

HIPOPLASIA DA AORTA ABDOMINAL. RELATO DE CASO

RENATO SAMY ASSAD, RENATO ROCHA RABELLO, JOSÉ RENATO MARTINEZ MARTINS, RICARDO MAZZIERI, SERGIO ALMEIDA DE OLIVEIRA

A coarctação da aorta abdominal é uma doença rara. Ocorre em 0,5 a 2% de todas as coarctações aórticas. É anatomicamente classificada em dois maiores grupos: hipoplásico e segmentar. O grupo hipoplásico perfaz um terço dos casos de coarctação da aorta abdominal.

É apresentado um caso de um lactente do sexo feminino de 3 meses de idade com história de dispnéia desde o nascimento, dois episódios de broncopneumonia e assimetria de pulsos entre membros superiores e inferiores. O diagnóstico de hipoplasia aortoiliaca foi definido pelo estudo angiográfico. Discute-se se a afecção é congênita ou adquirida. Foram realizadas biopsias de pele e músculo. Não havia sinais de doenças arteriais inflamatórias. A reação sorológica para lues e a reação de Mantoux foram negativas.

Diante de padrão angiográfico deste caso, concluiu-se que não existia possibilidade de um tratamento cirúrgico, devido à anatomia pouco favorável, optando-se por observação de possíveis sintomas relacionados à doença.

A hipoplasia da aorta abdominal é uma doença rara, correspondendo a um terço dos casos de coarctação da aorta abdominal, sendo que esta entidade perfaz 0,5 a 2% de todas as coarctações aórticas^{1,2}. Ocorre com maior frequência no sexo feminino^{3,4}.

A etiologia permanece obscura. Alguns autores a atribuem a anormalidade do desenvolvimento, principalmente naqueles casos que apresentam uma hipoplasia alongada, e naqueles que se associam à doença de Von Recklinghausen^{5,6}. Maycock⁷, entretanto, acredita que a doença seja congênita, possivelmente devida à fusão incompleta da aorta dorsal. A presença de fibrose periaórtica e aortite não específica em alguns casos têm sugerido a possibilidade de uma etiologia adquirida. São citadas como possíveis causas a sífilis⁸, inflamação reumática⁹, tuberculose¹⁰, arterite de células gigantes¹¹, arterite de Takayasu¹², rubéola¹³, radioterapia numa idade precoce¹⁴, doença de Buerger¹⁵ e poliarterite nodosa¹⁶.

O quadro clínico está relacionado com o hipofluxo sanguíneo para os órgãos irrigados pela aorta abdominal. A síndrome é caracterizada por hipertensão, claudicação intermitente e sintomas relacionados com angina abdominal.

O propósito deste estudo é o de apresentar um caso dessa entidade rara, discutindo a classificação, a patogênese e o quadro clínico.

RELATO DO CASO

A paciente G. M. G. F. R. foi admitida pela primeira vez em nosso serviço com a idade de 3 meses, nascida de parto cesário, após período gestacional normal. Apresentava discreta cianose e cansaço às mamadas desde os primeiros dias de vida, até que aos 2 meses de idade foi hospitalizada, devido a um episódio de broncopneumonia aspirativa. Nessa oportunidade, foi constatado sopro cardíaco, sendo então admitida para avaliação especializada.

Ao exame físico, os pulsos dos membros inferiores apresentavam-se muito diminuídos em relação aos dos membros superiores (PA membros superiores 150 x 85 mm Hg - PA membros inferiores 80 x 40 mm Hg). A ausculta cardíaca revelava sopro sistólico (+/4+) sobre toda a borda esternal esquerda. O fígado era palpável a dois cm da reborda costal direita.

A área cardíaca apreciada pela radiografia de tórax e mostrava dentro dos limites da normalidade, assim como o padrão da circulação pulmonar (fig. 1).



Fig. 1 - Radiografia do tórax mostra a área cardíaca e o padrão e circulação pulmonar dentro dos limites da normalidade.

TABELA I - Estudo hemodinâmico - medida direta das pressões (mmHg).

	Sistólica	Diastólica inicial	Diastólica final	Pressão média
AD	-	-	-	7
VD	63	-	13	-
APD	63	17	-	38
CPD	-	-	-	18
VE	180	10	20	-
AO	180	89	-	133

Os exames laboratoriais mostraram um hematócrito de 35,9%, hemoglobina de 12,1 g%, uréia de 22 mg% e creatinina de 0,6 m%.

Com o diagnóstico clínico de coarctação da aorta, a criança foi submetida ao estudo hemodinâmico e cineangiográfico através da artéria e veia axilar direita. Havia hipertensão arterial na aorta torácica. As câmaras

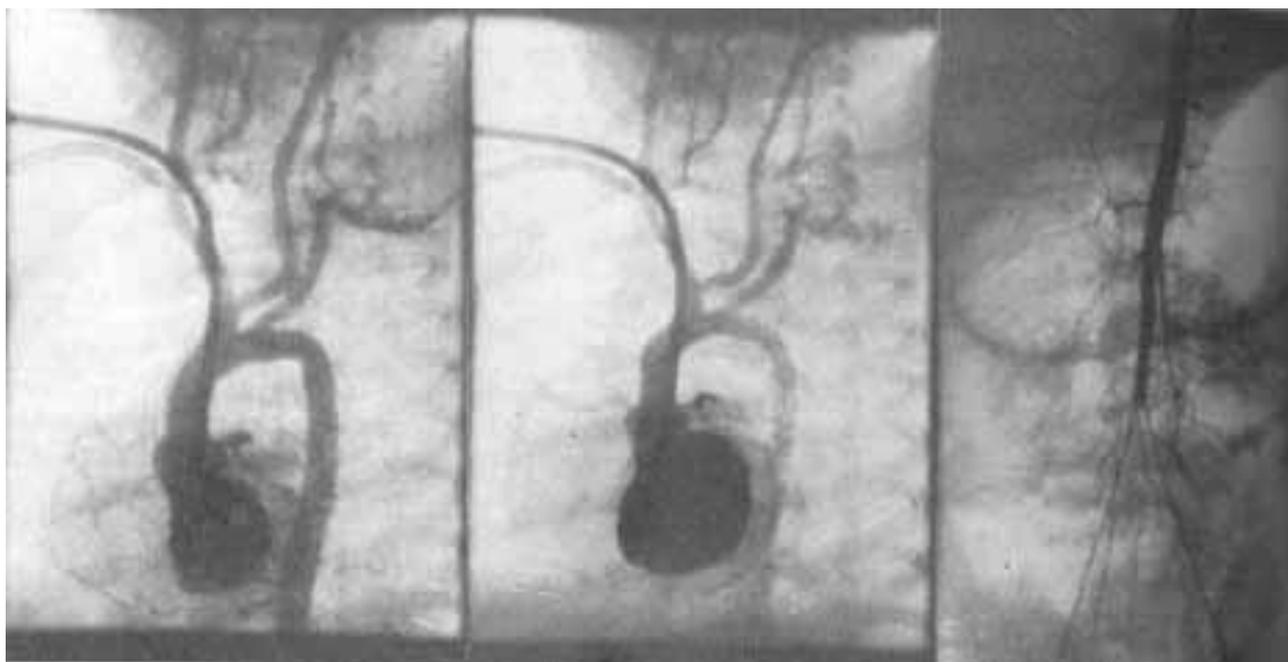


Fig. 2 - A e B) ventrículo esquerdo e aorta torácica de características normais. C) aorta abdominal com estreitamento da luz na porção distal e hipoplasia acentuada das artérias ilíacas.

direitas apresentavam hipertensão moderada. A pressão diastólica final do ventrículo esquerdo e a pressão média de capilar pulmonar estavam elevadas (tab. I).

A cineangiografia mostrou o ventrículo esquerdo e a aorta torácica de características normais. A aorta abdominal mostrava um estreitamento alongado de sua luz na porção distal; sua bifurcação era em ângulo agudo (20 a 30°), e ocorria em nível elevado (L - L). As artérias renais não foram visibilizadas. As³ artérias ilíacas apresentavam uma hipoplasia acentuada com um curso retilíneo, sem o abaulamento normal característico proximal à bifurcação ilíaca. (fig. 2A-B).

Para pesquisar a possível causa da hipoplasia aorto-ilíaca, fizeram-se a reação sorológica para lues e o teste de Mantoux, ambos negativos. Também foram realizadas biopsias de pele e de músculo da região

glútea que revelaram discreta infiltração linfocitária vascular. Os capilares se mostravam dilatados de paredes finas, e com escassos linfócitos pericapilares. Não havia células gigantes, nem necrose ou trombose da parede vascular (fig. 3).

A criança recebeu alta hospitalar em boas condições clínicas, com a insuficiência: cardíaca compensada com o uso de digital e diurético.

DISCUSSÃO

A coarctação da aorta abdominal é anatomicamente classificada em 2 grandes grupos: hipoplásico e segmentar. No grupo hipoplásico, existe uma estenose uniforme de um segmento alongado, enquanto que no grupo segmentar há uma estenose focal, que pode ser supra-renal, inter-renal e infra-renal (D'A-

breu¹⁷, de acordo com a localização topográfica da estenose em relação às artérias renais (fig. 4).

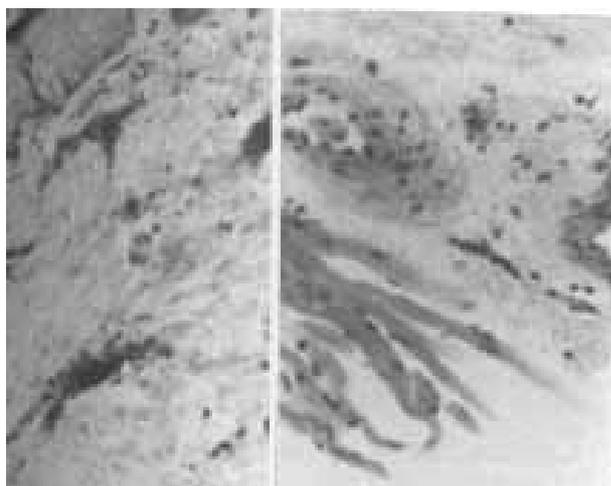


Fig. 3 - Cortes de tecido de pele (A) e de músculo (B).

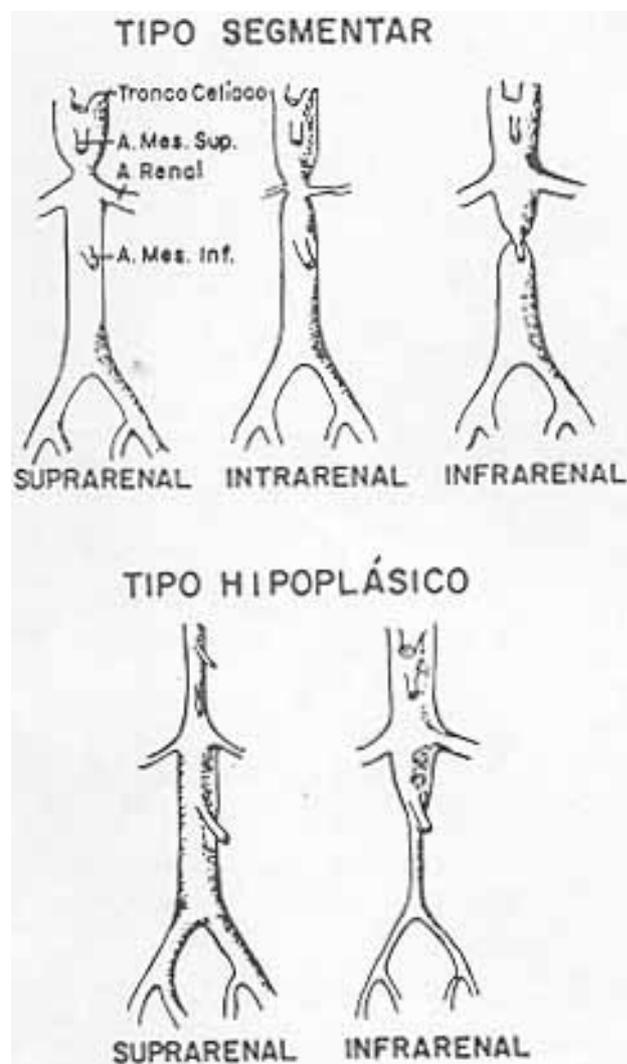


Fig. 4 - Classificação dos tipos de coarctação da aorta abdominal. Os vários tipos de coarctação abdominal são ilustradas de acordo com a classificação de D'Abreu¹⁷.

Robicsek¹⁸ baseia sua classificação na presença de hipertensão, quando o acometimento localiza-se nas regiões supra e inter-renal. Quando a doença é localizada na região infra-renal da aorta abdominal, não há hipertensão.

Theodorides¹⁹ distingue dois tipos, o infiltrativo e o não-infiltrativo, de acordo com o grau de dificuldade da dissecação cirúrgica da região afetada pela doença. No tipo infiltrativo, a parede aórtica é circundada por uma espessa camada de tecido conjuntivo cuja dissecação se torna difícil, sendo a cirurgia muito hemorrágica. Esse tipo é usualmente localizado próximo à origem dos grandes ramos da aorta abdominal. Microscopicamente, há fibrose difusa da média da aorta. O endotélio é espessado, enquanto no tipo não-infiltrativo não são observadas lesões intramurais. A variação dos achados microscópicos desde a proliferação intimal à displasia fibromuscular implica que múltiplos fatores podem estar envolvidos na patogênese da coarctação abdominal^{20,21}. No tipo não-infiltrativo, a parede aórtica não é circundada por tecido conjuntivo, podendo ser facilmente dissecada dos tecidos adjacentes e não sangra muito durante a cirurgia.

Numerosas teorias a respeito da etiologia da hipoplasia da aorta têm sido advogadas.

Arno²² Maycock⁷ e Schmidt²³ postularam a origem congênita, devido à excessiva fusão das aortas embrionárias dorsais no primeiro mês de vida intrauterina. A coexistência de outras anomalias do desenvolvimento pode apoiar a origem congênita.

Lande¹² mostra que os casos de coarctação atípicos ou segmentares são variantes da arterite de Takayasu.

Outras possíveis causas de hipoplasia da aorta são a síndrome da rubéola congênita¹³ provavelmente devido ao efeito citopatogenético direto; e a radioterapia numa idade precoce, provavelmente relacionada ao efeito direto da radiação ionizante na aorta em crescimento¹⁴.

No estudo de Palmaz²⁴ é citada a hipoplasia da aorta abdominal como um fator contribuinte ao desenvolvimento de aterosclerose precoce. A configuração aórtica anormal e o resultante aumento das forças de estresse podem contribuir para a localização da doença no segmento aorto-ilíaco.

O quadro clínico durante a infância se compõe de cefaléia, dispnéia, claudicação intermitente, fraqueza dos membros inferiores e cansaço aos esforços físicos mínimos.

No presente caso, os principais sintomas, tais como claudicação intermitente e a fraqueza dos membros inferiores não puderam ser constatados devido à tenra idade do paciente. O diagnóstico foi sugerido pela demonstração da pressão diferencial entre membros superiores e inferiores. O raio X de tórax e o eletrocardiograma não foram úteis no diagnóstico diferencial entre a hipoplasia e a coarctação da aorta torácica clássica.

Com base no diagnóstico de hipoplasia da aorta abdominal, o tratamento mais indicado seria o cirúrgico. Segundo Hejhal²⁵ e Bjork²⁶, a hipoplasia da aorta sem tratamento cirúrgico possui um prognóstico muito ruim com sobrevida rara após a 3ª década de vida. O propósito do tratamento cirúrgico é a restauração do fluxo sanguíneo para os órgãos insuficientemente irrigados. Caso não haja acometimento das artérias renais, uma simples anastomose aorto-ilíaca ou aorto-aórtica seria suficiente. Nos casos de acometimento das artérias renais, é essencial uma revascularização renal, tentando-se obter um alívio de hipertensão arterial. Nas biopsias de pele e músculo da região glútea não foram observadas alterações trombóticas nem células gigantes, que freqüentemente são vistas nas arterites de Takayasu e de células gigantes.

Tendo em vista o padrão angiográfico da paciente, concluiu-se que, àquela época, não existia possibilidade de um tratamento cirúrgico, devido à anatomia pouco favorável, isto é, o calibre das artérias ilíacas era muito pequeno. Assim sendo, optou-se por um acompanhamento rigoroso e observação de possíveis sintomas relacionados à doença.

Sondergaard e Ottosen²⁷ sugeriram que os pacientes com coarctação abdominal, com lesão renal têm pior curso clínico e prognóstico, com hipertensão mais severa do que aqueles com coarctação torácica.

SUMMARY

Coarctation of the abdominal aorta is an uncommon anomaly. It has been estimated to occur in 0.5 to 2% of all aortic coarctations. The anomaly may be classified in two major groups: hypoplastic and segmentar. The hypoplastic group is found in approximately one-third of patients with abdominal aortic coarctation.

We describe the case of a three-month old girl who had dyspnea since birth; she had had two episodes of bronchopneumonia. Hypertension in the arms with weak pulsations in the lower extremities were documented on physical examination.

The diagnosis of hypoplasia of the abdominal aorta was confirmed by angiography.

There is controversy as to whether or not abdominal aortic coarctation is acquired or congenital. Skin and muscle biopsies did not show any changes related to inflammatory arterial diseases. The serologic examination for syphilis and the Mantoux test were negative.

We believe that, at this time, there is no possibility of surgical treatment because of the poor anatomy.

The patient was referred for clinical follow-up.

REFERÊNCIAS

1. Pyorala, K.; Heinoner, O.; Koskelo, P.; Heikel, P. E. - Coarctation of the abdominal aorta. Review of twenty-seven cases. *Am. J. Cardiol.* 6: 650, 1960.
2. Sloan, R. D.; Cooley, R. N. - Coarctation of the aorta. Roent-genologic aspects of one hundred and twenty five surgically confirmed cases. *Radiology*, 61: 701, 1953.
3. Jernigan, W. R.; Fallat, M. E.; Hattfield, D. R. - Hypoplastic aorto iliac syndrome: An entity peculiar to women. *Surgery*, 94: 752, 1983.
4. Shoshan, M. B.; Rossi, N. P.; Korns, M. R. - Coarctation of the abdominal aorta. *Arch. Pathol.* 95: 221, 1973.
5. Gleen, F.; Kelfer, E. B. C.; Speer, D. S.; Dotter, C. T. - Coarctation of the lower thoracic and abdominal aorta immediately proximal to celiac axis. *Surg. Gynec. Obstet.* 94: 561, 1952.
6. Milloy, L.; Fell, E. H. - Elongate coarctation of the aorta. *Arch. Surg.* 78: 103, 1959.
7. Mayocock, W. d'A. - Congenital atenosis of the abdominal aorta. *Am. Heart J.* 13: 633, 1937.
8. Derick, C. L.; Hass, G. M. - Difuse arteritis of syphilitic origin. *Am. J. Pathol.* 11: 291, 1935.
9. Hope-Ross, P.; Bien, E. J.; Palladino, V. S.; Grahah, G. - Rheumatoid aortitis: Report of an unusual case. *Ann. Int. Med.* 52: 682, 1960.
10. Sen, P. K.; Kinare, S. G.; Engineer, S. D.; Parulkar, G. B. -The middle aortic syndrome. *Br. Heart J.* 25: 610, 1963.
11. Lander, H.; Bonnin, J. M. - Giant cell arteritis: Report of a case with autopsy. *J. Pathol. Bacterol.* 71: 369, 1956.
12. Lande A. - Takayasu's arteritis and congenital coarctation of the descending thoracic and abdominal aorta: A critical review. *Am. J. Roentgenol.* 127: 227, 1976.
13. Siassi, B.; Klyman, G.; Emmanouilides, G. C. - Hipoplasia of the abdominal aorta associated with the rubella syndrome. *Am. J. Dis. Child.* 120: 476, 1970.
14. Colquhoun, J. - Hypoplasia of the abdominal aorta following therapeutic irradiation in infancy. *Radiology*, 86: 545, 1966.
15. Lewis, D. - Spontaneous gangrene of the extremities. *Arch. Surg.* 15: 613, 1927.
16. Kalmansohn, R. B.; Kalmansohn, R. W. - Thrombotic obliteration of branches of aortic arch. *Circulation*, 15: 237, 1957.
17. D'Abreu, A. L.; Rob. C. G.; Völlmar, J. F. - Die coarctatio aortae abdominalis. *Langenbecks Arch, Klin. Chir.* 290: 521, 1959.
18. Robicsek, F.; Sanger, P. W.; Daugherty, H. K. - Coarctation of the abdominal aorta diagnosed by aortography. Report of three cases. *Ann. Surg.* 162: 227, 1965.
19. Theodorides, T. H. - Hypoplasia of the abdominal aorta. *J. Cardiovasc. Surg.* 20: 537, 1979.
20. Huang, T. T.; Wolman, F. J.; Tyson, K. R. - Coarctation of the abdominal aorta. Etiologic considerations in surgical management. *Am. J. Surg.* 120: 598, 1970.
21. Riemenschneider, T. A.; Emmanouilides, G. C.; Hirose, F.; Linde, L. M. - Coarctation of the abdominal aorta in children: Report of three cases and review of the literature. *Pediatrics.* 44: 716, 1969.
22. Arnots, R. S.; Louw, J. H. - The anatomy of the posterior wall of the aorta. *S. Afr. Med. J.* 47: 899, 1973.
23. Shimidt, D. M.; Rambo Jr., O. N. - Segmental intimal hyperplasia of the abdominal aorta and renal arteries producing by pertension in an infant. *Am. J. Clin. Path.* 44: 546, 1965.
24. Palmaz, J. C.; Carson, S. N.; Hunter, G.; Weinselbaum, A. - Male hypoplastic infrarenal aorta and premature atherosclerosis. *Surgery*; 94: 91, 1983.
25. Hejhal, L.; Hejhal, J.; Firt, P. - Coarctation of the abdominal aorta. *J. Cardiovasc. Surg. (Torino)* 14: 168, 1973.
26. Bjork, V. O.; Intonti, F. - Coarctation of abdominal aorta with right renal artery stenosis. *Ann. Surg.* 160: 54, 1964.
27. Sondergaard, J.; Ottosen, P. - Coarctation of the abdominal aorta. *Acta. Chir. Scand. (supp. 285)*, 194, 1961.