etiologia congênita, constitui de 0,3 a 3,5% de todas as cardiopatias congênitas (15).

Esse tipo de aneurisma é encontrado mais frequentemente em países asiáticos, principalmente na China e no Japão, sendo que 65-75% dos casos ocorrem no sexo masculino (15). A notável diferença entre os sexos provavelmente é multifatorial, bem como desigualdades no acesso aos métodos diagnósticos.

4.2.3) Tipos de aneurisma de Seio de Valsalva

Com a evolução dos aparelhos de ecocardiografia e dos outros métodos de diagnóstico por imagem, o número de casos diagnosticados de ASV tem aumentado. Estes aneurismas podem ser congêntos (principal causa), adquiridos ou associados com necrose cística média da aorta (11).

Embora comumente isolados, os aneurismas congêntos podem vir associados com outras lesões, amiúde as CIVs e insuficiência da valva aórtica (IAO) (15). Em uma descrição de 5 séries orientais envolvendo um total de 206 pacientes com ASV, as CIVs e IAO foram as lesões mais frequentemente associadas, com apenas 2 casos de pacientes apresentando estenose pulmonar (EP) e 1 caso de coarctação de aorta (CoAO) (11),(16),(17),(18). Em contrapartida, as séries do ocidente mostraram uma maior diversidade de patologias associadas, que variaram desde CIVs e IAO até valvas aórticas bicúspides, EP, comunicação interatrial (CIA) , Tetralogia de Fallot, ducto arterioso patente, CoAO e estenose subaórtica (11), (19).

Os aneurismas adquiridos podem ser decorrentes de doenças do tecido conjuntivo, como Síndrome de Marfan e Ehlers-Danlos, nas quais usualmente todos os seios aórticos estão envolvidos e a ruptura destes por aneurisma é pouco comum. Os aneurismas também têm sido descritos na síndrome de Takayasu, doença de Behçet, Sífilis, Tuberculose, após EI, trauma torácico e associado à doença aterosclerótica (15), (20), (21).

Os ASV associados com necrose cística média da aorta são resultantes da degeneração mucoide e fragmentação dentro da camada média das paredes da raiz aórtica. A necrose cística pode acometer indivíduos com doenças do tecido conjuntivo já diagnosticadas, mas existem relatos de pacientes hígidos com esse tipo de envolvimento aórtico, principalmente jovens com quadro de Dissecção aórtica (11).

É importante ressaltar que todos os tipos de ASV podem se romper e formar fístulas aortocardiácas.

4.2.4) Fisiopatologia

A anormalidade básica na formação dos ASV seria a perda de continuidade entre a camada média da parede aórtica e do anel valvar aórtico, tornando-se uma região mais enfraquecida por alterações na camada muscular e no tecido elástico local (20). Esta região se dilata gradualmente até formar o aneurisma, composto usualmente por um orifício e colo bem definidos, além de uma dilatação sacular logo abaixo, adquirindo um formato de “biruta” (windsock, na língua Inglesa) que pode se romper no ápice e fistulizar para alguma cavidade cardíaca (Figuras 9 e 10). Entretanto, alguns pacientes não possuem o aneurisma formado e sim apenas o trajeto fistuloso entre o SV e a câmara cardíaca (15).

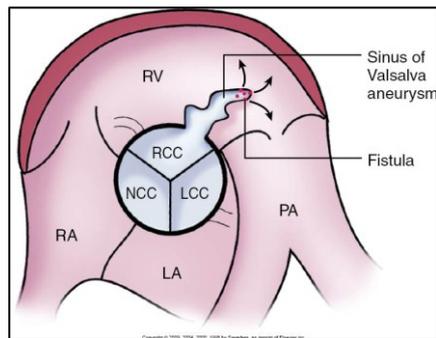


Figura 9 – Aneurisma de Seio de Valsalva - esquema de um corte ecocardiográfico paraesternal eixo curto, evidenciando a ruptura do ASV com formação de fistula entre o SV direito e a VSVD. RA – Atrio direito; LA – Atrio esquerdo; RV – Ventriculo direito; PA – Artéria pulmonar; NCC – seio não coronariano; RCC – seio coronariano direito; LCC – seio coronariano esquerda. Otto C: *Textbook of Clinical Echocardiography*, 4ª. ED. 2010.

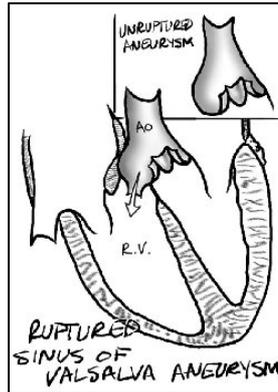


Figura 10 – Ilustração demonstrando um ASV não roto e a sua situação de rotura, com fistulização para VD. Retirado do site <http://www.ctsnet.org/residents/ctsn/graphics/valsav2.jpg>

Alguns aneurismas podem crescer e não apresentar ruptura, sendo descritos aneurismas gigantes de até 5-10 cm de diâmetro (15).

Em um levantamento de 1455 pacientes de várias séries, o ASV direito foi observado em 1077 (74,0%), o ASV não coronariano em 336 (23,1%) e no seio esquerdo em 42 pacientes (2,9%). Os aneurismas não rotos foram acompanhados em 25-66% destes pacientes, podendo aumentar de tamanho e levar à compressão e obstrução de estruturas adjacentes como o sistema de condução, causando bloqueio atrioventricular total (BAVT), obstrução da via de saída de VD ou VE e compressão de artérias coronárias, podendo causar IAM e morte súbita (11), (15), (21), (22).

Nas séries que descreveram o sítio de ruptura, 73,2% dos aneurismas se romperam para a VSVD e 25,4% se romperam para o AD. Ruptura para o VD foi mais frequente em ASV direito e a ruptura para o AD no ASV não coronariano. Ruptura para câmaras esquerdas é raro e foi reportado em 1,4% dos casos (15).

4.2.5) Quadro clínico

Aproximadamente 25% dos casos relatados são clinicamente assintomáticos, sendo que os aneurismas não rotos são detectados na maior parte das vezes de formar incidental em exames de imagem. A ruptura do aneurisma pode ocorrer espontaneamente, por realização de exercício físico, trauma, cateterismo cardíaco e em vigência de processo infeccioso/inflamatório no local (23). Aproximadamente 50% dos ASV rotos vão se comunicar com alguma câmara cardíaca (24). A sintomatologia de rotura do ASV é muito variada, mas pode ser resumida em 3 situações:

1 - Dor torácica aguda ou localizada em hemitórax direito, que ocorre em cerca de 10% dos casos (24).

2 - Dispnéia aos esforços ou em repouso (síndrome de IC), de início súbito ou progressiva.

3 - Tosse crônica, dispnéia e edema associado com oligúria, de início gradual e de evolução lenta, observado na grande maioria dos casos.

Palpitação ou síncope podem estar presentes pela obstrução da VSVE ou VSVD (23). A dispnéia é o sintoma mais frequente descrito nos relatos de caso da literatura.

As alterações do exame físico dependem da existência ou não da ruptura do aneurisma e a presença ou não de anomalias congênitas associadas. Em um aneurisma não roto, o exame físico pode ser normal. Um sopro contínuo surge devido à ruptura do aneurisma para alguma câmara cardíaca, melhor audível na borda paraesternal esquerda, podendo ser mais intenso na sístole ou na diástole, sendo muitas vezes de difícil diferenciação dos sopros da PCA ou das fístulas de artéria coronária. O sopro contínuo da ruptura dos ASV é diferente do sopro das CIVs, sendo que nessa última o sopro pode ser apenas holossistólico, terminando antes do início da diástole (25). Um frêmito paraesternal também pode ser palpável caso exista uma CIV associada. Pulsos periféricos amplos podem estar presentes,

sugerindo uma circulação hiperdinâmica por um grande “shunt” esquerda-direita ou por IAO associada (23).

4.2.6) História natural

A história natural dos pacientes com ASV difere entre aqueles que apresentam ruptura ou não do mesmo, pelo fato de os primeiros normalmente apresentarem sintomas e procurarem assistência médica precocemente. De fato, aqueles que não apresentam ruptura somente apresentarão sintomas quando o aneurisma se expande e comprime alguma estrutura vital (15).

De acordo com *Sawyers et al.* (1957), em uma revisão de 45 autópsias de pacientes com ASV de 1940-1957, notou-se que a idade média de morte foi 34,9 anos em 37 casos com ruptura e 35,4 anos em 8 casos que não apresentaram ruptura. A ruptura ocorreu em uma idade média de 31,2 anos, levando a uma sobrevivência média após o evento de 3,7 anos (26).

Grande parte dos ASV não estão presentes ao nascimento, mas se desenvolvem ao longo dos anos pela fraqueza do tecido do seio submetido às pressões da aorta.

Na Figura 11 é demonstrado um gráfico com a distribuição por idade de pacientes com e sem ruptura dos ASV e a proporção (ruptura/não ruptura), sendo que o número de pacientes está entre parêntesis.

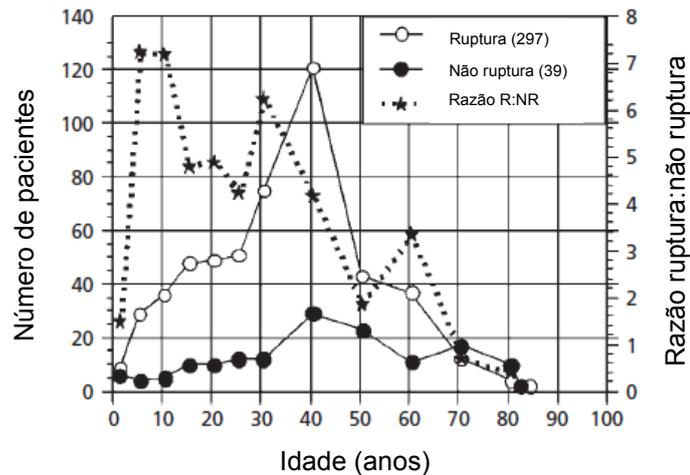


Figura 11 – História natural dos ASV - adaptado de Hoffman J.I.E: *The natural and unnatural history of congenital heart disease*; 2009 (15).

Pelo gráfico, observa-se que o número de casos de ASV rotos é superior aos não rotos dos 5-60 anos de idade e o pico de incidência de ambos é em torno de 40 anos. A razão ruptura/não ruptura é alta até os 10 anos de idade, diminuindo progressivamente, ficando abaixo de 1 após a sétima década. Grande parte dos ASV poderão se romper mais cedo ou mais tarde, mas o número de casos que evoluem para ruptura vai diminuindo ao longo dos anos. Com o envelhecimento, um número reduzido permanece com ASV intacto, podendo refletir casos com ASV mais resistentes ou, por outro lado, podem ser casos de ASV que surgiram mais tardiamente (15).

Baseado nessas informações, podemos ter dois extremos na evolução natural dos ASV: pequenos aneurismas se formam em indivíduos predispostos no início da infância, crescem e podem se romper em proporções variáveis conforme a distribuição etária ou podem não se romper e seguir o indivíduo ao longo dos anos. A probabilidade de crescimento e complicações é desconhecida e pode ser muito baixa. Nesses casos, não há dados na literatura enfatizando que o seguimento clínico e com exames de imagem seria o mais indicado. No outro extremo, embora a fraqueza do SV exista desde o nascimento, os aneurismas podem se desenvolver em diferentes momentos e uma vez formados tendem a se expandirem e levarem às consequências já citadas. Neste extremo, o encontro de um ASV indicaria um tratamento mais precoce (15).

4.2.7) Complicações

A IAO é uma complicação comum tanto nos ASV rotos ou não, ocorrendo em cerca de 30-50% dos pacientes (27). Um ASV não roto pode levar a alterações estruturais nas valvas aórtica, tricúspide ou mitral, dependendo de qual câmara cardíaca que o aneurisma acometa e a proximidade deste com as valvas. Como já dito, dependendo do seu tamanho e do seu efeito de massa, um ASV não roto pode levar a obstrução de artérias coronárias, distúrbios de condução, obstrução de vias de saída de VD e VE e até morte súbita. Eventos embólicos relacionados aos ASV são extremamente raros, sendo descritos acidentes vasculares cerebrais embólicos associados aos ASV não rotos que apresentavam trombo e contraste espontâneo em seu interior (24).

Os ASV rotos levam a síndrome de IC em graus variados, conforme discutido no subitem 4.2.5. A rotura para o pericárdio é muito pouco frequente, geralmente associado com alta mortalidade pela possibilidade de desenvolvimento de tamponamento cardíaco (21).

4.3) DIAGNÓSTICO

Hope (1835) foi o primeiro a descrever um ASV em estudos de autópsia. Antes do advento das técnicas não invasivas, a angiografia era a única forma de diagnosticar a ruptura desses aneurismas (11).

Após suspeita clínica, o diagnóstico pode ser confirmado através de uma variedade de métodos complementares, invasivos ou não invasivos. Através desses métodos, é possível determinar de forma bem fidedigna a localização do aneurisma e a magnitude do “shunt”, bem como a orientação anatômica e grau de comprometimento de estruturas adjacentes.

Embora a angiografia seja considerada “padrão-ouro” para confirmação da presença do ASV, na grande maioria dos casos o diagnóstico é feito inicialmente através do ecocardiograma com color Doppler, principalmente o ETE. De 177 relatos de casos individuais de ASV publicados nos últimos 10 anos, o diagnóstico foi feito com a ecocardiografia em 159 casos (90%). A angiografia foi realizada em 109 casos (62%), a tomografia computadorizada (TC) em 36 casos (20%) e a ressonância nuclear magnética (RNM) foi feita em 19 casos (11%) (28).

O diagnóstico ecocardiográfico deve preencher os seguintes critérios: 1) a localização da origem do aneurisma deve ser superior ao anel aórtico; 2) o aneurisma deve ter uma aparência sacular; 3) a raiz aórtica deve ser de tamanho normal (29). Os ASV rotos ou não podem ser melhor visualizados no corte paraesternal eixo curto, ao nível da valva aórtica, sendo que os seios acometidos costumam apresentar paredes mais finas (Figura 12). A ruptura dos ASV para cavidades direitas ou esquerdas será evidenciada pelo color Doppler como um jato com fluxo turbulento contínuo do aneurisma em direção à câmara cardíaca receptora (Figura 12). Normalmente as fístulas para AD ou VD levam a sobrecarga de câmaras direitas, mas em casos de grandes “shunts” para essas câmaras pode ser observado um hiperfluxo pulmonar, levando também a sobrecarga de câmaras esquerdas. Desta forma, em fístulas para AD ou VD podemos ter sobrecarga volumétrica dos dois ventrículos, não se notando o característico movimento paradoxal do SIV (25).

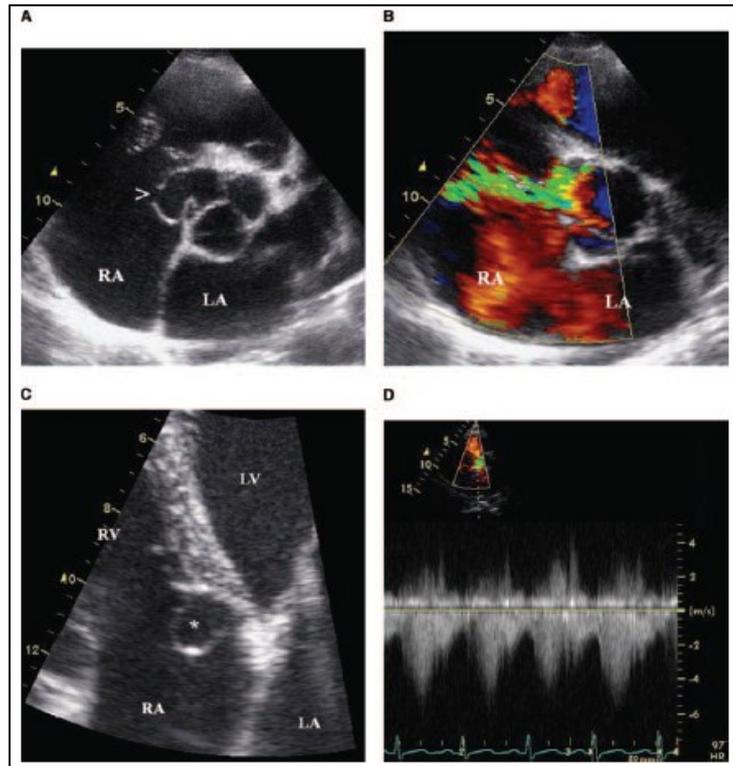


Figura 12 – Imagens de ecocardiograma transtorácico evidenciando um ASV roto – **A** – Corte paraesternal eixo curto em nível pouco acima da valva aórtica, revelando o sítio de ruptura do ASV direito (representado por >). **B** – Demonstração da fístula, com fluxo turbulento em amarelo-verde no local do ASV direito roto para o AD (RA). **C** – Zoom no corte apical quatro câmaras, demonstrando o ASV direito (representado por *) dentro do AD e acima da valva tricúspide. **D** – Doppler contínuo na região do ASV (corte da figura 12A), mostrando o fluxo durante todo o ciclo cardíaco, mais intenso na sístole ventricular; RV = VD; LV = VE; LA = AE; RA = AD. Retirado de *Smith et al.* (25).

O ETE é superior ao ETT na avaliação das funções e morfologia valvares e para a melhor definição de “shunts”. O uso dos novos transdutores em 3D permitiu uma melhor caracterização das fístulas, que muitas vezes não são evidentes pelo ecocardiograma em 2D. O ETE em 3D, com sua melhor resolução espacial combinado com o uso do mapeamento do fluxo em cores, permite o diagnóstico de múltiplas fístulas aortocavitárias. Além disso, é possível cortar a imagem em vários planos, levando a visualização de estruturas não vistas no ETE 2D (7).

Embora em muitos casos a TC tenha sido utilizada somente para corroborar os achados ecocardiográficos no pré-operatório, o uso deste método é cada vez mais frequente, principalmente pela popularização do uso do mesmo no âmbito dos departamentos de Urgência e Emergência (28).

O uso da TC com múltiplos detectores utilizando ECG durante a aquisição das imagens e dos contrastes radiológicos permitiu obter uma melhor resolução espacial das estruturas cardíacas em relação aos outros métodos. A identificação de um aneurisma roto através da visualização de um jato de material contrastado se estendendo do ASV para uma câmara cardíaca adjacente é possível pela alta resolução do método (Figura 13 – a e b) (28).

As imagens de RM multiplanares com sequências específicas permitem uma avaliação acurada da origem e do tamanho dos ASV, da situação das estruturas cardíacas adjacentes e da anatomia mediastinal. As vantagens do uso da RM no contexto dos ASV/fístulas seriam a análise dos parâmetros hemodinâmicos do VE, identificação de IAO associada e quantificação de qualquer “shunt” aortocavitário. Imagens de RM em modo cine com a utilização do ECG podem ser adquiridas de forma simples e rápida, sem exposição do paciente à radiação ionizante ou material contrastado iodado (Figura 13 – c e d) (28).

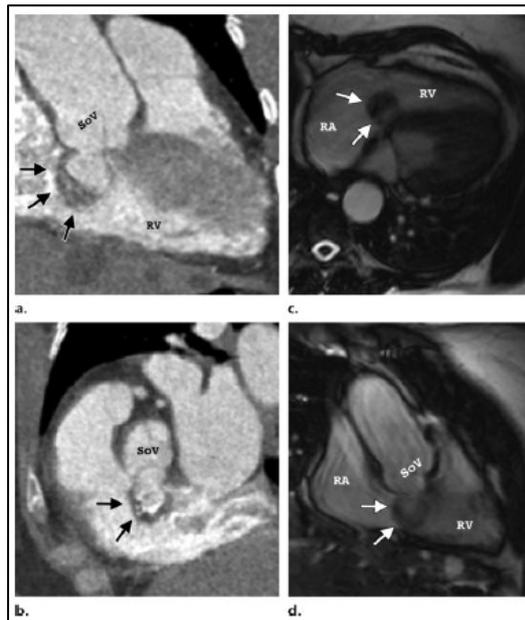


Figura 13 – TC e RM no diagnóstico de ASV – **(a,b)** – reconstruções multiplanares em coronal oblíquo **(a)** e eixo curto oblíquo **(b)**, obtidas após TC realizada com contraste e ECG, evidenciando um ASV (SoV) (setas) não roto, parcialmente trombosado, medindo cerca de 2,5 cm, se originando do seio não coronariano e se estendendo para o VD, em proximidade ao folheto septal da valva tricúspide; **(c,d)** - imagens de RM num corte axial **(c)** e coronal oblíquo **(d)**, mostrando um ASV não roto (SoV) (setas); RA = AD; RV = VD; Retirado de *Bricker et al.* (28).

4.4) TRATAMENTO

O reparo dos ASV rotos e das fístulas aortocavitárias é tradicionalmente cirúrgico, através do uso de “patches” sob circulação extra-corpórea (CEC). Com os avanços da Cardiologia Intervencionista, foi descrito recentemente o fechamento desse tipo de aneurisma através de técnicas percutâneas, utilizando dispositivos variados.

Em relação aos ASV não rotos em pacientes assintomáticos, não existe um consenso sobre a necessidade ou não de tratamento precoce, sendo necessário considerar dados da história natural dos ASV, dimensões, localização anatômica, defeitos congênitos associados e a idade do paciente no momento do diagnóstico. Em pacientes sintomáticos, ou seja, com sinais de compressão de estruturas nobres e taquiarritmias graves por obstrução de VSVD/VSVE, é indicado o tratamento cirúrgico (33).

4.4.1) Tratamento cirúrgico

Lillehei et al. (1957) foram os primeiros a fazer o tratamento cirúrgico dos ASV, já utilizando os sistemas de bypass cardiopulmonar que estavam em aperfeiçoamento na época (11). Desde então, significativos avanços tem sido notados na abordagem cirúrgica desse tipo de aneurisma, particularmente nos ASV rotos.

O reparo cirúrgico da ruptura de ASV atualmente é de baixo risco e tem um bom prognóstico em longo prazo. Os desfechos dependem em parte de lesões congênitas associadas que necessitam de reparo, como a CIV ou IAO (11), (15). Para a ressecção do aneurisma podem ser realizados aortotomia isolada ou técnicas de reparo intracardíacas. Na maioria das vezes a abordagem combinada é a mais utilizada, pois ela permite uma ressecção intracardíaca do aneurisma, reparo de CIV (se houver), inspeção mais detalhada e reparo da valva aórtica caso necessário

(15). Há controvérsias em relação à melhor técnica, com autores que acreditam no uso da aortotomia isolada como procedimento mais seguro por minimizar o risco de lesões da ACD e da valva aórtica (30). Além disso, algumas séries relatam que o risco de reoperação por desenvolvimento de novas fístulas originárias do VD foi maior com cirurgias que fizeram ventriculotomia direita isolada ou combinada com aortotomia (31).

As principais técnicas de fechamento do colo do aneurisma são através do uso de “patches” ou de sutura primária, existindo evidências que o uso de “patches” seja mais efetivo (Figuras 14 e 15). Uma série demonstrou que 30% dos pacientes operados por ruptura do aneurisma utilizando sutura primária foram reoperados por fístulas e/ou CIVs recorrentes enquanto apenas 13% que utilizaram os “patches” tiveram o mesmo desfecho. Em outro levantamento, da totalidade de pacientes operados com uso de “patches” 100% estava livre de fístulas em 12,3 anos (16), (32).

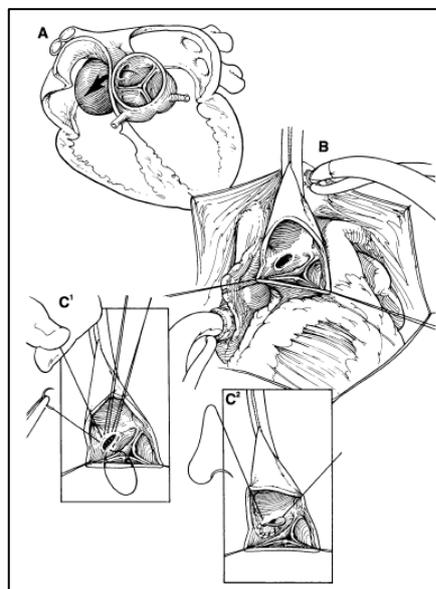


Figura 14 – Opções de reparo cirúrgico para os ASV. **A** – ASV não coronariano se estendendo para AD; **B** – avaliação das cúspides da valva aórtica; **C¹** – caso orifício seja pequeno, é feita sutura primária com pontos sequenciais; **C²** – em orifícios maiores ou no caso da sutura primária levar a distorção valvar, é utilizado o “patch”.

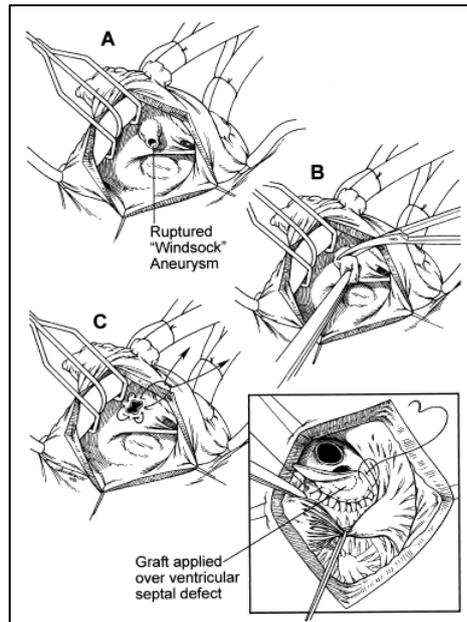


Figura 15 – Opções de reparo cirúrgico para os ASV. Exposição e excisão do saco aneurismático em **A** e **B**. Reparos alternativos utilizando o fechamento com sutura primária em “bolsa” em **C**. Caso exista CIV associada, é utilizado “patch” de reparo via ventriculotomia, destacado em **C**. Modificado de *Takach et al.* (33).

A mortalidade durante ou logo após o procedimento cirúrgico é relativamente baixa, variando de 1,9 a 12% nas diversas séries, ocorrendo mais amiúde em procedimentos mais complexos que envolvem troca valvar aórtica. Precocemente após a cirurgia, as mortes ocorreram principalmente por sangramento no sítio operatório, hemorragia cerebral, EI, septicemia, tamponamento cardíaco, IC com baixo débito importante, trombose da prótese aórtica, insuficiência renal e disfunção múltipla de órgãos (11), (15). Em longo prazo, a mortalidade é muito baixa, tendo como causas cardíacas óbitos por EI, hemorragia pelo uso de anticoagulantes (naqueles que foram implantadas próteses mecânicas), IAM e principalmente por complicações de reoperação de CIVs ou de fístulas e pelo reparo de uma valva aórtica insuficiente, este considerado um fator de pior prognóstico (15). Estima-se que a incidência de IAO no pós-operatório seja em torno de 6% (34).

Quando os dados de sobrevida são avaliados os resultados são satisfatórios, com 20-25 anos de sobrevida em 60% dos casos. Grande parte dos pacientes apresenta melhora considerável após o procedimento cirúrgico e permanece em

classe funcional NYHA I ou II num período de follow up variando de 8-24 anos (11), (15).

4.4.2) Tratamento percutâneo

Observa-se um grande progresso na Cardiologia Intervencionista, tanto do ponto de vista técnico quanto no desenvolvimento de novos dispositivos e próteses que permitem o fechamento percutâneo de comunicações cardíacas indesejadas de forma menos invasiva. O tratamento percutâneo da ruptura dos ASV foi descrito bem recentemente na literatura médica através de relatos de casos isolados ou de pequenas séries.

O primeiro caso relatado na literatura de fechamento percutâneo de ruptura de ASV foi por *Cullen et al.* em 1994, utilizando um dispositivo do tipo Rashkind Umbrella, originalmente utilizado para fechamento de ducto arterioso patente (PDA). Tratava-se de um paciente já submetido à correção cirúrgica de ruptura de ASV há 10 anos, mas que apresentou recidiva da fístula AO-VD. O procedimento foi um sucesso, abrindo espaço para pesquisas e novas tentativas de fechamento com outros dispositivos. (5)

Desde então, foram relatados casos isolados de fechamento percutâneo utilizando “coils” de Gianturco por *Rao et al.* até o uso mais recente de próteses do tipo Amplatzer, inicialmente a ADO I, descritas por *Fedson et al.* (35),(36). Novos estudos com maior número de pacientes foram sendo realizados, descrevendo o fechamento percutâneo desse tipo de aneurisma com sucesso na grande maioria dos casos. A Tabela 1 demonstra as principais séries descritas até o presente momento que abordaram o fechamento percutâneo desse tipo de fístula.

| Série | No. de pcts. | Masc/Fem | Local da fistula | Diam. médio orifício | Tipo de dispositivo |
|--------------------------------------|--------------|----------|---|----------------------|---------------------------------|
| <i>Kerkar et al. (2010)</i> | 20 | 12M/8F | SVD-AD(4); SVD-VD(5); SNC-AD(10); SNC-VD(1). | 9 mm | ADO |
| <i>Zhao et al. (2008)</i> | 10 | 4M/6F | SVD-VD(5); SVD-AD(3); SNC-AD(3). | 6,2 mm | ADO |
| <i>Arora et al. (2004)</i> | 8 | 8M | SVD-VD(5); SNC-AD(3); | 9,7 mm | 2DRU; 6ADO |
| <i>Sen et al. (2009)</i> | 8 | 5M/3F | SVD-AD(2); SVD-VD(2); SNC-AD(3); SNC-VD(1). | Não disponível | PDA |
| <i>Sivadasanpillai et al. (2010)</i> | 7 | 4M/3F | SVD-AD(4); SNC-AD(1); SVD-VD(2). | 8,3 mm | ADO |
| <i>Szkutnik et al. (2009)</i> | 5 | 3M/2F | SVD-AD(3); SVD-VD(1); SVE-AP(1). | 7,8 mm | 5 ADO; 1ASO 6 mm |
| <i>Chang et al. (2006)</i> | 4 | 2M/2F | SVD-VD(2); SVD-AD(1); SNC-AD(1). | 7,2 mm | 3 ADO; 1 Gianturco coil 38-8-5. |

SVD – Seio de Valsalva direito; AD – Átrio Direito; SNC – Seio não coronariano; VD – Ventriculo direito; SVE – Seio de Valsalva esquerdo; AP – Artéria pulmonar; ADO – Amplatzer Ductal Occluder; ASO – Amplatzer Septal Occluder; DRU – dispositivo Rashkind Umbrella. PDA – Ducto arterioso patente.

Tabela 1 – Principais séries que abordaram o fechamento percutâneo de ruptura de ASV. Modificado de *Sivadasanpillai et al (29)*.

Os critérios de seleção dos pacientes para tratamento percutâneo divergem entre as séries. Grupos menos conservadores afirmam que 70% dos casos de ruptura de ASV são elegíveis para tratamento utilizando dispositivos/próteses (34).

Entre as principais indicações estão os pacientes sintomáticos, com relação QP/QS > 1,5, anatomia regional favorável e sem outros defeitos passíveis de correção cirúrgica, embora alguns grupos realizaram o fechamento de fístulas de ASV e CIAs associadas (34),(37).

Em relação aos critérios técnicos, é necessário que o diâmetro máximo de abertura do aneurisma seja maior que 3 mm e menor que 16 mm, sendo que na

série de *Kerkar et al.* os ASV com o diâmetro máximo de abertura maior que 12 mm eram excluídos do estudo (38), (34). Ademais, é fundamental que a distância do óstio da ACD ao sítio da ruptura seja maior que 3 mm, para evitar lesão desse vaso pela prótese implantada (38). A gravidade da IAO, caso exista, não deve ser maior que leve e a suspeita de EI deve ser afastada (34). ASV com múltiplos sítios de ruptura são considerados na maior parte das vezes de abordagem cirúrgica, embora um relato de caso descreva o fechamento de dois sítios utilizando uma ADO (36).

O procedimento é feito com anestesia geral, utilizando o ETE e a fluoroscopia como guias, ainda assim alguns grupos utilizaram apenas anestesia local e o ETT (28), (34), (39), (38), (40). A técnica mais utilizada é o implante da prótese utilizando uma alça arteriovenosa tradicional feita por uma punção da veia e artéria femoral ipsilaterais, cruzamento do defeito pelo lado esquerdo (arterial) estabelecendo a alça arteriovenosa e implantação do dispositivo pelo lado venoso (37). Através do ETE e da fluoroscopia são feitas novamente as medidas do maior diâmetro de abertura do ASV, reavaliado a raiz aórtica e as fístulas cavitárias. O diâmetro da prótese escolhida, na maioria dos casos a ADO, é cerca de 2-4 mm maior que o diâmetro máximo do sítio de ruptura, na tentativa de garantir que o aneurisma seja totalmente fechado (28), (34).

Atualmente com o uso das novas próteses do tipo ADO II pode-se liberar os dispositivos por via retrógrada, ou seja, pelo lado arterial, facilitando o procedimento, apesar de as menores dimensões desse tipo de dispositivo restringir o fechamento em muitos casos (34).

A importância do ecocardiograma durante o procedimento se deve à: realizar as medidas do defeito bem como auxílio na escolha do tamanho da prótese; melhor esclarecimento da anatomia do SV e sua relação com as estruturas vizinhas (valva aórtica, valva tricúspide e VSVD); guiar a liberação do dispositivo; monitorar a ocorrência de IAO e “shunt” residual ao color Doppler e limitar o uso de contraste, diminuindo a necessidade de controle angiográfico particularmente em pacientes com alterações de função renal (34). Para melhor visualização do procedimento, vide Figuras 16 e 17.

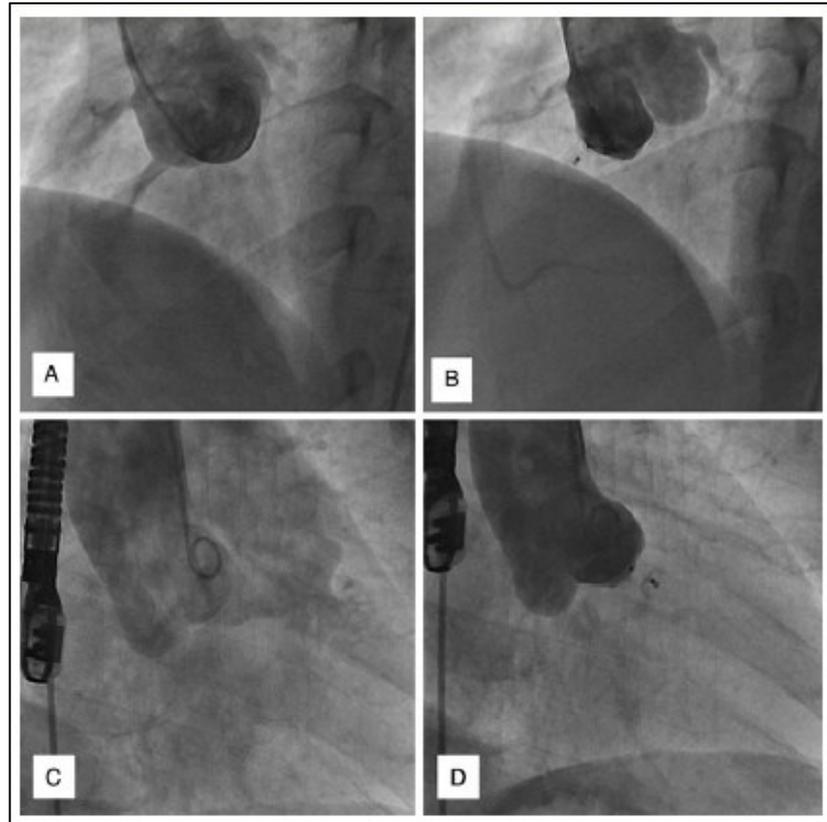


Figura 16 – Fechamento percutâneo de ASV roto com prótese ADO I – Angiografia da raiz aórtica em projeção oblíqua anterior esquerda com angulação cranial, demonstrando em **(A)** ASV direito com ruptura para AD e em **(B)** oclusão completa com ADO I, sem comprometimento de ACD superiormente. Angiografia de raiz aórtica em projeção oblíqua anterior direita, demonstrando em **(C)** um ASV direito roto drenando para VSVD e em **(D)** sua completa oclusão com o dispositivo. Retirado de *Kerkar et al. (34)*.

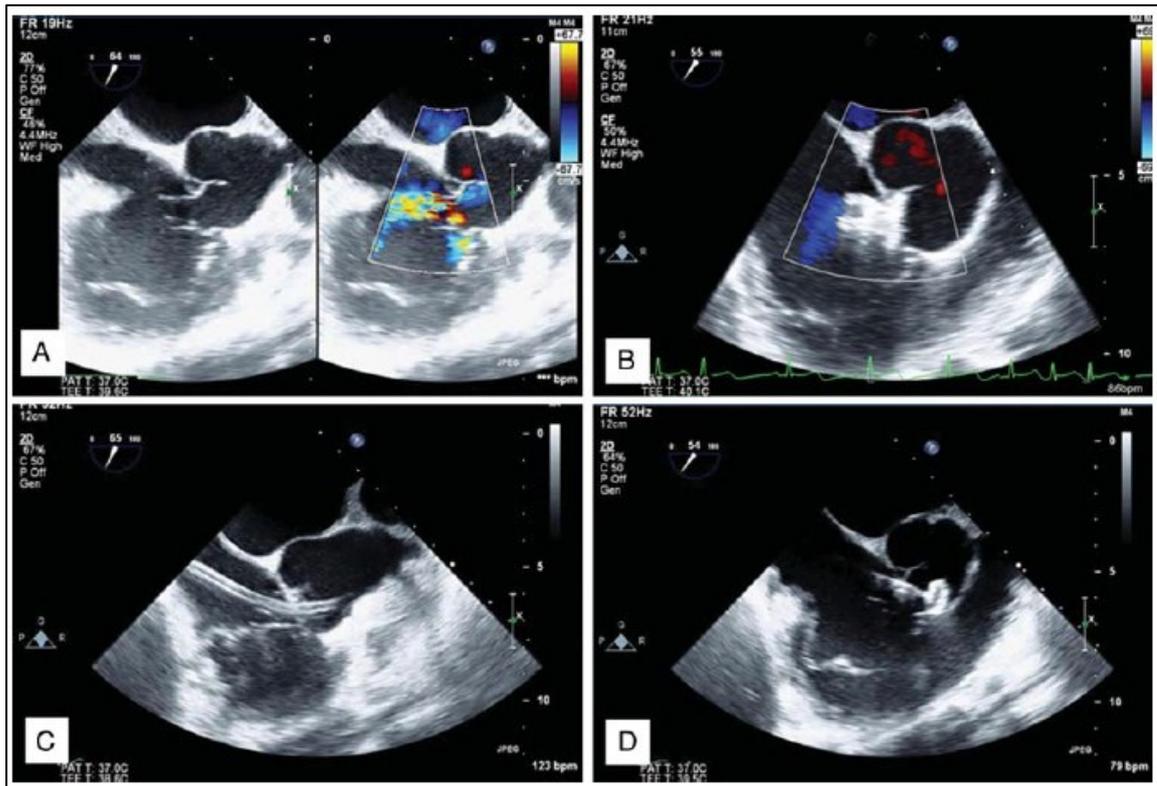


Figura 17 – Ecocardiografia transesofágica durante o procedimento – **A** - corte eixo curto da aorta, demonstrando o ASV direito fistulizando para o AD, demonstrado com o fluxo turbulento pelo color Doppler. **B** – após implantação da ADO I, há um completo fechamento do orifício, sem fluxo residual pelo color. **C** – Visualização do cateter de liberação da prótese passando pelo AD para a AO ascendente. **D** – disco do lado aórtico liberado, fechando completamente o defeito e retirado o cateter. Retirado de *Kerkar et al.* (34).

São descritas poucas complicações desse tipo de procedimento, destacando as principais: 1) Falha durante o implante, pela tortuosidade que possa existir na região do trato do ASV roto ou por defeitos muito grandes (34), (39). 2) “Shunts” residuais, que na maioria dos casos são leves e desaparecem com o seguimento do paciente. Nos casos de “shunts” mais importantes, pode ser observada uma hemólise severa, indicando tratamento cirúrgico (34), (41). 3) IAO relacionada ao procedimento, que é a complicação mais preocupante por se tratar também de fator de pior prognóstico nos casos de fechamento cirúrgico. Na série de *Kerkar et al.* a ocorrência de IAO discreta relacionada ao procedimento ocorreu em 4 dos 18 pacientes, sem prejudicar o resultado final. Essa anormalidade valvar pode ocorrer por uma leve deformação dos folhetos pela prótese implantada ou por mudanças da pós-carga após o fechamento do orifício (34). 4) Potencial envolvimento de artéria

coronária e outras complicações de maior raridade, como a obstrução de VSVD e embolização da prótese.

No tocante aos resultados dessa modalidade de tratamento, foi observado que em todas as séries os pacientes apresentaram melhora importante da classe funcional pela NYHA após o fechamento percutâneo. Num seguimento médio de 24 meses, *Kerkar* et al. ressaltaram que a maioria dos pacientes mantinha a classe funcional NYHA I, sem outras complicações maiores relacionados à prótese (34). *Arora* et al. em um seguimento de 2 até 96 meses, 6 dos 7 pacientes tratados permaneciam assintomáticos (41). De todas as séries avaliadas, não houve óbitos relacionado ao procedimento.

Os pacientes após o tratamento percutâneo são mantidos sob o uso de antiagregantes plaquetários por tempos variados. Alguns autores mantêm apenas Ácido acetilsalicílico (AAS) por 6 meses, em doses de até 150 mg por dia e outros AAS e Clopidogrel por 3 meses, seguido de AAS isoladamente até completar 6 meses, período de provável endotelização da prótese (28), (34), (37). Além disso, esses pacientes devem fazer profilaxia para EI com antibióticos previamente a procedimentos dentários de alto risco, conforme orientações das principais diretrizes (42).

O acompanhamento com ETT destes pacientes deve ser rigoroso, no intuito de detectar complicações mais tardias e acompanhar “shunts” residuais ou IAO após o procedimento.

5) CONCLUSÃO

Foram descritos dois casos clínicos de pacientes adultos envolvendo a formação de fístulas AO-VD. Um desses casos envolveu a ruptura de ASV, o qual constitui a principal causa de desenvolvimento das fístulas aortocavitárias congênitas. É importante descartar outras possíveis etiologias para a formação dessas fístulas, como a EI, que é muito prevalente em nosso meio. Apesar da raridade das fístulas/ASV, seu achado incidental em exames de imagem tem sido cada vez mais amiúde, dado a melhoria da qualidade das imagens e ao maior acesso da população a este tipo de modalidade diagnóstica. Após a ruptura dos ASV, os pacientes são predominantemente sintomáticos, o que motiva a busca por um tratamento mais precoce, sendo o cirúrgico ainda o mais realizado, com uma baixa morbimortalidade em longo prazo. Uma nova alternativa promissora é o fechamento desse tipo de comunicação com técnicas percutâneas, de forma menos invasiva e traumática ao paciente.

6) REFERÊNCIAS

1 Norwicki, E.R. Aberdeen, E. et al. Congenital left aortic sinus-left ventricle fistula and review of aortocardiac fistulas. **The Annals of thoracic surgery**, v. 23, n. 4, p. 378-88, 1977.

2 Nishi, I. Ishizu, T. et al A Case of Sinus of Valsalva-right Ventricle Fistula Without a Typical Aneurysm , and a Single Origin of the Coronary Arteries. **Int Heart J**, n. 46, p. 531-536, 2005.

3 Pinaud, F. Pezard, P. et al. Congenital aorto-right ventricular fistula in an adult. **European heart journal**, v. 30, n. 17, p. 2116, 2009.

4 Walpot, J. Klazen, C. et al. Aorto-right ventricular fistula as an occasional finding. **European journal of echocardiography : the journal of the Working Group on Echocardiography of the European Society of Cardiology**, v. 6, n. 1, p. 65-6, 2005.

5 Cullen, S. Somerville, J. et al. Transcatheter closure of a ruptured aneurysm of the sinus of Valsalva. **Heart**, v. 71, n. 5, p. 479-480, 1994.

6 Anguera, I. Miro, J.M. et al. Aorto-cavitary fistulous tract formation in infective endocarditis: clinical and echocardiographic features of 76 cases and risk factors for mortality. **European heart journal**, v. 26, n. 3, p. 288-97, 2005.

7 Patel, V. Fountain, A. et al. Three-dimensional transthoracic echocardiography in identification of aorto-right atrial fistula and aorto-right ventricular fistulas. **Echocardiography (Mount Kisco, N.Y.)**, v. 27, n. 9, p. E105-8, 2010.

8 Anguera, I. Quaglio, G. et al. Aortocardiac fistulas complicating infective endocarditis. **The American journal of cardiology**, v. 87, n. 5, p. 652-4, A10, 2001.

- 9 Samuels, L.E. Kaufman, M.S. et al. Diagnosis and management of traumatic aorto-right ventricular fistulas. **The Annals of thoracic surgery**, v. 65, n. 1, p. 288-92, 1998.
- 10 González L, R. Santander a, C. et al. Cierre espontáneo de fístula residual post cierre quirúrgico de fístula aorto-ventricular derecha traumática: Caso clínico. **Revista médica de Chile**, v. 138, n. 2, p. 213-216, 2010.
- 11 Golzari, M.; Riebman, J.B. The Four Seasons of Ruptured Sinus of Valsalva Aneurysms : Case Presentations and Review. **Forum American Bar Association**, v. 7, n. November, p. 577-583, 2004.
- 12 Gharib, M. Kremers, D. et al. Leonardo ' s vision of flow visualization. **Experiments in Fluids**, v. 33, p. 219-223, 2002.
- 13 Harkness, J.R. Fitton, T.P. et al. A 32-year experience with surgical repair of sinus of valsalva aneurysms. **Journal of cardiac surgery**, v. 20, n. 2, p. 198-204, 2005.
- 14 Prian, G.W.; Diethrich, E.B. Sinus of Valsalva abnormalities. A specific differentiation between aneurysms of an aneurysms involving the sinuses of Valsalva. **Vascular surgery**, v. 7, n. 3, p. 155-64, 1973.
- 15 Hoffman, J.I.E. Congenital Aneurysms of the Sinus of Valsalva. In: **The natural and unnatural history of congenital heart disease**. Wiley-Blackwell, 2009, p. 121-129.
- 16 Abe, T.; Komatsu, S. Surgical repair and long-term results in ruptured sinus of Valsalva aneurysm. **The Annals of thoracic surgery**, v. 46, n. 5, p. 520-5, 1988.
- 17 Chu, S.H. Hung, C.R. et al. Ruptured aneurysms of the sinus of Valsalva in Oriental patients. **The Journal of thoracic and cardiovascular surgery**, v. 99, n. 2, p. 288-98, 1990.

18 Murashita, T. Kubota, T. et al. Long-term results of aortic valve regurgitation after repair of ruptured sinus of valsalva aneurysm. **The Annals of thoracic surgery**, v. 73, n. 5, p. 1466-71, 2002.

19 Azakie, A. David, T.E. et al. Ruptured sinus of valsalva aneurysm: early recurrence and fate of the aortic valve. **The Annals of thoracic surgery**, v. 70, n. 5, p. 1466-70, 2000.

20 Alkhafaji, S. Carr, C.S. et al. Aneurysm of the sinuses of valsalva: report of two cases and review of the literature. **Heart Views**, v. 9, n. 1, 2008.

21 Dias, R.R. Camurça, F.D. et al. Aneurisma do Seio de Valsalva Direito Causando Compressão Coronariana Extrínseca. **Arquivos Brasileiros de Cardiologia**, v. 92, n. 6, p. 74-77, 2009.

22 Kawahira, T. Iwahashi, K. et al. Aortocavitary fistula without aneurysm and transient incomplete atrioventricular block due to infective endocarditis. **General thoracic and cardiovascular surgery**, v. 58, n. 1, p. 45-8, 2010.

23 Tang, W.H.W. Stewart, W.J. et al. Sinus of Valsalva Aneurysm. **Medscape Reference**, n. <http://emedicine.medscape.com/article/158160-overview#showall>, 2009.

24 Banerjee, S.; Jagasia, D.H. Unruptured sinus of Valsalva aneurysm in an asymptomatic patient. **Journal of the American Society of Echocardiography**, v. 15, n. 6, p. 668-670, 2002.

25 Smith, R.L. Irimpen, A. et al. Ruptured congenital sinus of Valsalva aneurysm. **Echocardiography (Mount Kisco, N.Y.)**, v. 22, n. 7, p. 625-8, 2005.

26 Sawyers, J.L. Adams, J.E. et al. A method of surgical repair for ruptured aortic sinus aneurysms with aorticoatrial fistula. **Southern medical journal**, v. 50, n. 8, p. 1075-8, 1957.

27 Feldman, D.N.; Roman, M.J. Aneurysms of the sinuses of Valsalva. **Cardiology**, v. 106, n. 2, p. 73-81, 2006.

28 Bricker, A.O. Avutu, B. et al. Valsalva sinus aneurysms: findings at CT and MR imaging. **Radiographics : a review publication of the Radiological Society of North America, Inc**, v. 30, n. 1, p. 99-110, 2010.

29 Sivadasanpillai, H. Valaparambil, A. et al. Percutaneous closure of ruptured sinus of Valsalva aneurysms: intermediate term follow-up results. **EuroIntervention : journal of EuroPCR in collaboration with the Working Group on Interventional Cardiology of the European Society of Cardiology**, v. 6, n. 2, p. 214-9, 2010.

30 Henze, A. Huttunen, H. et al. Ruptured sinus of valsalva aneurysms. **Scandinavian journal of thoracic and cardiovascular surgery**, v. 17, n. 3, p. 249-53, 1983.

31 Son, J.A. van; Sim, E.K. et al. Morphometric features of ruptured congenital sinus of Valsalva aneurysm: implication for surgical treatment. **The Journal of cardiovascular surgery**, v. 36, n. 5, p. 433-6, 1995.

32 Kirali, K. Güler, M. et al. Surgical repair in ruptured congenital sinus of Valsalva aneurysms: a 13-year experience. **The Journal of heart valve disease**, v. 8, n. 4, p. 424-9, 1999.

33 Takach, T.J. Reul, G.J. et al. Sinus of Valsalva aneurysm or fistula: management and outcome. **The Annals of thoracic surgery**, v. 68, n. 5, p. 1573-7, 1999.

34 Kerkar, P.G. Lanjewar, C.P. et al. Transcatheter closure of ruptured sinus of Valsalva aneurysm using the Amplatzer duct occluder: immediate results and mid-term follow-up. **European heart journal**, v. 31, n. 23, p. 2881-7, 2010.

35 Rao, P.S. Bromberg, B.I. et al. Transcatheter occlusion of ruptured sinus of valsalva aneurysm: innovative use of available technology. **Catheterization and cardiovascular interventions : official journal of the Society for Cardiac Angiography & Interventions**, v. 58, n. 1, p. 130-4, 2003.

36 Fedson, S. Jolly, N. et al. Percutaneous closure of a ruptured sinus of Valsalva aneurysm using the Amplatzer Duct Occluder. **Catheterization and cardiovascular interventions : official journal of the Society for Cardiac Angiography & Interventions**, v. 58, n. 3, p. 406-11, 2003.

37 Kerkar, P.G. Ruptured sinus of Valsalva aneurysm: Yet another hole to plug! **Annals of pediatric cardiology**, v. 2, n. 1, p. 83-4, 2009.

38 Yue, L.I. Guang-yi, W. et al. Preliminary experience using transthoracic echocardiography guiding percutaneous closure of ruptured right sinus of Valsalva aneurysm. **Chinese Medical Journal**, v. 124, n. 10, p. 1477-1482, 2011.

39 Szkutnik, M. Kusa, J. et al. Transcatheter closure of ruptured sinus of valsalva aneurysms with an Amplatzer occluder. **Revista española de cardiología**, v. 62, n. 11, p. 1317-21, 2009.

40 Zhao, S.-H. Yan, C.-W. et al. Transcatheter occlusion of the ruptured sinus of Valsalva aneurysm with an Amplatzer duct occluder. **International journal of cardiology**, v. 129, n. 1, p. 81-5, 2008.

41 Arora, R. Trehan, V. et al. Transcatheter closure of ruptured sinus of valsalva aneurysm. **Journal of interventional cardiology**, v. 17, n. 1, p. 53-8, 2004.

42 Habib, G. Hoen, B. et al. Guidelines on the prevention, diagnosis, and treatment of infective endocarditis (new version 2009): the Task Force on the Prevention, Diagnosis, and Treatment of Infective Endocarditis of the European Society of Cardiology (ESC). Endorsed by the European. **European heart journal**, v. 30, n. 19, p. 2369-413, 2009.