

Estenose Subaórtica Associada a Persistência do Canal Arterial em uma Jovem da Região Andina

Subaortic Stenosis in Association with Patent Ductus Arteriosus in a Young Woman from the Andes Region

Robert Hernan Sandoval,¹ Angela Cachicatari-Beltran,¹ Roberto Baltodano-Arellano,^{1,2} Gerald Levano-Pachas¹

Hospital Nivel IV Guillermo Almenara Irigoyen,¹ La Victoria, Lima – Peru

Universidad Nacional Mayor de San Marcos,² Lima – Peru

Fundamento

Os defeitos que afetam a via de saída do ventrículo esquerdo (VSVE) são considerados defeitos cardíacos congênitos importantes, acometendo 6 em cada 10.000 nascidos vivos.¹ A estenose subaórtica é responsável por aproximadamente 1% de todos os defeitos cardíacos congênitos e 15% a 20% de todos os defeitos obstructivos da VSVE.² A estenose subaórtica membranosa (ESAM) é o tipo mais comum de estenose subaórtica, embora seja uma condição rara e pouco relatada na literatura médica.^{2,3} Estudos prévios relataram sua associação em alguns casos com outros defeitos cardíacos congênitos, como defeitos do septo ventricular e persistência do canal arterial (PCA).^{3,4} A sua associação com PCA é particularmente rara, a ponto de uma série de casos publicada em 2020 mencionar apenas 3 casos anteriores.³ O objetivo do presente artigo é relatar um caso de ESAM em associação com PCA em uma mulher da região andina.

Descrição do caso

Paciente do sexo feminino, 24 anos de idade, procedente da região andina do Peru, previamente diagnosticada com ESAM grave e PCA aos 13 anos de idade, foi avaliada pelo serviço de cardiologia do nosso hospital devido a dispneia e dor em membro superior esquerdo aos esforços. Aos 5 anos de idade, tinha sido diagnosticada com sopro cardíaco e permaneceu sem avaliação médica até os 13 anos. Na avaliação clínica inicial, 10 anos antes, o exame físico revelou segunda bulha cardíaca (S2) fraca, sopro aórtico sistólico III/VI, impulso apical deslocado em direção ao sexto espaço intercostal e fígado palpável 1 cm abaixo do rebordo costal direito. O ecocardiograma mostrou ESAM, PCA de 13 mm de comprimento com fluxo bidirecional em diástole, aumento

de ventrículo esquerdo e do átrio esquerdo, fração de ejeção preservada (60%), hipertrofia ventricular esquerda e hipertensão pulmonar grave. Naquela época, o manejo proposto compreendia ressecção de membrana subaórtica, fechamento da PCA e criação de nova comunicação interatrial. Porém, a paciente perdeu adesão ao plano de manejo e procurou nova abordagem médica 10 anos após a primeira avaliação cardiovascular.

Em nosso hospital, os achados do exame físico foram dispneia classificada como NYHA II, sopro sistólico aórtico II/VI, além de sopro sistólico nas valvas pulmonar, tricúspide e mitral. O eletrocardiograma mostrava ritmo sinusal normal, 75 bpm, e sobrecarga sistólica de ventrículo esquerdo. Os achados ecocardiográficos foram consistentes com aumento do ventrículo esquerdo e do átrio esquerdo, com fração de ejeção de 57%, disfunção diastólica do ventrículo esquerdo tipo III, função ventricular direita preservada (excursão sistólica do anel tricúspide = 25 mm), insuficiência valvar mitral moderada, leve estenose da valva mitral, insuficiência da valva aórtica moderada, estenose subaórtica grave com gradiente transvalvar médio de 73,6 mmHg, pico de velocidade aórtica de 5,34 m/s, insuficiência da valva tricúspide moderada e hipertensão pulmonar (pressão sistólica da artéria pulmonar = 76 mmHg) (Figura 1A e 1B). Não foi possível caracterizar a PCA pelo ecocardiograma devido à janela acústica inadequada. Portanto, a paciente foi submetida à angiotomografia computadorizada (Figura 2A e 2B). A angiografia evidenciou PCA, com classificação angiográfica de Krichenko tipo A (ducto cônico) medindo 28 × 29 mm na abertura aórtica e 18,7 × 23,3 mm na abertura pulmonar (Figura 2B). Os achados do cateterismo cardíaco mostraram hipertensão pulmonar mista grave, *shunt* ventrículo direito-artéria pulmonar, relação entre fluxo sanguíneo pulmonar (Qp) e fluxo sanguíneo sistólico (Qs) de 3,5, gradiente sistólico do ventrículo esquerdo para a aorta (ΔP) de repouso de 100 mmHg e resistência vascular pulmonar (RVP) de 3,79 WU. A paciente foi transferida para um centro especializado de saúde cardiovascular em Lima para ser submetida a procedimento cirúrgico.

Palavras-chave

Estenose Aórtica Subvalvar; Canal Arterial; Patente; Ecossistema Andino

Correspondência: Robert Hernan Sandoval •

Hospital Nivel IV Guillermo Almenara Irigoyen, Jiron Garcia Naranjo, 840.

CEP: 15033. La Victoria, Lima – Peru

E-mail: rob.sandoval.cardio@gmail.com

Artigo recebido em 26/10/2023; revisado em 17/11/2023;

aceito em 17/11/2023

Editor responsável pela revisão: Karen Saori Shiraishi Sawamura

DOI: <https://doi.org/10.36660/abcimg.20230089>

Discussão

A ESAM associada à PCA é uma condição patológica particularmente rara, diagnosticada principalmente na infância.³ Relatamos o caso de uma paciente jovem que procurou atendimento para essa condição cardiovascular, que foi diagnosticada quando ela tinha 13 anos de idade. Nossa paciente foi diagnosticada mais tarde do que outros casos anteriores relatados na literatura, em que a idade do

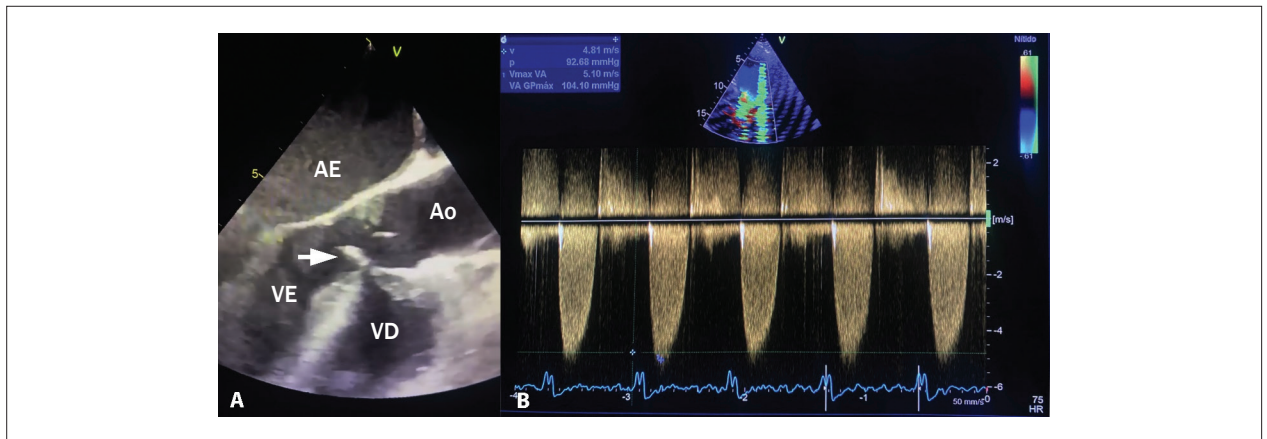


Figura 1 – Achados do ecocardiograma transesofágico. (A) Estenose subaórtica membranosa (seta), crista fibromuscular originada na via de saída do ventrículo esquerdo ligada ao septo ventricular. (B) Ecodopplercardiograma mostra insuficiência valvar aórtica e estenose subvalvar. AE: átrio esquerdo; Ao: Aorta; VD: ventrículo direito; VE: ventrículo esquerdo.

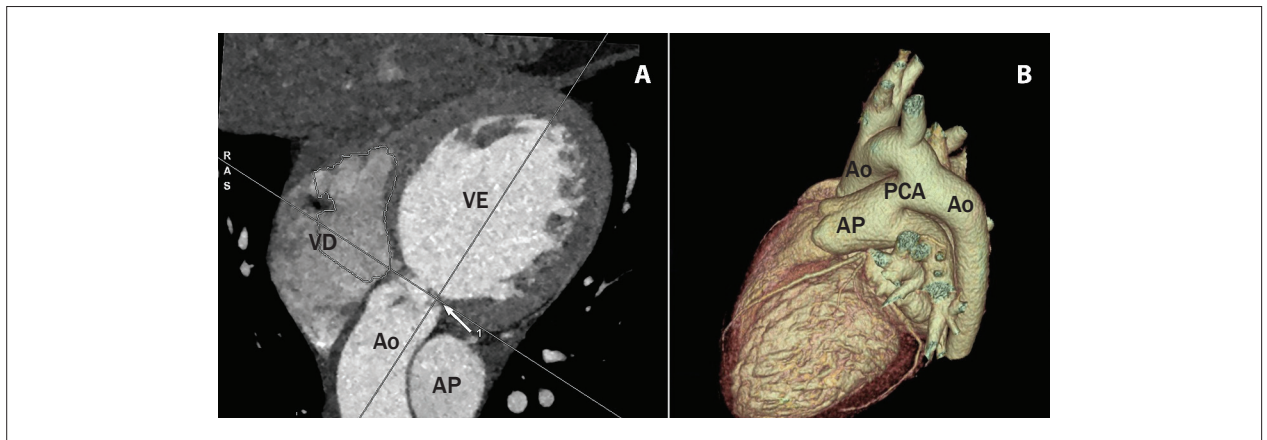


Figura 2 – Achados de angiotomografia computadorizada. (A) Seta branca mostrando estenose aórtica subvalvar do tipo membranosa. (B) Persistência do canal arterial tipo A (ducto cônico) surgindo após a origem da artéria subclávia esquerda e estendendo-se da aorta descendente até o tronco pulmonar. Ao: Aorta; AP: artéria pulmonar; PCA: persistência do canal arterial; VD: ventrículo direito; VE: ventrículo esquerdo.

diagnóstico mais tardio foi de 8 anos.³ Por outro lado, não há associação provável entre sexo masculino ou feminino e a presença dessas cardiopatias. Steinherz et al. relataram que a maioria dos casos de ESAM e PCA eram mulheres, com uma relação de 5:1 em Nova York,⁴ mas Mofa et al. relataram a predominância de pacientes do sexo masculino, com uma relação de 4:3 em uma cidade da Arábia Saudita.³

A estenose aórtica está frequentemente associada a outros defeitos cardíacos.³⁻⁵ Por exemplo, Xie et al. relataram que 11 de 213 crianças submetidas ao fechamento de PCA também tiveram estenose aórtica durante um acompanhamento de 6 anos em uma coorte chinesa.⁵ Outras séries de casos do Hospital Beijing Anzhen relataram o achado concomitante de estenose aórtica e PCA em 20,6% das crianças inicialmente diagnosticadas com estenose aórtica.⁶ Entretanto, as séries de casos da China citadas anteriormente não mencionaram o tipo de estenose subaórtica que seus pacientes apresentavam.^{5,6} Poucos relatos publicados focaram apenas no achado concomitante de ESAM e PCA.^{3,4}

Poucos estudos epidemiológicos sobre a incidência ou a prevalência de ESAM e PCA concomitantes estão disponíveis na literatura.^{7,8} Além disso, os únicos estudos epidemiológicos disponíveis foram publicados no final do século 20. Portanto, podemos reconhecer uma importante lacuna no conhecimento atual, o que evidencia a necessidade de novos estudos sobre esse tema.

Nossa paciente apresentou Qp/Qs de 3,5, ΔP de 100 mmHg e RVP de 3,79 WU. Esses achados foram semelhantes aos relatados em outros estudos onde Qp/Qs variou entre 3,0 e 4,6, e ΔP variou de 38 mmHg a 139 mmHg.^{5,9} Devido aos parâmetros ecocardiográficos e angiográficos encontrados em nossa paciente, a correção cirúrgica adequada foi uma recomendação para seus defeitos cardíacos, de acordo com as diretrizes da Sociedade Europeia de Cardiologia para o tratamento de defeitos cardíacos em adultos.¹⁰

Por fim, a rápida intervenção nesses defeitos cardíacos deve ser considerada como objetivo principal, assim que diagnosticados, devido às complicações altamente

Relato de Caso

prováveis, como hipertensão pulmonar e subsequentes danos à válvula aórtica, levando à insuficiência aórtica, conforme descrito anteriormente no presente relato de caso e em estudos anteriores.^{3,9}

Conclusão

ESAM e PCA são uma associação muito rara de defeitos cardíacos, escassamente relatada na literatura, podendo progredir para patologias cardiovasculares mais complexas na adolescência ou no início da idade adulta. Portanto, requer consideração especial por parte dos cardiologistas, a fim de preservar a funcionalidade do coração e dos pulmões nos pacientes acometidos por essa entidade patológica.

Contribuição dos Autores

Concepção e desenho da pesquisa, análise e interpretação dos dados, redação do manuscrito e revisão crítica do manuscrito quanto ao conteúdo

intelectual importante: Sandoval RH, Cachicatari-Beltran A, Baltodano-Arellano R, Levano-Pachas G; obtenção de dados: Sandoval RH.

Potencial Conflito de Interesse

Declaro não haver conflito de interesses pertinentes.

Fontes de Financiamento

O presente estudo não teve fontes de financiamento externas.

Vinculação Acadêmica

Não há vinculação deste estudo a programas de pós-graduação.

Aprovação Ética e Consentimento Informado

Este artigo não contém estudos com humanos ou animais realizados por nenhum dos autores.

Referências

1. Kitchiner D, Jackson M, Malaiya N, Walsh K, Peart I, Arnold R. Incidence and Prognosis of Obstruction of the Left Ventricular Outflow Tract in Liverpool (1960-91): A Study of 313 Patients. *Br Heart J*. 1994;71(6):588-95. doi: 10.1136/hrt.71.6.588.
2. Mulla S, Siddiqui WJ. Subaortic stenosis [Internet]. Bethesda: StatPearls Publishing LLC; 2022 [cited 2023 Feb 20]. Available from: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK526085/>.
3. Moafa H, Alnasef M, Diraneyya OM, Alhabshan F. Subaortic Membrane and Patent Ductus Arteriosus in Rare Association-Case Series. *J Saudi Heart Assoc*. 2020; 32(3):410-4. doi: 10.37616/2212-5043.1199.
4. Steiner L, Ehlers KH, Levin AR, Engle MA. Membranous Subaortic Stenosis and Patent Ductus Arteriosus. *Chest*. 1977;72(3):333-8. doi: 10.1378/chest.72.3.333.
5. Xie C, Xia C, Zhao Z, Zhou Y. Hemodynamic Features of Congenital Aortic Valve Stenosis with Patent Ductus Arteriosus in Children. *Pediatr Int*. 2007;49(6):908-10. doi: 10.1111/j.1442-200X.2007.02490.x.
6. Chen BT, Zhang JQ, Dong R. Congenital Aortic Valve Stenosis. In: Wang HL, editor. *Congenital Heart Disease in children*. Beijing: Beijing Publishing Company; 1998. p. 925-938.
7. Champsaur G, Trusler GA, Mustard WT. Congenital Discrete Subvalvar Aortic Stenosis. Surgical Experience and Long-Term Follow-Up in 20 Paediatric Patients. *Br Heart J*. 1973;35(4):443-6. doi: 10.1136/hrt.35.4.443.
8. Reis RL, Peterson LM, Mason DT, Simon AL, Morrow AG. Congenital Fixed Subvalvular Aortic Stenosis. An Anatomical Classification and Correlations with Operative Results. *Circulation*. 1971;43(5 Suppl):I11-8. doi: 10.1161/01.cir.43.5s1.i-11.
9. Newfeld EA, Muster AJ, Paul MH, Idriss FS, Riker WL. Discrete Subvalvular Aortic Stenosis in Childhood. Study of 51 Patients. *Am J Cardiol*. 1976;38(1):53-61. doi: 10.1016/0002-9149(76)90062-x.
10. Baumgartner H, De Backer J, Babu-Narayan SV, Budts W, Chessa M, Diller GP, et al. 2020 ESC Guidelines for the Management of Adult Congenital Heart Disease. *Eur Heart J*. 2021;42(6):563-645. doi: 10.1093/eurheartj/ehaa554.



Este é um artigo de acesso aberto distribuído sob os termos da licença de atribuição pelo Creative Commons