

Noedir A. G. Stolf  
Edgard Lopes  
Munir Ebaid  
Geraldo Verginelli  
Fulvio Pileggi  
E. J. Zerbini

## ARTERITE LEVANDO À “SÍNDROME DE COARÇÃO DA AORTA TORÁCICA”. RELATO DE UM CASO TRATADO CIRURGICAMENTE

*É relatado o caso de uma paciente de 10 anos de idade com dados clínicos típicos de coarção da aorta torácica. O estudo angiográfico demonstrou estreitamento severo da parte média da aorta torácica descendente. A paciente foi submetida a tratamento cirúrgico, verificou-se tratar-se de uma aortite e foi realizada ampliação da zona estreitada com placa de teflon. A paciente teve excelente resultado clínico e angiocardiográfico. São feitos comentários relativos à natureza da aorto-arterite e à técnica operatória empregada.*

A ocorrência na clínica diária de casos de estenose da aorta devida a processos inflamatórios é bastante rara. Menos freqüentes ainda são os casos em que a apresentação clínica é a de uma “síndrome de coarção”<sup>1-8</sup>.

Por outro lado, a consulta à literatura é dificultada pela variedade de nomenclatura e de enfoque dessa afecção nas diferentes publicações.

O objetivo desta publicação é o relato do caso de uma paciente do Instituto do Coração do Hospital das Clínicas da Faculdade de Medicina da Universidade de São Paulo, com arterite aórtica causando estreitamento da aorta descendente, tratada cirurgicamente com sucesso, e revisão concisa da literatura.

### RELATO DO CASO

R.C.P, do sexo feminino, 10 anos de idade, cor branca, apresentou história, três meses antes da internação, de febre, cefaléia, vômitos, escurecimento da visão seguida de perda de consciência e internação hospitalar. Os familiares referiram que o médico disse ter tido convulsão. Foi internada novamente quando foi constatada a presença de hipertensão arterial e feito diagnóstico de “nefrite”.

O exame físico mostrava como dados de maior importância, pressão em membros superiores de 210x140 mm Hg e nos membros inferiores de 0 x 0 e os pulsos estavam ausentes. Havia também sopro sistólico discreto no mesocárdio.

No estudo radiológico havia aumento discreto da área cardíaca às custas do ventrículo esquerdo (fig. 1) e o ECG evidenciou sobrecarga dessa mesma câmara (fig. 2).

O estudo ecocardiográfico e cineangiocardiográfico revelou discreta hipertensão em câmaras direitas, hipertensão em ventrículo esquerdo e aorta, proximal à coarção. Havia hipocontratilidade moderada de ventrículo esquerdo e na parte média da aorta descendente, notava-se acentuado estreitamento com circulação colateral. (fig. 3a,b).

As determinações de uréia e creatinina plasmática, o “clearance” de creatinina, o exame de urina tipo I, o hemograma e as reações sorológicas para sífilis, mononucleose, toxoplasmose e brucelose não evidenciaram anormalidade.

Foi então indicado o tratamento cirúrgico. Na operação verificou-se que havia alterações da parede da aorta, especialmente sua parte média, aderências aos tecidos vizinhos e mesmo alguns gânglios. Após abertura da aorta verificou-se que o seu terço médio apresentava afilamento, cujo ponto de máxima estenose tinha 2 mm de calibre. A aorta foi aberta numa extensão de 5 cm, ampliada com retalho de teflon de 3,5cm. O aspecto final da operação foi julgado satisfatório.

A paciente apresentou hipertensão, inicialmente controlada com nitroprussiato de sódio e posteriormente com betabloqueador. No quinto dia de pós-operatório toda a medicação foi suspensa.

A paciente evoluiu assintomática, mantendo pressões de 100 x 60 e 130 x 80 respectivamente nos membros superiores e inferiores. Foi vista nessas condições, pela última vez, sete meses após a operação, quando foi reestudada hemodinamicamente. Esse estudo mostrou normalização das pressões em todas as câmaras e vasos cardíacos, contratilidade normal do ventrículo

esquerdo e adequada ampliação da zona estreitada da aorta descendente (fig. 4 a,b).



Fig. 1 - Radiografia do tórax no pré-operatório mostrando aumento do ventrículo esquerdo.

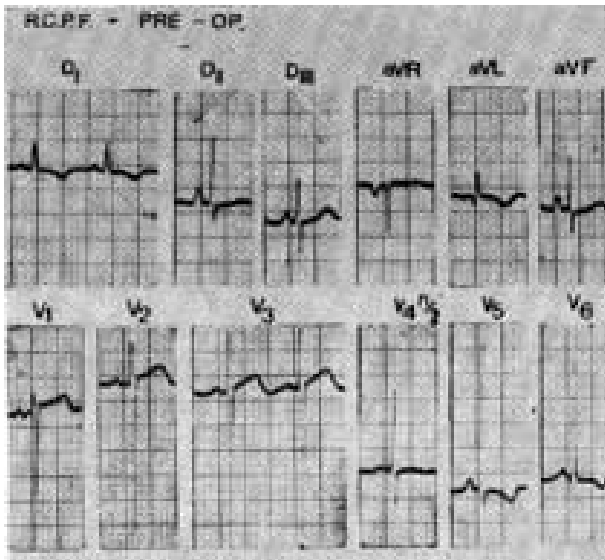


Fig. 2 - Eletrocardiografia no pré-operatório mostrando sobrecarga do ventrículo e átrio esquerdos.



Fig. 3-A



Figura 3-B

Fig. 3 - Aortografia mostrando estreitamento da aorta descendente e circulação colateral.

O estudo radiológico pós-operatório mostrou normalização da área cardíaca e do ventrículo esquerdo (fig. 5).

A avaliação histológica dos fragmentos de parede aórtica mostrou um intenso processo inflamatório da parede do vaso, com infiltrado linfoplasmocitário, destruição da parede com fibrose reparativa, com intensa alteração de média arterial (fig. 6a). Apareceram também, em pequeno número, granulomas epitelióides com células gigantes multinucleadas (fig. 6b). A íntima espessada por fibrose contribuiu também para o estreitamento da luz arterial.

### DISCUSSÃO

Os processos inflamatórios da aorta e seus ramos principais incluem várias entidades: a lues, a doença de Buerger, a arterite de células gigantes (temporal), a arterite alérgica, a tuberculose e a doença de Takayasu. Essa última, referida na literatura pela primeira vez por um oftalmologista japonês em vasos retinianos em 1908<sup>7</sup>, recebeu uma grande variedade de sinônimos, entre eles: doença sem pulso, tromboangeite obliterante das artérias ramo do arco aórtico, tromboangeite obliterante susclavioaórtica, aortite inespecífica. Nasu em 1962<sup>5</sup> realizou análise da literatura e apresentou detalhes de 21 casos de um estudo cooperativo. O autor caracteriza anatomopatologicamente a afecção, graças aos estudos necroscópicos. Em resumo, ela incide predominantemente em pessoas jovens do sexo feminino, envolve preferencialmente o arco aórtico e seus ramos principais, sendo essencialmente um processo inflamatório produtivo, com formação freqüente de granulomas na média e adventícia. Esse processo é o responsável pela estenose cicatricial do vaso, e sua etiologia é desconhecida até a presente data.

Em trabalho do Instituto de Cirurgia Cardiovascular Bakulev, de Moscou, Pokrovsky<sup>6</sup> apresentou 235 casos do que chamou de aorto-arterite inespecífica e essa é a maior casuística de pacientes submetidos a tratamento cirúrgico. Morfologicamente, refere a existência de inflamação aguda, subaguda e um estágio esclerótico, esse último predominante. Curiosamente refere que a inflamação granulomatosa

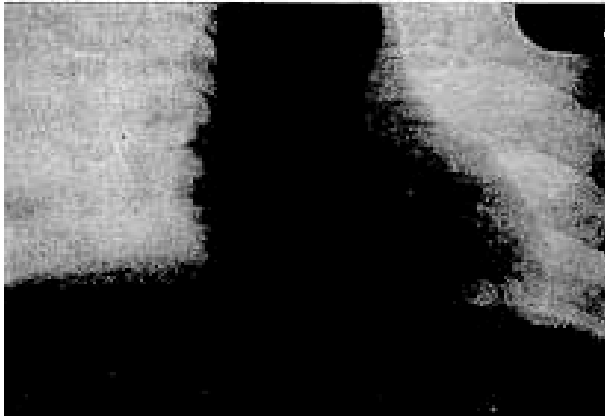


Fig. 4-A

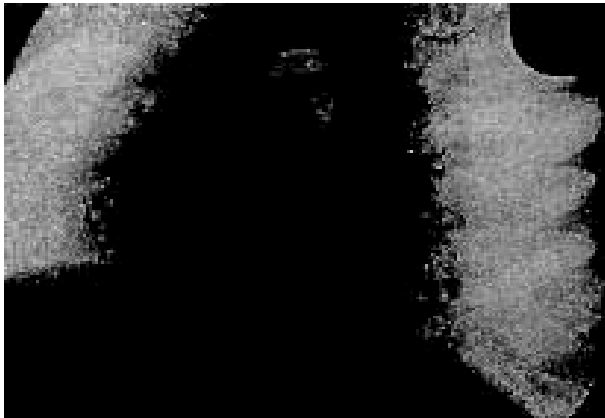


Fig. 4-B

Fig. 4 - Aortografia mostrando alargamento da parte média da aorta descendente devida à operação.

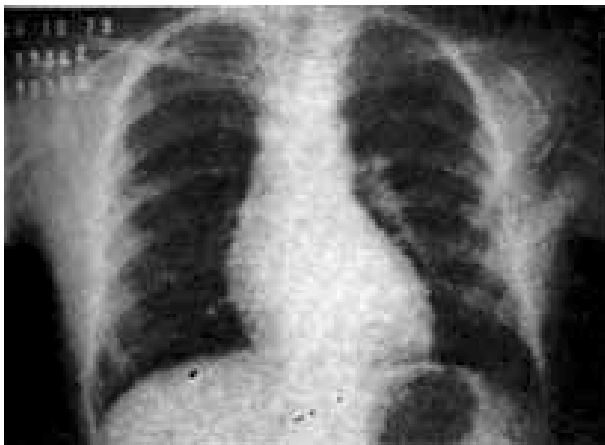


Fig. 5 - Radiografia do tórax no pós-operatório mostrando normalização da área cardíaca.

foi vista raramente, o que difere dos achados referidos na literatura<sup>1-5,7,8</sup>. Esse autor distingue três apresentações fundamentais da entidade: a estenótica, mais freqüente, a aneurismática, rara, e uma deformante, em que a aorta não está estenosada, porém há um angustiamiento do dado dos seus ramos. Do ponto de vista clínico, ressalta que a doença é três vezes mais freqüente na mulher do que no homem, com

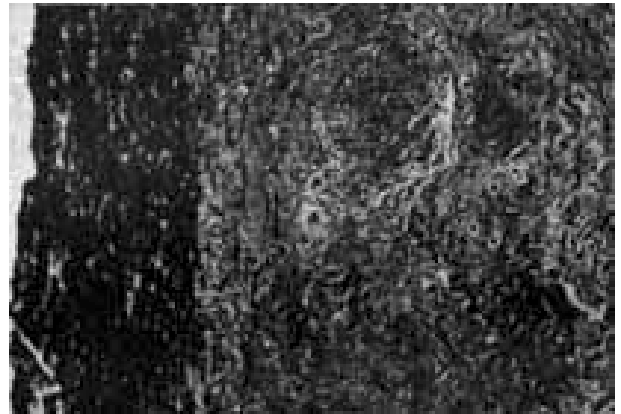


Fig. 6-A



Fig. 6-B

Fig. 6 - Corte histológico mostrando infiltrado inflamatório linfoplasmocitário e fibrose da média da aorta (a) e células gigantes multinucleares.

70% com menos de 30 anos de 6% com menos de 10 anos. Distingue 10 síndromes clínicas: síndrome de reação inflamatória geral (32%), lesões de arco aórtico (74%); estenose da aorta torácica descendente (18%), hipertensão vasorenal (55%), isquemia abdominal visceral (9%), lesão da aorta infra-renal (18%); síndrome coronária (10%) e formação de aneurisma da aorta (10%).

Deve-se ressaltar que o processo pode ter localização múltipla, o que obriga a estudo cuidadoso de toda aorta e seus ramos quando existe diagnóstico ou suspeita de aortite.

No caso presentemente relatado o quadro clínico era típico de coarctação da aorta torácica, podendo chamar atenção no estudo angiográfico a localização do estreitamento aórtico na parte média da aorta descendente e não como habitualmente, após a subclávia esquerda. Essa forma da doença, também denominada variante de Kimoto, tem sido relatada na literatura como mais rara que as outras<sup>1-8</sup>.

O achado operatório e posteriormente o estudo histológico de aortite, sendo superponíveis aos descritos trabalhos de Nasu, levaram ao diagnóstico de arterite de Takayasu.

Em relação ao processo cirúrgico escolhido para correção da estenose, optou-se pela ampliação da região estreita com placa de teflon (istmoplastia). A outra opção seria a utilização de um enxerto tubular. Essa técnica teria

como inconvenientes ter um enxerto com calibre menor em uma criança em crescimento e sacrificar uma extensão grande de aorta e seus ramos intercostais. Pokrovsky<sup>6</sup>, em casos de estenose da aorta descendente, propõe apenas a ressecção da área estenótica seguida de reconstituição.

O tratamento cirúrgico no caso relatado permitiu a eliminação de todas as alterações clínicas determinadas pela doença e o estudo angiográfico demonstrou a correção satisfatória da estenose. Como o seguimento é de apenas sete meses, não podemos estabelecer qual será a evolução da parede aórtica remanescente a longo prazo.

Esse caso e outros relatados na literatura permitem concluir que a cirurgia é o tratamento de escolha para a aortoarterite estenosante da aorta torácica descendente.

#### SUMMARY

The authors report the case of a 10 years old female, with typical findings of aortic coarctation. The angiographic study showed severe structure in the middle portion of descending aorta. The patient was submitted to surgery

and the aorta was enlarged by a Teflon patch.

The postoperative evolution as excellent from the clinical and angiographic point of view.

The nature of aorto-arteritis and the operative technique to be employed in cases of stenosis were discussed.

#### REFERÊNCIAS

1. Gonzales, C. J.; Vellavicencio, L.; Molina, B.; Bessudo, J. - Non specific obliterative aortitis in children. *Ann. Thorac Surg.* 4: 193, 1967.
2. Inada, K.; Shinizu, H.; Yokoyama, T. - Pulseless disease and atypical coarctation of the aorta with special reference to the genesis. *Surgery*, 52: 433, 1962.
3. Inoda, K.; Kawahara, T. - Atypical coarctation of aorta, its genesis and mechanisms of hypertension. *Jap. Cir. J.* 27: 729, 1963.
4. Lupi Herrera, E.; Sanchez-Torres, G.; Marcushamer, J.; Mispireta, J.; Horwitz, S.; Espino Vela, J. - Takayasu's arteritis. Clinical study of 107 cases. *Am. Heart J.* 93. 94, 1977.
5. Nasu, T. - Pathology of pulseless disease. A systematic study and critical review of 21 autopsy cases reported in Japan. *Angiology*, 14: 225, 1962.
6. Pokrovsky, A. V. - Non specific aorto-aortitis and its surgical treatment. *J. Cardiovasc. Surg.* 19: 623, 1978.
7. Takayasu, M. - Case with unusual changes of the central vessels in retina. *Acta, Soc. Ophthalmol. Jap.* 12: 554, 1908.
8. Sanchez Torres, G.; Zamora, C.; Melcom, G.; Alvarez, A. - Coarctation atípica de la aorta por arteritis inespecifica. *Arch. Inst. Cardiol. Mex.* 40: 602, 1970.