

## Coarctação da Aorta Associada a Grande Aneurisma

Fernando T. V. Amaral, João A. Granzotti, Paulo J. F. Ribeiro, Luis A. P. Finzi  
Ribeirão Preto, SP

*Paciente de 16 anos, sintomática, encaminhada com suspeita de coarctação da aorta clássica. O estudo hemodinâmico revelou grave coarctação da aorta logo após a artéria subclávia esquerda e grande aneurisma da região pós-estenótica. Correção cirúrgica com retirada "em bloco" do aneurisma foi realizada com sucesso e dois meses após a cirurgia a pressão arterial da paciente estava normal e o aspecto ecodopplercardiográfico era bom, com gradiente de 10/ mmHg no local da anastomose.*

### Coarctation of the Aorta associated With a Huge Aneurysm

*The case of a symptomatic 16-year-old girl, referred with the diagnosis of coarctation of the aorta is presented. Aortography showed a severe coarctation and a huge aneurysm distal to the coarctation. Successful operation was performed with resection of the coarctation and aneurysm and interposition of a tube of bovine pericardium for the anastomosis. Two months after the operation the blood pressure was normal and a 10mm/Hg gradient was detected by doppler-echocardiography.*

Arq Bras Cardiol, volume 60, n° 3, 193-195, 1993

A história natural da coarctação da aorta revela que a expectativa da vida para esses pacientes é, em média, 32 anos<sup>1</sup>. De acordo com Campbell<sup>2</sup>, sem tratamento cirúrgico, os pacientes tendem a falecer devido insuficiência cardíaca (25%), endocardite (18%), hemorragia cerebral (12%), rotura "aórtica" (21%), e causas desconhecidas (24%). As três últimas causas de óbito, que, somadas, atingem um percentual de 57%, podem, teoricamente, estar relacionadas a presença de um aneurisma nesses pacientes. Essa associação de aneurisma à coarctação da aorta é um fato já conhecido apesar de pouco enfatizado na nossa literatura. Abbott em 1928<sup>1</sup> encontrou 14 (7%) aneurismas em 200 pacientes estudados enquanto Gross<sup>3</sup> relatou 21 (8%) casos entre seus 270 pacientes. Relatamos a seguir o caso de uma paciente submetida a correção de coarctação da aorta torácica e grande aneurisma localizado após a zona coarctada. A etiologia, diagnóstico e importância do aneurisma em relação à conduta serão discutidos.

### Relato do Caso

Paciente do sexo feminino, branca, 16 anos de idade, foi encaminhada ao nosso serviço para esclarecimento

diagnóstico e determinação da conduta. Cansaço aos médios esforços foi relatado por uma jovem de aspecto saudável, pressão arterial de 190/120 mm/Hg no membro superior direito e frequência cardíaca de 80 bpm. A aorta estava palpável na fúrcula esternal, os pulsos braquiais tinham amplitude aumentada e os pulsos femorais estavam ausentes. À ausculta cardíaca foi notado sopro sistólico de ++/4 em foco aórtico e ponta precedido por "click". Os demais órgãos e sistemas não apresentavam alterações. No eletrocardiograma havia sinais de sobrecarga ventricular esquerda. Na radiografia de tórax, a área cardíaca estava normal, porém, chamava a atenção uma estrutura arredondada e calcificada que parecia corresponder ao botão aórtico (fig. 1). O diagnóstico clínico de coarctação da aorta e valva aórtica bicúspide foi estabelecido e o dopplerecociograma mostrou uma obstrução importante ao nível da região coarctada. O cateterismo cardíaco revelou uma pressão de 190/100 mm/Hg na aorta ascendente e 108/- na aorta descendente (gradiente sistólico de 82 mm/Hg). A aortografia confirmou a presença de grave coarctação e mostrou a presença de um grande aneurisma calcificado na região pós-estenótica (fig. 2). Após uma semana de uso oral de propranolol 80mg/dia a paciente foi submetida a correção cirúrgica. À inspeção, durante o ato operatório, havia grave coarctação logo após a emergência da artéria subclávia esquerda que se mostrava dilatada. Imediatamente após a coarctação havia um grande aneurisma de forma arredondada medindo 3,5 cm de diâmetro. Foi feita ressecção da coarctação e do aneurisma "em bloco" e a anastomose realizada através de um tubo de pericárdio bovino medindo 6x2 cm. O aspecto final da

Hospital do Coração de Ribeirão Preto - Fundação Waldemar B. Pessoa e Hospital das Clínicas da Faculdade de Medicina de Ribeirão Preto

Correspondência: Fernando Amaral

Av. Independência 1379 CEP 14.100 Ribeirão Preto, SP

Recebido para Publicação em 29/9/92

Aceito em 6/11/92

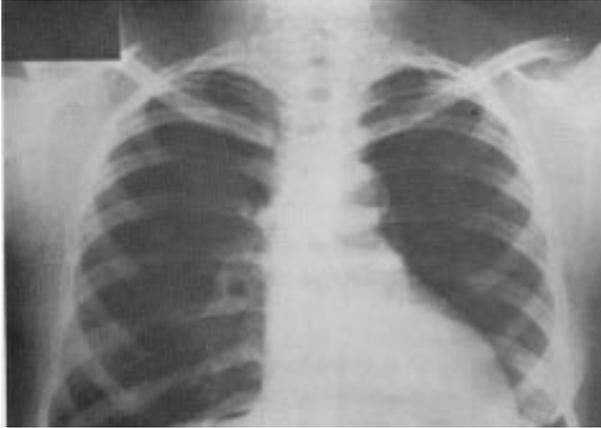


Fig. 1 - Radiografia de tórax: estrutura arredondada e calcificada na borda esquerda do coração

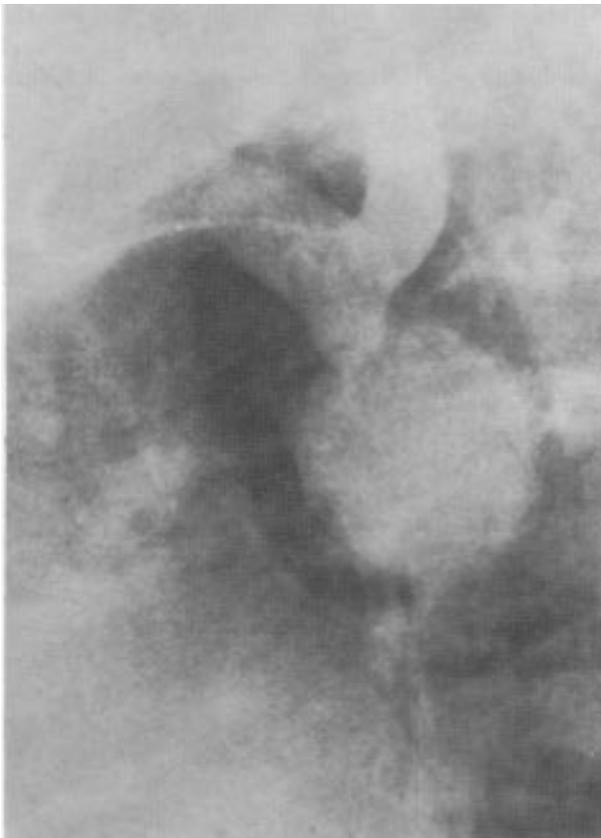


Fig. 2 - Aortografia: a ponta do cateter está na aorta próximo à emergência da artéria subclávia esquerda. Injeção contrastada delinea a formação aneurismática.

reconstrução da aorta foi considerado satisfatório e a recuperação da paciente transcorreu sem problemas, exceto por ter apresentado hipertensão paradoxal nas primeiras horas do pós-operatório, facilmente controlada com nitroprussiato de sódio. Teve alta hospitalar 10 dias após cirurgia com pressão arterial de 130/90 mm/Hg em uso de 80 mg/dia de propranolol. A avaliação dopplerecografiográfica 60 dias após a correção cirúrgica mostrou um gradiente sistólico de 10mm/Hg no local da anastomose e aspecto satisfatório.

## Discussão

A coarctação da aorta é uma freqüente cardiopatia congênita e é incontestável que, desde os primeiros relatos de sua correção cirúrgica, há quase cinco décadas<sup>4,5</sup>, inúmeros pacientes foram beneficiados com essa opção terapêutica. Atualmente, há uma tendência para que os casos eletivos sejam operados entre 1° e 3° ano de vida. Pacientes operados tardiamente pode apresentar complicações durante o seguimento pós-operatório, sendo a hipertensão arterial persistente a mais freqüente<sup>6,7</sup>. Uma complicação pouco enfatizada, particularmente na nossa literatura, é a formação de aneurismas. A associação de aneurismas à coarctação é bem conhecida, tendo sido descrita por Abbott<sup>1</sup> e Gross<sup>3</sup>, há mais de quatro décadas, podendo as lesões aneurismáticas estarem localizadas no cérebro, aorta e artérias intercostais. Em 1956, Sellors<sup>8</sup> abordou de maneira elegante o problema específico dos aneurismas associados à coarctação da aorta. Descreveu 3 casos operados com sucesso, sendo que um deles era de aspecto semelhante ao nosso. Skandalakis e col<sup>9</sup> descreveram a presença de 102 aneurismas em 1091 casos estudados, sendo que 63 deles localizavam-se distalmente à coarctação. Mais recentemente, Mitchel e Pollock<sup>10</sup> relataram 2 casos de aneurismas de pequeno tamanho em seus pacientes, um deles situado em um ramo intercostal após a zona coarctada.

O destaque no caso aqui relatado é o tamanho da formação aneurismática. A inspeção durante a cirurgia revelou uma massa aneurismática calcificada, de paredes finas, traduzindo uma lesão de longa duração e com importante potencial de rotura.

Em relação à provável etiologia acreditamos que os aneurismas localizados na região pré-estenótica possam ser explicados pela presença de hipertensão nessa região, apesar de alguns autores terem sugerido que possa existir uma deficiência ultra-estrutural congênita nas paredes arteriais desses indivíduos<sup>8,11</sup>, predispondo-os à formação de aneurismas. Por outro lado, a existência já documentada de aneurismas localizados na região de baixa pressão (pós-coarctação) é intrigante quanto à sua etiologia. Esses casos como o exemplo do caso relatado por Mitchel e Pollock<sup>10</sup> talvez pudessem ser classificados como sendo de predisposição congênita. No caso aqui descrito, acreditamos que a dilatação pós-estenótica, classicamente descrita nos casos de coarctação, foi anatomicamente exacerbada por uma "lesão em jato" de longa duração, levando à formação de um aneurisma atipicamente grande. O curioso é que há escassez de relatos de grande dilatação pós-estenótica em pacientes com coarctação, o que nos faz supor que, casos como o nosso, poderiam ter, como já relatado, fragilidade congênita da parede arterial, predispondo a uma dilatação exagerada dessa região. A análise histológica da parede do aneurisma aqui relatado revelou alterações degenerativas inespecíficas (hialina e mucinosa na camada média e região subíntima) e focos

de calcificação.

Devido ao seu importante potencial de rotura espontânea, o diagnóstico precoce torna-se importante. A análise da radiografia do tórax pode, eventualmente, levantar suspeitas quanto à possível presença de um aneurisma, podendo entretanto, não ser notado quando a lesão é pequena. Exames mais sofisticados como a ressonância magnética nuclear<sup>12</sup> têm se mostrado úteis na detecção dessas lesões. Baseando-se nessas informações, consideramos que o estudo angiocardiográfico, usualmente empregado na maioria dos casos de coarctação da aorta, deva ser cuidadosamente analisado para que a incidência real de aneurismas seja determinada e a conduta cirúrgica melhor indicada.

A documentação de um aneurisma associado a coarctação da aorta, ao nosso ver, determina a conduta a ser seguida, independente da idade do paciente. Devido ao fato de que a expectativa média de vida para esses pacientes é de 5 anos<sup>9</sup>, e que, de acordo com Skandalakis e col<sup>9</sup>, a rotura do aneurisma foi a *causa mortis* em 76% dos seus casos de coarctação e aneurisma, acreditamos que esses pacientes devam ser operados imediatamente. Pacientes com coarctação da aorta que, a princípio, seriam operados eletivamente na idade considerada ideal, devem ter sua correção antecipada, se a presença do aneurisma for confirmada. Além da cirurgia, a prevenção da hipertensão paradoxal nesses casos deve aqui ser enfatizada. Baseados na informação de que 14,8% dos casos de coarctação e aneurismas têm aneurismas localizados em outras artérias<sup>9</sup>, entendemos que esses pacientes estariam submetidos a um risco aumentado de rotura, caso ocorra aumento súbito da pressão arterial no pós-operatório imediato.

Concluindo, podemos dizer que: 1) pacientes com coarctação da aorta podem apresentar associadamente aneurismas de tamanho importante, eventualmente suspeitados pela radiografia de tórax; 2) a confirmação da presença de aneurisma determina a conduta a ser seguida; 3) a prevenção farmacológica da hipertensão paradoxal com propranolol parece ser aqui mais importante do que nos casos de coarctação sem aneurisma associado.

## Referências

1. Abbott ME - Coarctation of the aorta of the adult type: a statistical study and historical retrospect of 200 records cases with autopsy, of stenosis or obliteration of the descending arch in subjects above the age of two years. *Am Heart J*, 1928; 3: 574-618.
2. Campbell M - Natural history of coarctation of the aorta. *Br Heart J*, 1970; 32: 633-40.
3. Gross RE - Coarctation of the aorta. *Circulation*, 1953; 757-68.
4. Crafford C, Nylin G - Congenital coarctation of the aorta and its surgical treatment. *J Thorac Surg*, 1945; 14: 347.
5. Gross RE, Hufnagel CA - Coarctation of the aorta: experimental studies regarding its surgical correction. *N Engl J Med*, 1945; 233: 287-93.
6. Maron BJ, Humphries JO, Rowe RD, Mellits ED - Prognosis of surgically corrected coarctation of the aorta. A 20-year postoperative appraisal. *Circulation*, 1973; 47: 119-26.
7. Amaral FTV, Somerville J - Coarctação da aorta. Análise pós-operatória da pressão arterial em repouso. *Arq Bras Cardiol*, 1986; 46: 171-6.
8. Sellors TH - Coarctation of the aorta associated with aneurysm. A report of three cases treated by aortic resection and grafting. *Br J Surg*, 1956; 43: 365-71.
9. Skandalakis JE, Edwards BF, Gray SW, Davis BM, Hopkins WA - Coarctation of the aorta with aneurysm. *Surg Gynecol Obst*, 1960; 111: Int Abstr Surg 307-26.
10. Mitchell IM, Pollock JCS - Coarctation of the aorta and post-stenotic aneurysm formation. *Br Heart J*, 1990; 64: 332-3.
11. Burman SO - Medial degeneration and its relation to dissecting aneurysm. *Surg Gynecol Obstet*, 1960; 110: Int Abstr Surg 1-8.
12. Boxer RA, Lacorte MA, Singh S, Cooper R, Fishman MC, Goldman M, Stein HL - Nuclear magnetic resonance imaging in evaluation and follow-up of children treated for coarctation of the aorta. *J Am Col Cardiol*, 1986; 7: 1095-8.