



CENTRO UNIVERSITÁRIO UNIFACIG

MEDICINA

**ANEURISMA DE AORTA ASCENDENTE E VALVA AÓRTICA BICÚSPIDE: O
DESAFIO DO DIAGNÓSTICO PRECOCE**

Ana Elise Nantes Schimith

Manhuaçu / MG

2024

ANA ELISE NANTES SCHIMITH

**ANEURISMA DE AORTA ASCENDENTE E VALVA AÓRTICA BICÚSPIDE:O
DESAFIO DO DIAGNÓSTICO PRECOCE**

Trabalho de Conclusão de Curso apresentado no
Curso de Superior de Medicina do Centro
Universitário UNIFACIG, como requisito parcial à
obtenção do título de Médico.

Orientador: Lucas Carvalho Neiva

Manhuaçu / MG

2024

ANA ELISE NANTES SCHIMITH

**ANEURISMA DE AORTA ASCENDENTE E VALVA AÓRTICA BICÚSPIDE: O
DESAFIO DO DIAGNÓSTICO PRECOCE**

Trabalho de Conclusão de Curso apresentado no
Curso de Superior de Medicina do Centro
Universitário UNIFACIG, como requisito parcial à
obtenção do título de Médico.

Orientador: Lucas Carvalho Neiva

Banca Examinadora:

Data da Aprovação:

Orientador: Dr. Lucas Carvalho Neiva, Médico Cardiologista – CENTRO
UNIVERSITÁRIO UNIFACIG

Dra. Elis Campos Mol, Médica Nutróloga – CENTRO UNIVERSITÁRIO UNIFACIG

Dra. Edinamarcia Drumond, Médica Radiologista – CENTRO UNIVERSITÁRIO
UNIFACIG

RESUMO

A válvula aórtica bicúspide é a anomalia cardíaca congênita mais frequente em adultos. Tal condição pode apresentar diferentes formas anatômicas. Está relacionada a problemas vasculares como aneurismas e coarctação da aorta, além de demais patologias valvulares. Devido à vasta variedade de características anatômicas observadas em casos da válvula aórtica bicúspide, é essencial a aplicação de métodos de imagem para um diagnóstico preciso e definição do tratamento a ser adotado. Normalmente, a enfermidade se mantém assintomática até os 50 ou 60 anos e pode se associar a outras condições, especialmente a estenose da valva aórtica e a dilatação da aorta, que podem exigir intervenção cirúrgica. A abordagem terapêutica preferencial para a estenose aórtica significativa decorrente é realizada por meio de técnicas cirúrgicas convencionais. Este trabalho objetivou apresentar as manifestações clínicas, epidemiologia, critérios diagnósticos e tratamento embasado em um caso clínico de aneurisma de aorta ascendente concatenado à válvula aórtica bicúspide. O estudo consistiu em uma análise do aneurisma de aorta ascendente associado a valvopatia aórtica bicúspide e de suas complicações, fundamentada em um relato de caso. Foi estruturado como uma revisão da literatura, aplicando informações acessíveis em bases de dados científicos, tanto nacionais quanto internacionais. O caso apresentado evidenciou um fenótipo de válvula aórtica bicúspide associado ao aneurisma da aorta ascendente. Embora não seja um achado incomum, sua relevância nos estudos sobre cardiopatias é significativa, essencialmente devido à notável alteração anatômica que representa. Além disso, salienta-se a necessidade de um diagnóstico preciso e do monitoramento continuado de indivíduos com esta condição, visando prevenir complicações severas e minimizar custos para o sistema de saúde.

Palavras-chave: Aneurisma. Válvula aórtica bicúspide. Aorta ascendente.

SUMÁRIO

1. INTRODUÇÃO	5
2. DESENVOLVIMENTO	6
3. CONCLUSÃO	18
4. REFERÊNCIAS.....	19

1. INTRODUÇÃO

A introdução O aneurisma da aorta é uma condição caracterizada pela dilatação da aorta, onde o diâmetro é no mínimo, 50% maior do que o normal para o mesmo segmento em pessoas da mesma idade e sexo que não apresentem a condição. Os aneurismas aórticos são classificados baseados em seu tamanho, localização, forma e causa. Há distinções estruturais significativas entre a aorta torácica e a abdominal. As diferentes origens embriológicas desses segmentos são provavelmente responsáveis por tais variações e pela diversidade patológica que se segue (MALESZEWSKI, 2015).

Apesar da identificação de um número crescente de associações genéticas relacionadas aos Aneurismas da Aorta Torácica (AAT), ainda existe uma parte considerável das aortopatias torácicas cujas causas específicas permanecem desconhecidas. Diversos fatores de risco, especialmente a hipertensão e a idade avançada estão concatenadas ao desenvolvimento da AAT (RABKIN, 2015).

A válvula aórtica bicúspide (VAB) é a malformação cardíaca congênita mais frequente, afetando de 1 a 2% da população, com uma predominância notável entre os homens. Essa condição tem sido ligada a diversas complicações cardiovasculares, como insuficiência da válvula aórtica, estenose aórtica, endocardite infecciosa, coarctação da aorta e aneurismas na aorta. Comparados à população geral, os indivíduos com VAB, especialmente do sexo masculino, apresentam maior risco de desenvolver doenças aneurismáticas, com estudos indicando que 20 a 30% desses pacientes apresentam um aumento progressivo no tamanho do aneurisma (MICHELENA et al., 2014; BORGER et al., 2018).

Ainda que qualquer parte da aorta ascendente possa ser afetada, o local mais frequentemente observado para aneurismas torácicos relacionados à VAB é a aorta ascendente tubular. A origem desse fenômeno é atribuída ao significativo estresse hemodinâmico na parede da aorta, resultante do fluxo assimétrico e de alta velocidade que passa pela válvula bicúspide, o que provoca a fragmentação das fibras elásticas e a diminuição da produção de colágeno (COTRUFO et al., 2005; YASSINE; SHAHRAM; BODY, 2017).

A Síndrome de Marfan (SMF), a Síndrome de *Loeys-Dietz* (SLD), a síndrome vascular de *Ehlers-Danlos*, a Síndrome de Turner, a válvula aórtica bicúspide e a doença familiar do aneurisma da aorta torácica são algumas das condições genéticas frequentes relacionadas ao AAT. Algumas dessas condições resultam de alterações em um único gene, enquanto outras são de natureza mais complexa e envolvem múltiplos genes. No caso da SMF e da SLD, o padrão hereditário é autossômico dominante. É possível que a história familiar seja negativa se uma nova mutação no DNA surgir no paciente índice. No que diz respeito à doença familiar do aneurisma da aorta torácica, a eficácia do teste genético é menor em comparação às aortopatias sindrômicas, mas ainda consegue detectar uma mutação responsável pela doença em aproximadamente 20% dos casos (BHANDARI; AATRE; KANTHI, 2020; THAKKER; BRAVERMAN, 2021).

Destarte, o presente artigo justifica-se considerando a relevância da temática acerca da válvula aórtica bicúspide que atinge aproximadamente 1% a 2% da população e está relacionada às alterações de aortas e de válvulas, existindo uma carência de pesquisas que explorem aneurisma de aorta ascendente. Apresentando como objetivos as manifestações clínicas, epidemiologia, critérios diagnósticos e tratamento embasado em um caso clínico de aneurisma de aorta ascendente concatenado à válvula aórtica bicúspide. Buscando respostas para as seguintes problemáticas: Qual a epidemiologia e fisiopatologia do aneurisma da aorta ascendente? Quais os fatores de risco do aneurisma? Que mudanças no estilo de vida deve ter o paciente que sofreu aneurisma? E quais os principais métodos diagnósticos e abordagens de tratamentos recentes?

2. DESENVOLVIMENTO

2.1. Relato de Caso

C.H.S. de 52 anos, do sexo masculino comparece em consulta médica informando elevação pressórica, cefaleia e aumento da frequência cardíaca. Sabidamente portador de hipertensão, portador de transtorno de ansiedade generalizada, e naquele momento estava em uso das medicações, furosemida, losartana, hidroclorotiazida, nebivolol, duloxetina, alprazolam, ácido acetilsalicílico e pantoprazol. Relatava ser ex-tabagista, com carga tabágica de 25anos/maço, cessado

há 10 anos e possui histórico de cirurgia ortopédica, luxação no ombro esquerdo após acidente automobilístico.

Após ajuste medicamentoso, foi solicitado exames laboratoriais e ecocardiograma. Esse último, evidenciou importante dilatação da raiz aórtica e aorta ascendente, sem sinais de dissecação. Regurgitação aórtica bicúspide com discreta regurgitação valvular associada e regurgitações valvares tricúspide leve, mitral e pulmonar discretas; sendo optado por complementar a investigação com angiotomografia de aorta que evidenciou aneurisma em raiz de segmento ascendente. Após revisar exames e discussão, a conduta inicial foi realizar o acompanhamento da evolução do aneurisma no prazo de 12 meses.

No decorrer desse tempo, o paciente apresentou novo episódio de dor precordial, sendo submetido a uma nova avaliação. Desse modo, foi optado por controle radiológico com nova angiotomografia de aorta torácica que evidenciou aneurisma em raiz e segmento ascendente de aorta torácica, em uma extensão de 4,5 e com maiores diâmetros ântero-posterior e transversos de 5,1 x 4,4cm e 5,1 x 4,7cm. Em raiz de aorta com 5,1 x 4,4cm e em segmento ascendente 5,1 x 4,7cm. Ademais, no segmento horizontal no arco aórtico 2,3 x 2,5 e em segmento descendente 2,8 x 2,7 proximal e 2,4 x 1,9 cm distal, assim, evidenciou aumento das dimensões em comparação ao exame anterior.

Diante dos achados, e após discussão multidisciplinar junto ao cirurgião cardíaco foi optado por tratamento cirúrgico. Nos exames de pré-operatório realizou-se cateterismo que evidenciou coronárias com ausência de aterosclerose obstrutiva, apresentando lesões difusas e discretas, ventrículo esquerdo que exibe função contrátil global preservada.

Paciente seguiu em internação em novembro de 2023, de caráter eletivo num hospital em Minas Gerais. Houve instalação do circuito de circulação extracorpórea convencional; preparo do paciente por monitorização ECG, punção arterial para PIA e punção venosa central com cateter duplo Lumen 7FR. Esternotomia mediana, abertura e reparo do pericárdio. Preparo para a circulação extracorpórea (CEC) de modo habitual por canulação de átrio direito e artéria femoral puncionados com introdutor Prelud 7F por onde foi introduzida a cânula arterial após a heparinização. Iniciada a CEC aplicando o Conjunto Desc. Circulação Assistida Bio Pump, foi

utilizado o Conjunto para Auto Hemotransfusão (AUTOLOG). Induzida parada cardíaca por pinçamento transverso de aorta e infusão de solução cardioplégica gelada de Custodiol 1000ml diretamente nos óstios coronarianos após aortotomia.

Assim, foi confirmado após exame intra-operatório que a válvula aórtica era bicúspide e apresentava grande dilatação do seio coronariano direito. Foi ressecada a aorta ascendente acima do óstio da coronária esquerda e o seio coronariano direito deixando um botão de aorta contendo o óstio coronariano direito. Preparou-se, portanto, um Enxerto de Dacron Hemashield Platinum Reto 32mm com um recorte para o seio coronariano direito, promovendo a anastomose da prótese sobre a coronária esquerda entrando até o anel valvar no seio coronariano.

Em seguida, executou-se o teste na valva, que apresentou bom fechamento. Posteriormente, realizou a anastomose do óstio coronariano direito na prótese de Dacron, para finalmente anastomasar a extremidade distal da prótese junto à origem do tronco braquiocefálico, empregando um anel intraluminal de 32mm. Retirado o ar das cavidades e despinçada a aorta, o coração reassumiu em ritmo sinusal. Interrompida a CEC, observou-se a ótima função da valva aórtica com ecocardiograma transesofágico, retiraram-se as cânulas de cavas e artéria femoral neutralizando a heparina com sulfato de protamina e foram drenadas as cavidades e realizada a síntese por planos até a pele, finalizando o ato cirúrgico do qual paciente tolerou muito bem.

Ademais, obteve um pós-cirúrgico estável, sem aminas, boa perfuração periférica, bom padrão respiratório, em ar ambiente, sem esforço respiratório, diurese adequada com função renal preservada, afebril, sem critérios infecciosos. Foi liberada dieta oral, com padrão euglicêmico e recebendo alta da UTI. Na evolução seguinte, em enfermaria, o paciente apresentou anemia pós-operatória e uma intercorrência de edema agudo de pulmão, sendo necessários medidas farmacológicas com diureticoterapia.

Paciente evoluiu estável hemodinamicamente, sem recorrência de novos sintomas, somado a isso e a discussão do caso, estabelece-se a alta hospitalar com reforço no plano terapêutico de pós-operatório e cuidados imediatos. Ainda, foi realizado reforço das orientações das medidas de profilaxia para endocardite infecciosa, salientando a importância da antibioticoterapia nos procedimentos

dentários ou que envolvam a manipulação de tecido gengival, procedimentos invasivos do trato respiratório, gastrointestinal ou geniturinário.

2.2. Metodologia

Este estudo consiste em uma análise do aneurisma de aorta ascendente associado a valvopatia aórtica bicúspide e de suas complicações, fundamentada em um relato de caso. Neste contexto, foi abordada a aplicabilidade das intervenções para pacientes adultos, destacando os possíveis desfechos decorrentes das abordagens.

Foi estruturado como uma revisão da literatura, aplicando informações acessíveis em bases de dados científicos, tanto nacionais quanto internacionais, analisando teses, dissertações e artigos existentes nas bases: Google Scholar; Scientific Electronic Library Online (SciELO); Literatura Latino Americana, Caribe em Ciências da Saúde (LILACS) e National Library of Medicine (MEDLINE/PubMed). Realizaram-se igualmente, pesquisas em publicações da Biblioteca Virtual em Saúde (BVS).

Para o estudo, considerou-se os resultados de revisões de literatura e relatos de casos nos idiomas inglês e português, que apresentassem dados históricos e atualizações relevantes à temática investigada. Aplicando os Descritores em Ciências da Saúde (DeCS): aneurisma da aorta torácica; válvula aórtica bicúspide; aneurisma aórtico.

Foram definidos como critérios de inclusão: artigos na íntegra; artigos escritos na língua portuguesa e inglesa no período de 2005 a 2022 e artigos que dissertavam estritamente o assunto em questão. Os critérios de exclusão foram: artigos incompletos fora do conteúdo, blogs, eventos e resumos de anais. Ademais, foi elaborado um resumo reduzido com as essenciais fontes de dados, temáticas mais abordadas e pontos de vista dos autores concernentes ao assunto. Para finalizar, as informações foram avaliadas e descritas.

2.3. Referencial Teórico

2.3.1. Válvula Aórtica Bicúspide

A válvula aórtica bicúspide (VAB) é a malformação cardíaca congênita mais frequente em adultos, com uma estimativa de incidência de aproximadamente 2% na população geral, sendo mais comum entre os homens. Esta condição pode apresentar diversos fenótipos e trazer complicações para os indivíduos afetados (BORGER et al., 2018).

A bicuspidia pode se manifestar em várias formas morfológicas, a versão mais comum envolve a união dos folículos coronários esquerdo e direito, acompanhada pela união entre os folículos não coronário e direito, e por último a união dos folhetos não coronário e esquerdo (THANASSOULIS et al., 2008). Esta anomalia está intimamente relacionada a problemas vasculares, como aneurismas e coarctações de aorta, além de demais patologias valvulares como, a endocardite infecciosa, estenose aórtica e regurgitação (EDWARDS et al., 1978; BENJAMIN et al.; 2018).

Tais patologias coexistentes estão concatenadas à espécie morfológica da bicuspidia aórtica. Há indícios de que pacientes com a integração dos folículos esquerdo e não coronariano tenham maior propensão a desenvolver aneurismas na aorta ascendente. Por outro lado, a junção dos folículos coronarianos esquerdo e direito eleva a probabilidade de aneurismas na raiz aórtica, enquanto a conexão entre os folículos direito e não coronariano tende a estar mais associada a casos de estenose aórtica (THANASSOULIS et al., 2008).

Verma (2018), elucida que a probabilidade de risco global para indivíduos com VAB é mais elevada do que o risco acumulado das demais anomalias cardíacas congênitas, destacando a relevância de uma avaliação clínica detalhada dessa condição.

Em uma pesquisa envolvendo 761 crianças e adolescentes apresentados com VAB, na faixa etária de 0 a 20 anos, no intuito de reconhecer os agentes de risco para a dilatação da aorta proximal, os resultados mostraram que os principais elementos de dilatação aórtica foram a presença da VAB em conjunto com estenose aórtica grave, insuficiência aórtica de grau moderado a severo e coarctação da aorta que não foi reparada cirurgicamente. Os pesquisadores não observaram distinções consideráveis nos índices de dilatação da aorta proximal entre as diferentes espécies de fusão observadas nos folículos (BLAIS, et al., 2020).

Em outra investigação multicêntrica envolvendo 2.122 pacientes pediátricos detectados com válvula aórtica bicúspide, observou-se que aproximadamente 50% deles denotavam dilatação da aorta ascendente. Aqueles com coarctação aórtica correlacionada exibiram menor grau de dilatação nesta região, não foram encontradas diferenças significativas entre a morfologia das válvulas e a dilatação aórtica. Estes achados sugerem que o frequente evento de aneurismas aórticos relacionados à válvula aórtica bicúspide da espécie fusão dos folículos esquerdo e direito estão mais concatenadas ao vínculo hemodinâmico decorrente em termos de agentes etiológicos da valvopatia. A ligação entre VAB e regurgitação aórtica apresentou-se com mais regularidade em indivíduos jovens, ao passo que, a estenose aórtica com disfunção valvar ocorreu de forma mais significativa em indivíduos mais velhos (GRATTAN et al., 2020).

Intercorre na valvulogênese embrionária a constituição embriológica dessa patologia, e pode ter como causa o fluxo sanguíneo inadequado no decorrer dessa fase, o aumento das metaloproteinases da matriz celular (enzimas que degradam a matriz), fusão valvar posterior que são encontradas em níveis elevados em pessoas com VAB, ou ainda por deformidades genéticas específicas que afetam a síntese endotelial de óxido nítrico, resultando em distintos fenótipos nos indivíduos com válvula aórtica bicúspide (BROBERG; THERRIA, 2015).

Entre os mecanismos identificados, o mais adotado é uma anomalia na migração das células da crista neural, que são responsáveis pela constituição de células de músculo liso endoteliais envolvidas no desenvolvimento das válvulas e nas artérias coronárias e aórticas. Ou seja, a alta frequência de anomalias aórticas associadas às valvopatias (BROBERG; THERRIA, 2015).

Não se compreende completamente ainda, o processo ontogênico da produção das válvulas nem as calcificações graduais da válvula aórtica. As valvopatias possuem diversas causas, entre elas a deformidade na migração celular da crista neural está mais concatenada às válvulas bicúspides direita-esquerda, uma vez que, deformidades na alteração celular submissas do óxido nítrico estão associadas às válvulas bicúspides direita-não coronária (ERBEL et al., 2014; ABDULKAREEM et al., 2013; TOKMAJI et al., 2013).

Dada a ampla diversidade anatômica observada nos eventos de VAB, é fundamental utilizar métodos diagnósticos por imagem para garantir um diagnóstico preciso e determinar a terapia adequada. A ecocardiografia permanece como o exame de imagem preferido, uma vez que permite visualizar e classificar a válvula bicúspide, além de avaliar as condições hemodinâmicas da válvula com estenose ou regurgitação (MICHELENA et al., 2014; VIS et al., 2019).

Indivíduos com válvula aórtica bicúspide geralmente apresentam prejuízos acelerados nas válvulas afetadas, começando em idades mais jovens e levando a uma progressão mais rápida da gravidade quando equiparados aos indivíduos com válvula aórtica tricúspide. Ademais, os casos cardiovasculares costumam surgir mais cedo em pessoas com VAB, exigindo intervenções cardiovasculares invasivas antes do que seria necessário na população geral. A presença da válvula aórtica bicúspide frequentemente se relaciona a demais doenças cardíacas, especialmente aquelas que acometem a aorta, como dissecções, coarctações e aneurismas (MICHELENA et al., 2008).

2.3.2. Epidemiologia e Fisiopatologia do Aneurisma da Aorta Ascendente

Os aneurismas da aorta anatomicamente, são classificados como aneurismas da aorta toraco-abdominal (AATA), aneurismas da aorta abdominal (AAA) e aneurismas da aorta torácica (AAT). Os aneurismas toraco-abdominais são decorrentes de diferentes níveis de dilatação ininterrupta da aorta descendente, que se desdobra até a aorta na cavidade abdominal. Apesar de AAT e AAA apresentarem várias semelhanças, cada um possui características próprias que influenciam a fisiopatologia, o diagnóstico, as abordagens de tratamento e a vigilância ao longo do tempo (FREDERICK; WOO, 2012).

O aneurisma da aorta torácica relaciona-se às patologias da aorta localizadas na cavidade torácica, começando na altura da válvula aórtica e se estendendo até a 12^a vértebra torácica, alcançando o hiato diafragmático. Este é um processo progressivo com ocorrência anual aproximada de 6 a 10 eventos por 100.000 indivíduos/ano. Contudo, essa taxa pode estar desvalorizada uma vez que, a doença muitas vezes se apresenta de forma assintomática, a ausência de diretrizes padrão para triagem e a elevada taxa de mortalidade pré-hospitalar em situações de emergência envolvendo dissecção ou ruptura da aorta são fatores preocupantes

(ZHOU et al., 2022). Esta condição pode afetar diversas partes da aorta, aproximadamente 60% dos aneurismas da aorta torácica sucedem na raiz da aorta ou na aorta ascendente, enquanto cerca de 10% podem envolver o arco aórtico (KUZMIK; SANG; ELEFFERIADES, 2012). Não é raro que pacientes com patologias aórticas apresentem aneurismas em múltiplas localizações, uma vez que aneurisma da aorta torácica e da aorta abdominal coexistem em cerca de 20% dos casos.

Uma distinção dos AAT é a alteração cística da camada média, um fenômeno que se caracteriza pela diminuição das células musculares lisas vasculares (vSMCs), anomalias na estrutura do colágeno, desintegração das fibras elásticas, além da acumulação de proteoglicanos na camada média da aorta (MILEWICZ et al., 2008).

Em condições normais, a aorta é composta por três camadas: a íntima, a média e a adventícia. A camada íntima é a mais interna do vaso, é composta por uma única camada de endotélio vascular e dá suporte à lâmina elástica interna. Já a camada média, atua como a camada intermediária, consiste em fibras elásticas dispostas de forma concêntrica e longitudinal. As duas camadas desempenham um papel crucial na força ao deslocamento e na elasticidade da aorta. Por outro lado, a camada adventícia que é a camada externa da aorta, é formada por uma rica quantidade de tecido conjuntivo e feixes nervosos, que oferecem suporte e fixação ao vaso externamente (BORGES et al., 2010).

Numa aorta torácica em boas condições, as células musculares lisas vasculares são responsáveis pela produção da matriz extracelular (MEC), que é composta essencialmente de colágeno e elastina, as proteínas fundamentais da estrutura da parede aórtica. As fibras elásticas possuem a capacidade de se esticar e apresentam baixa resistência à tração, enquanto as fibras colágenas garantem a maior resistência à tração em condições de altas pressões, possibilitando que a aorta funcione como um reservatório elástico, podendo captar o fluxo sanguíneo pulsátil do coração esquerdo durante a sístole, antes de liberar o sangue a jusante no decorrer da diástole (HE et al., 2006).

As proteínas da matriz extracelular e as células musculares lisas vasculares constituem uma unidade operante que assegura a resistência da aorta à tração. Em termos histológicos, ao se comparar uma aorta ascendente saudável com a dos aneurismas aórticos torácicos, observa-se maior desorganização e desintegração das

fibras elásticas médias nos AAT. Já os aneurismas aórticos abdominais retratam um dano bem mais acentuado dessas fibras elásticas, acompanhada pela troca da matriz extracelular fibrocolágena (GILLIS; VAN LAER; LOEYS, 2013).

Conforme He et al. (2006), pesquisas evidenciaram que a disfunção das células musculares lisas vasculares é um fator fundamental na estruturação e progressão da patologia aneurismática. Tanto nos aneurismas da aorta torácica quanto nos aneurismas da aorta abdominal, a interrupção da homeostase da matriz extracelular conduz à instabilidade das células musculares lisas vasculares, resultando em locomoção, transmigração subsequente e apoptose. Ademais, a patologia aneurismática compromete a capacidade destas células de transitarem entre os fenótipos sintéticos e contráteis. As células musculares lisas vasculares sintéticas simbolizam o fenótipo proliferativo e, as células musculares lisas vasculares contráteis exercem a função principal na mecanotransdução e na totalidade dos vasos, expressando maior quantidade de marcadores contráteis.

No avanço do aneurisma, o equilíbrio entre as células musculares lisas vasculares proliferativas e contráteis é modificado para vSMCs sintético, estando concatenado ao incremento da formação de enzimas proteolíticas por células musculares lisas vasculares proliferativas e posterior produção de aneurisma, apesar de o procedimento desse processo permanecer desconhecido (GILLIS; VAN LAER; LOEYS, 2013).

2.3.3. Fatores de Risco do Aneurisma

De modo geral, a formação de aneurismas na aorta torácica ascendente está ligada à eliminação de células musculares lisas e ao desgaste das fibras elásticas, o que resulta no enfraquecimento da parede aórtica, levando à dilatação e ao desenvolvimento do aneurisma. Quando estes aneurismas afetam a raiz da aorta, são chamados de ectasia anulo-aórtica; este processo degenerativo costuma ocorrer com o avanço da idade, sendo acelerado pela hipertensão (ISSELBACHER, 2005).

Apesar de uma quantidade crescente de relações genéticas ligadas ao aneurisma da aorta torácica ter sido identificado, ainda existe uma parte significativa das doenças aórticas torácicas cuja causa não é claramente definida. Estes casos são conhecidos como aneurismas esporádicos ou degenerativos. Como já mencionado,

diversos fatores de risco têm sido associados ao desenvolvimento da AAT, a hipertensão sistêmica não somente está relacionada à formação de aneurismas torácicos, como igualmente é considerada o principal fator da dissecação da aorta torácica, por causa do estresse mecânico persistente em sua parede (RABKIN, 2015).

Por outro lado, a degeneração da lâmina elástica que decorre com o envelhecimento, é vista como um fator precursor para o surgimento dos aneurismas. Demais fatores que contribuem para a AAT incluem a doença pulmonar obstrutiva crônica, a aterosclerose e o tabagismo. Além das variantes genéticas que também são capazes de influenciar a predisposição de indivíduos hipertensos ao desenvolvimento de patologias aneurismáticas torácicas (DANYI; ELEFTERIADES; JOVIN, 2012).

Os hormônios que regulam os vasos, como a angiotensina II, têm um papel significativo nas patologias hipertensivas e nos aneurismas. Diversas pesquisas realizadas em animais mostraram que a exposição demorada à angiotensina II está correlacionada à formação de aneurismas na aorta abdominal. No entanto, as peculiaridades patológicas do aneurisma apresentaram diferenças entre as áreas abdominal e torácica, indicando que os artifícios da doença podem variar entre elas. Um estudo utilizando camundongos revelou uma ligação de causa e efeito entre a hipertensão sistêmica e a degeneração da lâmina elástica, induzida por fármacos, o que favoreceu a formação de aneurismas torácicos e abdominais, evidenciando distinções fenotípicas conforme a localização. A formação de aneurismas neste caso, estava associada à hipertensão, em vez de ser resultado dos impactos diretos da angiotensina II na parede da aorta (DAUGHERTY et al., 2010).

2.3.4. Mudanças no Estilo de Vida

Conforme os aneurismas aumentam, sua expansão se acelera e a probabilidade de ruptura aumenta. É aconselhável realizar exames de imagem com regularidade, como tomografias computadorizadas, ressonâncias magnéticas ou ultrassonografias, para avaliar a velocidade de crescimento do aneurisma da aorta, determinar a necessidade de cirurgia e verificar possíveis vazamentos, além de monitorar os reparos após o procedimento (MOODY et al., 2017).

MOODY et al. (2017), relatam que a periodicidade desses exames varia conforme os fatores de risco, as causas e as dimensões do aneurisma da aorta. Indivíduos que passaram por uma intervenção cirúrgica para corrigir um aneurisma da aorta podem necessitar de acompanhamento frequente. Para evitar complicações associadas ao aneurisma da aorta, algumas recomendações são:

- Deixar de fumar: Essa é a etapa mais relevante do tratamento para desacelerar o progresso do aneurisma. A probabilidade de ruptura diminui após parar de fumar, principalmente entre as mulheres;
- Alimentação balanceada: Uma dieta saudável para o coração contribui para controlar a hipertensão e os níveis elevados de colesterol;
- Gerenciamento do estresse: Controlar o estresse é essencial para manter a pressão arterial sob controle, especialmente em casos de aneurismas na aorta torácica;
- Exercício físico: Pesquisas indicam que exercícios moderados não aumentam o risco de ruptura ou crescimento do aneurisma e podem oferecer benefícios à saúde.

2.3.5. Principais Métodos Diagnósticos e Abordagens de Tratamentos Recentes

É sabido que cerca de 50% dos indivíduos com válvula bicúspide apresentam dilatação da aorta. Isto posto, é prescrito que todas as pessoas nesta condição realizem exames de imagem, preferencialmente a ecocardiografia. Quando não for possível medir a amplitude da aorta ascendente de maneira segura, deve-se considerar a tomografia computadorizada e a ressonância magnética (ISSELBACHER, 2005).

Isselbacher (2005), explana que a maior parte dos indivíduos que possuem aneurisma de aorta torácica se apresentam assintomáticos na ocasião do diagnóstico, uma vez que muitos desses casos são descobertos de forma acidental durante exames de imagem feitos para outras finalidades. Durante o exame físico, pode ser observado um sopro diastólico ou sinais de insuficiência cardíaca congestiva, especialmente se houver regurgitação aórtica decorrente do aneurisma. Se o aneurisma for maior, pode ocorrer efeitos de massa que resultam em compressão da traqueia ou brônquios (induzindo dispneia, tosse ou pneumonia regular), compressão

do esôfago (concatenada à dificuldade de engolir) ou constrição recorrente do nervo laríngeo (ligada à rouquidão).

Para o autor, a dissecação ou ruptura da aorta representa a complicação mais grave e pode ser fatal, apresentando um início repentino de dor intensa no peito, pescoço, costas ou no abdômen como sintoma característico. Para diagnosticar aneurismas, utiliza-se principalmente exames de imagem, sendo a tomografia com contraste e a angiografia por ressonância magnética os métodos preferenciais, pois, possibilitam a detecção e o dimensionamento precisos dos aneurismas. Cada situação deve ser abordada de maneira individual. A ecocardiografia transtorácica é útil para a avaliação da raiz aórtica, no entanto, não proporciona uma visualização clara da aorta ascendente e descendente, sendo mais indicada para indivíduos com síndrome de Marfan. Por outro lado, a ecocardiografia transesofágica oferece uma visão mais abrangente de toda a aorta torácica, embora seja um exame semi-invasivo e não seja a escolha padrão para a rotina de pessoas com aneurismas torácicos estáveis (ISSELBACHER, 2005).

Por causa da escassez de informações sobre a progressão da doença, determinar o momento adequado para a intervenção cirúrgica é um desafio. Normalmente, a indicação para tratar aneurismas da aorta ascendente decorre quando sua amplitude atinge 5,5 cm de diâmetro. Contudo, para pacientes que apresentam grande risco cirúrgico, esse limite pode ser elevado para 6 cm. Por outro lado, em indivíduos que têm um risco maior de dissecação ou ruptura da aorta, como aqueles com síndrome de Marfan ou com VAB, muitas vezes é considerado um limite inferior, podendo chegar a 5 cm de diâmetro (SAEYELDIN et al., 2019).

Para os indivíduos que possuem uma válvula aórtica bicúspide relacionada a um aneurisma da aorta ascendente é aconselhável que, ao longo da cirurgia de substituição valvar seja realizada a reparação profilática do aneurisma caso seu diâmetro seja igual ou superior a 4 cm, já que estes indivíduos enfrentariam um risco elevado de dissecação aórtica (SAEYELDIN et al., 2019).

As diretrizes para os que não podem se submeter a intervenções cirúrgicas, abarcam a diminuição do risco cardiovascular através da interrupção do tabagismo, da utilização de terapia anti-hipertensiva, além do emprego de estatinas e betabloqueadores (LIAO et al., 2010; DANYI et al., 2011).

No contexto de indivíduos com VAB, recomenda-se a aplicação de betabloqueadores para os que possuem aneurisma de aorta torácica com diâmetro superior a 4 cm, que não são eletivos para cirurgia e que não evidenciam regurgitação aórtica (BONOW et al., 2008).

Numa análise retrospectiva envolvendo pessoas com aneurisma de aorta torácica, observou-se que os índices de mortalidade eram significativamente mais baixos entre os que faziam uso de estatinas equiparando com os que não as utilizavam (20% contra 3%) (JOVIN et al; 2012). É relevante ponderar que, com a evolução tecnológica, sucedeu um grande entendimento do progresso natural dos aneurismas da aorta, todavia, ainda existem diversos fatores importantes que permanecem desconhecidos e que demandam mais pesquisas. Igualmente se sabe que as progressões mais aceleradas e desfechos clínicos adversos estão mais vinculados às mulheres (SAEYELDIN et al., 2019).

O intuito do tratamento é a efetuação da reparação cirúrgica, uma vez que a literatura atual não apresenta terapias médicas não cirúrgicas comprovadas que possam efetivamente paralisar o desenvolvimento do aneurisma. O diagnóstico prévio, o acompanhamento e a intervenção cirúrgica são as abordagens recomendadas para os eventos de aneurisma de aorta ascendente (SAEYELDIN et al., 2019).

Ultimamente, o procedimento endovascular tornou-se uma opção gradativamente mais comum, visto que denota taxas de morbidade e mortalidade mais baixas equiparado com a cirurgia aberta. Entretanto, sua aplicação é restrita por aspectos anatômicos. Para a realização do procedimento endovascular, é necessário que os aneurismas possuam um comprimento do colo aórtico de 10 a 15 mm, uma angulação do colo abaixo de 60 graus, um diâmetro do colo menor que 32 mm e que não haja presença de trombos extensos (CALERO; ILLIG, 2016).

3. CONCLUSÃO

Os aneurismas da aorta são menos frequentes equiparados às demais patologias cardíacas, mas, devido ao grande potencial de mortalidade e à possibilidade de serem assintomáticos, é fundamental a realização de avaliação e monitoramento clínico em indivíduos considerados de alto risco. É necessário focar

na prevenção, que pode evitar ou retardar a progressão da enfermidade após o diagnóstico; assim, a cirurgia pode ser postergada, permitindo que o paciente não enfrente suas complicações tão precocemente, desfrutando de mais anos de vida com qualidade e sem as morbidades associadas.

Conforme o fenótipo e a gravidade da doença, além das comorbidades e características individuais do paciente, o cirurgião pode optar entre diversas intervenções cirúrgicas; avaliar o momento mais propício para a cirurgia, assim como analisar os benefícios da intervenção na aorta sempre que o paciente se submeter a um procedimento de substituição valvular. Sendo importante identificar com precisão os fatores de risco concatenados à dissecação aórtica, com o propósito de definir o diâmetro ideal da aorta para a operação.

Ressalta-se que a maior parte dos diagnósticos decorre de maneira incidental através de exames de imagem e a prevalência é especialmente alta entre pacientes com válvula aórtica bicúspide. Desta forma, é essencial efetuar um exame de imagem adequado sempre que houver indício de um aneurisma. Ademais, com os recentes avanços em pesquisa genética o acompanhamento de indivíduos que tenham histórico familiar de aneurismas poderá se tornar mais acessível no futuro.

4. REFERÊNCIAS

ABDULKAREEM, N.; SMELT, J.; JAHANGIRI, M. Bicuspid aortic valvea ortopathy: genetics, pathophysiology and medical therapy. *Interactive Cardiovascular and Thoracic Surgery*. 2013; 17: 554-559.

BENJAMIN, E. J. et al. Heart disease and stroke statistics-2018 update: a report from the American Heart Association. *Circulation*. 2018;137: e67–e492. Disponível em: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/29386200>. Acesso em: 22 set. 2024.

BHANDARI, R.; AATRE, R. D.; KANTHI, Y. Diagnostic approach and management of genetic aortopathies. *Vasc Med*. 2020; 25(1):63-77.

BLAIS, S.; MELOCHE-DUNAS L.; FOURNIER, A.; DALLAIR, F.; DAHDAH, N. Long-term risk factors for dilatation of the proximal aorta in a large cohort of children with bicuspid aortic valve. *Circulation: Cardiovascular Imaging*, 2020, 13:e 009675. DOI: 10.1161.

BONOW, R. O. et al. 2006 Writing Committee Members; American College of Cardiology/American Heart Association Task Force. Society for Cardiovascular Angiography and Interventions, and Society of Thoracic Surgeons. *Circulation*. 2008 Oct 7;118(15): e523-661.

BORGES, L. F. et al. Fibrinolytic activity is associated with presence of cystic medial degeneration in aneurysms of the ascending aorta. *Histopathology*. 2010; 57:917–932.

BORGER, M. A.; FEDAK, P. W.; STEPHENS, E. H.; GLEASON, T. G.; GIRDAUSKAS, E.; IKONOMIDIS, J. S. et al. The American Association for Thoracic Surgery consensus guidelines on bicuspid aortic valve–related aortopathy: Full online-only version. *J Thorac Cardiovasc Surg*. 2018;156: e41–74.

BROBERG, C. S.; THERRIAN, J. Understanding and treating aortopathy in bicuspid aortic valve. *Trends in Cardiovascular Medicine*. 2015; 25: 445- 451.

CALERO, A.; ILLIG, K. A. Overview of aortic aneurysm management in the endovascular era. *Semin Vasc Surg*. 2016 Mar;29(1-2):3-17. doi: 10.1053/j.semvascsurg.2016.07.003. Epub 2016 Jul 15. PMID: 27823587.

COTRUFO, M.; DELLA CORTE, A.; DE SANTO, L. S.; QUARTO, C.; DE FEO, M.; ROMANO, G. et al. Different patterns of extracellular matrix protein expression in the convexity and the concavity of the dilated aorta with bicuspid aortic valve: Preliminary results. *J Thorac Cardiovasc Surg*. 2005; 130: 504.e1–504.e9.

DANYI, P.; ELEFTERIADES, J. A.; JOVIN, I. S. Medical therapy of thoracic aortic aneurysms. *Trends Cardiovasc Med*. 2012; 22:180–184.

DAUGHERT, A.; RATERI, D. L.; CHARO, I.; OWENS, A. P.; HOWATT, D. A.; CASSIS, L. A. Angiotensin II infusion promotes ascending aortic aneurysms: Attenuation by CCR2 deficiency in apoE mice. *Clin Sci*. 2010; 118:681–689.

ERBEL, R.; ABOYANS, V.; BOILEAU, C. et al. ESC Guidelines on the diagnosis and treatment of aortic diseases. *European Heart Journal*. 2014;35: 2912-2914.

FREDERICK, J. R.; WOO, Y. J. Thoracoabdominal aortic aneurysm. *Ann Cardiothorac Surg*. 2012; 1: 277–285.

GILLIS, E.; VAN LAER, L.; LOEYS, B. L. Genetics of Thoracic Aortic Aneurysm: At the Crossroad of Transforming Growth Factor-Signaling and Vascular Smooth Muscle Cell Contractility. *Circ Res.* 2013; 113:327–340.

GRATTAN M; PINCE A; RUMAN R; MORGAN C; PETROVIC HAUCK A; YOUNG L; FRANCO-CERECEDA A; LOYES B; MOHAMED SA; DIETZ H; MITAL S; FAN STEVEN C; MANLHIOT C; ANDELFINGER G; MERTENS L; Predictors of bicuspid aortic valve-associated aortopathy in childhood. *Circulation: Cardiovascular Imaging.* 2020. Disponivel em: <https://www.ahajournals.org/doi/full/10.1161/CIRCIMAGING.119.009717>: Acesso em: 22 set. 2024.

HE, R. et al. Characterization of the inflammatory and apoptotic cells in the aortas of patients with ascending thoracic aortic aneurysms and dissections. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 2006; 131:671–678.e2.

ISSELBACHER, E. M. Thoracic and abdominal aortic aneurysms. *Circulation.* 2005 Feb 15;111(6):816-28. doi: 10.1161/01.CIR.0000154569.08857.7A. PMID: 15710776.

JOVIN, I. S. et al. Comparison of the effect on long-term outcomes in patients with thoracic aortic aneurysms of taking versus not taking a statin drug. *Am J Cardiol.* 2012;109(7):1050–4.

KUZMIK, G. A.; SANG, A. X.; ELEFTERIADES, J. A. Natural history of thoracic aortic aneurysms. *J Vasc Surg.* 2012; 56:565–571.

LIAO, S. L.; ELMARIAH, S.; VAN DER ZE, S.; SEALOVE, B. A.; FUSTER, V. Does medical therapy for thoracic aortic aneurysms really work? Are beta-blockers truly indicated? *CON. Cardiol Clin.* 2010;28(2):261–9.

MALESZEWSKI, J. J. Inflammatory ascending aortic disease: perspectives from pathology. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 2015;149(2): S176-S183.

MICHELENA, H. I.; DESJARDINS, V. A.; AVIERINOS, J. F.; RUSSO, A.; NKOMO, T.; SUNDT, T. M.; PELLIKS, P. A.; YAJIK, A.; ENRIQUEZ-SARANO, M. Natural history of asymptomatic patients with normally functioning or minimally dysfunctional bicuspid aortic valve in the community. *Circulation.* 2008;117(21):2776–2784.

MICHELENA, H. I.; PRAKASH, S. K.; DELLA CORTE, A.; BISSELL, M. M.; ANAVEKAR, N.; MATHIEU, P. et al. Bicuspid Aortic Valve: Identifying Knowledge

Gaps and Rising to the Challenge From the International Bicuspid Aortic Valve Consortium (BAVCon). *Circulation*. 2014; 129:2691–2704.

MOODY, W. E.; PICKUP, L.; PLUNKETT, E.; FRYEARSON, J.; CLIFT, P. F.; KATIE MORRIS, R.; THOMPSON, P. J.; THORNE, S.; HUDSMITH, L. E. Feasibility of performing non-contrast magnetic resonance angiography in pregnant subjects with familial aortopathies. *International Journal of Cardiology* 2017; 244:354–357.

MILEWICZ, D. M. et al. Genetic Basis of Thoracic Aortic Aneurysms and Dissections: Focus on Smooth Muscle Cell Contractile Dysfunction. *Annu Rev Genom Hum Genet*. 2008; 9:283–302.

RABKIN, S. W. Accentuating and Opposing Factors Leading to Development of Thoracic Aortic Aneurysms Not Due to Genetic or Inherited Conditions. *Front Cardiovasc Med*. 2015; 2:21.

SAEYELDIN, A. A. et al. Thoracic aortic aneurysm: unlocking the "silent killer" secrets. *Gen Thorac Cardiovasc Surg*. 2019 Jan;67(1):1-11. doi: 10.1007/s11748-017-0874-x. Epub Dec 4. PMID: 29204794.

THANASSOULIS, G. YIP, J. W.; FILION, K.; JAMORSKI, M.; WEBB, G.; SIU, S. C.; THERRIEN, J. Retrospective study to identify predictors of the presence and rapid progression of aortic dilatation in patients with bicuspid aortic valves. *Nat Clin Pract Cardiovasc Med*. 2008;5(12):821–828.

THAKKER, P. D.; BRAVERMAN, A. C. Cardiogenetics: genetic testing in the diagnosis and management of patients with aortic disease. *Heart*. 2021; 107(8):619-626.

TOKMAJI, G.; BOUMA, B. J.; KOOLBERGEN, D. R.; MOL, B. Bicuspid aortic valve, calcific aortic valve disease. Dr. Elena Aikawa (Ed.), InTech. 2013.

VERMA, S. Aortic dilatation in patients with bicuspid aortic valve. *N Engl J Med* 2014.; 370: 1920–9.

YASSINE, N. M.; SHAHRAM, J. T.; BODY, S. C. Pathogenic Mechanisms of Bicuspid Aortic Valve Aortopathy. *Front Physiol*. 2017; 8:687.

ZHOU, Z.; CECCHI, A. C.; PRAKASH, S. K.; MILEWICZ, D. M. Risk Factors for Thoracic Aortic Dissection. *Genes*. 2022; 13:1814.