

COARCTAÇÃO DA AORTA. A PROPÓSITO DE UM CASO CLÍNICO DE DIFÍCIL DIAGNÓSTICO

NUNO QUINTAL *, EDUARDO CASTELA **, LÚCIA RIBEIRO ***, HELIODORO ROQUE *,
ANTÔNIO SÁ E MELO ****, MANUEL RAMOS LOPES *****.

É descrito um caso clínico, referente a uma criança com 4 anos de idade do sexo masculino, com coarctação da aorta associada a comunicação interventricular de difícil diagnóstico; foi feita uma pequena revisão teórica da literatura, realçando os métodos de diagnóstico e o momento da intervenção cirúrgica; atualmente, a maior parte dos autores tem recomendado que a intervenção seja antes dos 5 anos de idade e que se evitem, na medida do possível, as recoarctações pós-operatórias.

A coarctação da aorta (CAo) é caracterizada pela constrição da aorta, habitualmente entre a junção do canal arterial com o arco aórtico, distal à artéria subclávia esquerda, embora possa ocorrer em qualquer ponto do trajeto da aorta. Em geral, faz parte de um quadro de arteriopatía generalizada, sendo a coarctação um mal menor. Sua incidência é relatada em torno de 6 a 9%, sendo mais freqüente no sexo masculino (2:1; 3:1), ocorrendo quase exclusivamente na raça branca. Está presente na síndrome de Turner em 25% dos casos, e é a anomalia cardiovascular mais freqüente nessa síndrome. A associação com valva aórtica bicúspide pode atingir 85% em algumas séries ^{1,2}.

Na infância, a CAo com ou sem anomalias associadas, freqüentemente se acompanha de insuficiência cardíaca. Em 35% dos casos há comunicação interventricular (CIV), que requer cirurgia com mais urgência. Entre os lactentes, somente 15 a 20% dos com insuficiência cardíaca têm CAo isolada ¹.

As diversas formas de apresentação segundo a posição das artérias subclávias em relação à CAo, estão representadas na figura 1 ³.

A maior parte dos doentes com CAo têm indicação para cateterismo de intervenção (angioplastia transluminal), embora alguns tenham mesmo que ser operados ⁴. A intervenção precoce está indicada quando houver sinais de hipertrofia do ventrículo esquerdo (VE) ao eletrocardiograma (ECG), cardiomegalia à radiografia



Fig. 1 - Esquema das diferentes variedades de origem anormal das artérias subclávias na CAo³.

(RX) do tórax ou tensão arterial sistólica superior a 150 mmHg ^{3,5}. A angioplastia transluminal passou a ser considerada como um método efetivo e promissor de tratamento em alguns casos de CAo, em especial no lactente, diminuindo conseqüentemente o risco, o tempo de hospitalização e o custo econômico, se comparada com a intervenção cirúrgica clássica ⁶⁻⁹. Os resultados imediatos mostram diminuição do gradiente, aumento do diâmetro angiográfico da CAo e melhora clínica ⁴.

A técnica utilizando a subclávia (“flap”) é o método de escolha para a CAo préductal ⁹. Utiliza-se tecido autógeno para permitir um melhor crescimento da aorta ¹⁰. A ressecção seguida da anastomose término-terminal tem tido bons resultados cirúrgicos nas crianças mais velhas, embora nos lac-

Setor de Cardiologia Pediátrica do Hospital Pediátrico de Coimbra (HPC) - Serviço de Cardiologia do Hospital da Universidade de Coimbra (HUC).

* Interno do Complementar de Cardiologia.

** Interno do Complementar de Cardiologia Pediátrica.

*** Especialista de Pediatria.

**** Especialista de Cardiologia Pediátrica, responsável pelo setor de Cardiologia Pediátrica do HPC.

***** Diretor do Serviço de Cardiologia do HUC.

tentes, durante os primeiros 3 meses, a mortalidade operatória seja baixa e os resultados a longo prazo sejam bons ¹¹.

Em idade infantil, a CAo associada a CIV tem indicação operatória somente para a CAo, fazendo-se necessário um "banding" na artéria pulmonar, caso a pressão nessa artéria permaneça elevada. Em 50% dos casos operados, a CIV tornou-se menor ou fechou totalmente; assim, não mais houve hipertensão pulmonar e não foi necessária a reintervenção cirúrgica. Na maioria dos outros casos, a cirurgia eletiva foi feita em idade mais avançada ¹.

APRESENTAÇÃO DO CASO

A J.C.P., 8 anos, masculino, 6.º filho, nascido a 1/5/77, VI gesta, gravidez e parto normais. Choro imediato ao nascer e período neonatal sem incidentes. Amamentação com leite materno até os 4 meses, e posteriormente com leite de vaca. Durante o 1.º ano de vida, há referência a insuficiência cardíaca congestiva, sendo diagnosticado um sopro cardíaco e episódios freqüentes de bronquite asmática. Aos 2 anos, passou a ser acompanhado por médico; a partir dos 4 anos de idade foi seguido na Cardiologia Pediátrica dos Hospitais da Universidade de Coimbra (HUC).

A mãe era saudável e esse filho nasceu quando tinha 38 anos. O pai saudável e da mesma idade. Não havia consanguinidade entre ambos. Os outros 5 irmãos, todos mais velhos, eram saudáveis.

A criança foi vista pela 1.º vez em 29/5/81, não referindo qualquer tipo de sintomatologia, e apresentando ao exame físico, desenvolvimento estato ponderal no percentil 10, diminuição dos pulsos arteriais, frêmito sistólico localizado ao 4.º-5.º EIE, aorta não palpável na fúrcula esternal e fechamento da valva pulmonar perceptível. À ausculta cardíaca, observava-se um sopro holossistólico de grau IV/VI localizado no 4.º-5.º EIE e um sopro de ejeção de grau III/VI, com desdobramento curto e variável da 2.ª bulha (componente pulmonar intenso) na área pulmonar. Ao ECG, o ritmo era sinusal, com um eixo elétrico aos +90.º e padrão de bloqueio incompleto de ramo direito. Ao RX do tórax, tecnicamente deficiente, notava-se ligeira cardiomegalia, às custas do átrio esquerdo e da artéria pulmonar. A aorta era pequena e havia pletora pulmonar. O diagnóstico inicial foi de CIV com ligeira hipertensão pulmonar.

No ano seguinte, já com sinais de hipertrofia biventricular ao ECG, foi proposto cateterismo cardíaco, porém recusado pelo pai. O diagnóstico inicial permaneceu.

Em 24/2/84, já com 7 anos de idade, continuava a ter vida normal, mantendo-se o crescimento no percentil 10. Foi salientado na observação um abaulamento torácico, um pulso radial à direita mais tênue que à esquerda, e

uma aorta supraesternal de difícil percepção. Novamente foi proposto o cateterismo e recusado.

Após 1 ano, suspeitou-se um estreitamento aórtico ligeiro, devido à debilidade generalizada dos pulsos arteriais periféricos. A tensão arterial era de 100/60 mmHg. Feito ecocardiograma bidimensional (2D) com aparelho Dasonics Cardiovue 3400 R (sonda de 3,5 MHz), que revelou CIV subaórtica pequena, com o folheto septal da tricúspide como que a fechar a comunicação. Não havia sinais de estenose aórtica. Em 2/12/85, aos 8 anos de idade, foi internado nos HUC, para realização de estudo hemodinâmico. Ao exame clínico, apresentava bom desenvolvimento estato ponderal (percentil 25), não havendo cianose nem hipocratismo digital. À palpação havia sinais de aumento do VE e do ventrículo direito (VD); os pulsos arteriais periféricos eram muito dificilmente palpáveis, não se conseguindo mesmo palpar os pediosos. A aorta supraesternal continuava a ser pouco ampla, e o frêmito sistólico se mantinha. Não se palpava o fechamento da artéria pulmonar. À palpação abdominal, não existiam organomegalias. À ausculta cardíaca permanecia o sopro holossistólico com 2.ª bulha normal, e um sopro diastólico na área mitral. O sopro irradiava para o dorso. A ausculta pulmonar, o murmúrio vesicular era audível bilateralmente.

As tensões arteriais foram medidas com aparelho próprio (Dinamap Critikon): membro superior direito - 95/65 mmHg; membro superior esquerdo - 114/73 mmHg; membro inferior esquerdo - 98/69 mmHg. Índices oscilométricos: membro superior direito - 0,5 mm aos 90 mmHg; membro superior esquerdo - 0,7 mm aos 10 mmHg; membro inferior esquerdo - 0,5 mm aos 100 mmHg; membro inferior direito - 0,7 mm aos 100 mmHg.

O ECG mantinha sinais de hipertrofia do VE e o RX do tórax um aumento ligeiro da sombra cardíaca. Foi realizado novo ecocardiograma 2D (no 143/85 cassete 13) que confirmou o diagnóstico anterior, havendo uma relação átrio esquerdo/aorta aumentada - 2/1, e um aumento do VE. A incidência supraesternal foi de difícil execução, devido ao tamanho do transdutor e ao aperto do escavado supraesternal (músculo esternocleidomastoideo muito tenso).

A criança foi submetida ao cateterismo cardíaco; pela técnica de Seldinger, à direita foi introduzido um cateter NIH 7, tendo-se feito "running" de saturações, medição das pressões desde o átrio direito até a artéria pulmonar (todas normais). Foi injetado contraste para cineangiografia no tronco da artéria pulmonar, que revelou haver uma CIV subaórtica de pequenas dimensões e uma zona de coartação localizada abaixo da região ístmica. Não foi possível passar pelo forame oval e assim não foi realizada a ventriculografia esquerda. Por Seldinger esquerdo, introduziu-se um cateter Pigtail 7, que progrediu sem dificuldade sensivelmente até à divisão da croça e a aorta descendente. A montante desta

zona, foi totalmente impossível a sua progressão. Procedeu-se então à aortografia. Houve um pequeno refluxo de contraste para cima do local onde estava o cateter; a aorta, nessa parte superior, dava origem a um vaso anômalo com trajeto superior direito, que era provavelmente a subclávia direita (fig. 2). A subclávia esquerda não foi visibilizada, admitindo-se então que se originasse na zona de CAo. Toda a aorta descendente estava bem visibilizada, não se notando qualquer outra zona de coarctação. Os rins eram perfeitamente normais.

A criança foi transferida no dia seguinte para o Hospital Pediátrico de Coimbra. Foi então observado um pulso carotídeo amplo e simétrico bilateralmente, concomitante com o achado anterior de uma aorta supraesternal dificilmente palpável. O exame restante ficou inalterado.



Fig. 2 - Exame hemodinâmico - Aortografia com preenchimento da aorta descendente, da subclávia direita anômala e com interrupção da passagem do contraste a montante da croça.



Fig. 3 - Rx do tórax - Zona sugestiva de coarctação da aorta (imagem em 3).

Foram repetidos o ECG, que mostrou sinais de hipertrofia do VE e o RX do tórax, agora em boas condições técnicas, permitiu a visibilização da zona de coarctação (imagem em 3) (fig. 3); foi realizado novo ecocardiograma (2D e Modo - M) (no 173/85), em aparelho Aloka-Sect Scan SD 720 (transdutor de 5 MHz), que revelou haver situs solitus atrial, com a aorta muito pouco pulsátil (quer em eixo curto, quer em eixo longo abdominal) e a veia cava inferior entrando no átrio direito. Registrou-se a CIV subaórtica, com mecanismo de fechamento pela válvula septo da tricúspide na incidência paraesternal eixo longo (CIV a estender-se para a câmara de entrada). Em incidência supraesternal, foi visibilizada a CAo sem qualquer dificuldade (fig. 4). Foi então realizado um ecocardiograma de contraste; injetou-se rapidamente (no sistema) 10 cc de soro glicosado após agitar, observando-se que as bolhas formadas não passaram para o VE (através da CIV), o que invalidou a presença de um "shunt" direito/esquerdo. Nesse mesmo aparelho, foi ainda feito um fonomecanograma, que confirmou sopro holossistólico em barra localizado ao 4.^a EIE e um pulso carotídeo com boa ascensão e uma incisura dicrota normal (fig. 5).

A criança teve alta em 5/12/85, com indicação cirúrgica. O diagnóstico final foi de CIV subaórtica e CAo, com a subclávia direita anômala, originando-se por baixo da zona de CAo e a subclávia esquerda possivelmente oriunda da zona de coarctação.

DISCUSSÃO

A análise dessa criança nos adverte para a dificuldade do diagnóstico de certos casos de CAo, especialmente quando acompanhados de outra patologia. No presente caso, o diagnóstico não foi feito mais precocemente devido à recusa do pai em permitir o cateterismo cardíaco. A criança ficou com o diagnóstico de CIV desde o início, mas a diminuição generalizada dos pulsos periféricos, com aorta



Fig. 4 - Ecocardiograma bidimensional. Visibilização da coarctação da aorta em incidência supraesternal.

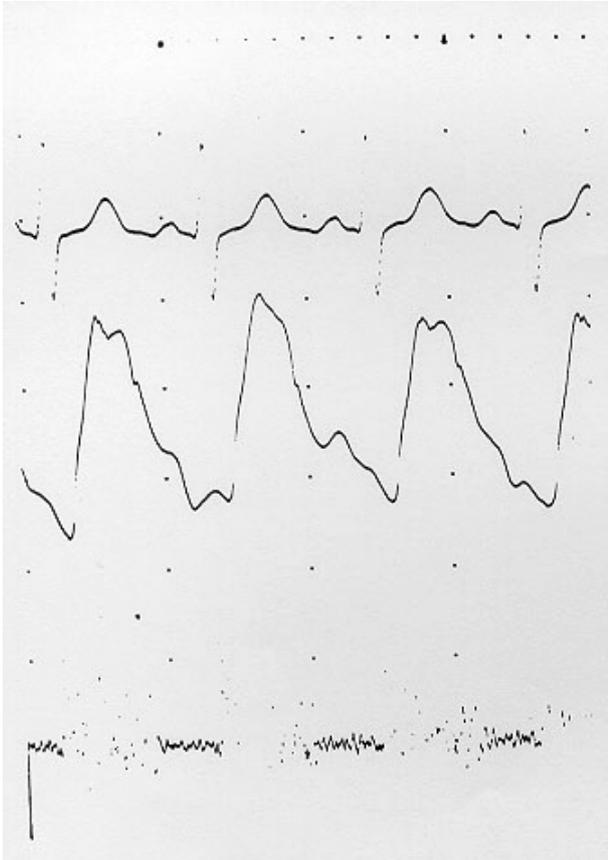


Fig. 5 - Fonomecanograma - Sopros holossistólico em barra no 4.º EIE. Pulso carotídeo normal.

supraesternal dificilmente palpável, não indicou o diagnóstico de CAO.

Durante o seguimento foi cogitada a possibilidade de uma lesão valvar aórtica tipo estenose, para além da CIV que justificasse o baixo débito. No entanto, o ecocardiograma invalidou essa hipótese; desse modo, admitiu-se posteriormente poder-se tratar de uma má função do VE, que pudesse de algum modo explicar o quadro. A tensão arterial não foi de grande valia e os primeiros ecocardiogramas só conseguiram visibilizar a CIV. Por outro lado, o tamanho do transdutor não permitiu fazer um exame adequado na incidência supraesternal, o que teria sido fundamental para o diagnóstico em causa. O ECG, apesar de mostrar hipertrofia do VE, não apresentava alterações da repolarização compatíveis com sobrecarga de pressão. As radiografias iniciais também não permitiram o diagnóstico correto. Somente após o cateterismo foi possível observar um pulso carotídeo amplo e simétrico bilateralmente. Finalmente, os últimos exames radiológico e ecocardiográfico permitiram o diagnóstico retrospectivo.

Com a apresentação do presente caso, pudemos concluir que: 1 - a CAO muito frequentemente se associa a outras patologias, sendo um mal menor de uma

arteriopatia generalizada, o que nos deve levar a execução do maior número de exames complementares possíveis, visando o seu exato diagnóstico; 2 - o exame clínico deverá ser sempre o mais completo possível, devendo-se examinar cuidadosamente os pulsos arteriais, incluindo as artérias carótidas, de grande valor semiológico no presente diagnóstico; 3 - o diâmetro do transdutor e a frequência de onda adequados são fundamentais para a obtenção de um bom exame ecocardiográfico; 4 - a interpretação correta de uma radiografia do tórax só poderá ser conseguida quando tiver sido tecnicamente bem executada.

SUMMARY

It is described a case report, of a 4 years old male, with difficult diagnosis of aortic coarctation associated to ventricular septal defect. It was made a theoretical review of the literature, emphasizing the diagnosis methods and the surgical timing, that nowadays the most part of the authors advise before the 5 years old, and on the other hand that avoid as possible as the post-operative recoarctations.

REFERÊNCIAS

1. Gerson, W. M. - Coarctation of the aorta. In Adams, F. H. - Emmanouilides, G. C. - Moss Heart Disease in Infants, Children, and Adolescents. London. 3a. edição. Williams and Wilkins, 1983, p. 188.
2. Wyse, R. K.; Robinson, P. J.; Deanfield, J. E.; Tunstallpedoe, D. S. - Cacartney, F. J. - Use of continuous wave Doppler ultrasound velocimetry to assess the severity of coarctation of the aorta by measurement of aortic flow velocities. Br. Heart J. 52: 278, 1984.
3. Depuis, C.; Kachaner, J.; Pernot, C.; Quero-Jimenez, M.; Rey, C. - Cardiologie Pédiatrique 1.ª edição, Chevilly-Lrue. Flammarion Medicine Sciences, 1981, p. 235.
4. Arizon, J. M.; Lezo, J. S.; Sancho, M.; Pan, M.; Herrea, N., Franco, M.; Concha, M.; Alemany, F.; Rubio, F. L., Valles, F. - Dilatación transluminal en la coarctación aórtica. Rev. Esp. Cardiol. 38: 13, 1985.
5. Whelton, P. K. - Secondary hypertension. In Fortuin, N. J - Current Therapy in Cardiovascular Disease 1984-1985 Philadelphia, 1a. edição. Decker. B C. Inc. 1984, p. 290
6. Garcia-Aguado, A.; Peres-Marinez, V.; Benito, F.; Fernandez M.; Burgueros, M.; Moreno, F. - Angioplastia intraluminal Treapéutica de elección en algunas cardiopatias congénitas. Rev. Esp. Cardiol. 38: 10, 1985.
7. Lezo, J. S.; Fernandez, R.; Sancho, M.; Concha, M.; Arizon, J.; Franco, M.; Alemany, F.; Barcones, F.; Rubio, F. L.; Valles, F. - Percutaneous transluminal angioplasty for aortic isthmic coarctation in infancy. Am. J. Cardiol. 54: 1147, 1984.
8. Macaya, C.; Perez de la Cruz, J. M. - Prieto, J.; Santalla A.; Melgares, R.; Marco, E.; Cutillas, M.; Azpitarte, J. - Angioplastia transluminal con catéter-balón en la coarctacion aórtica. Experiencia en 16 pacientes. Rev. Esp. Cardiol. 38: 6, 1985.
9. Regensburger, D.; Kywalyanga, N.; Yankah, A. C. - Surgical correction of the critical coarctation of the aorta in early infancy. Kiln. Paediat. 196: 209, 1984.
10. Moulton, A. L.; Brenner, J. I.; Roberts, G.; Tavares, S.; Ali, S.; Nordenberg, A.; Bums, J. E. al. - Subclavian flap repair of coarctation of the aorta in neonates. J. Thorac. Cardiovasc. Surg. 87: 220, 1984.
11. Koorfer, R.; Meyer, H.; Kleikamp, G.; Bircks, W. - Early and late results after resection and end-to-end anastomosis of coarctation of the thoracic aorta in early infancy. J. Thorac Cardiovasc. Surg. 89: 616, 1985.