

Interrupção do Arco Aórtico com Canal Arterial Restritivo

Ana Cristina Sayuri Tanaka, Miguel Barbero-Marcial, Luis Junya Kajita,
Eliza Rumiko Iwahashi, Edmar Atik, Munir Ebaid
São Paulo, SP

A interrupção do arco aórtico constitui uma malformação cardiovascular incomum, que geralmente está associada a grande canal arterial e comunicação interventricular. O achado excepcional desta anomalia com canal arterial restritivo é descrito em dois pacientes, mostrando sua forma de apresentação clínica, sobretudo em estudo hemodinâmico. Descreve-se também sua abordagem clínica e cirúrgica.

Interruption of the Aortic Arch with Narrowed Ductus Arteriosus

Interruption of the aortic arch is an uncommon cardiovascular anomaly. It is usually associated with a large ductus arteriosus (DA) and interventricular septal defects. Two cases of one and two month old girls with restrictive DA are reported. The clinical, anatomical and surgical findings are discussed.

Arq Bras Cardiol, volume 61. n° 1, 45-48, 1993

A interrupção do arco aórtico (IAAo) constitui uma malformação cardiovascular incomum, que geralmente se acompanha de canal arterial pérvio de grande calibre e comunicação interventricular (CIV)¹. Entretanto, pode ser observada em outras situações como dupla via de saída de ventrículo direito (DVSVD), estenose aórtica valvar ou subvalvar, transposição das grandes artérias, *truncus arteriosus comunis*, transposição corrigida das grandes artérias, janela aorto-pulmonar (JAP), ventrículo único, atresia tricúspide, etc. A IAAo sem canal arterial é um achado excepcional¹⁻¹² sendo, nesses casos, a circulação para a aorta descendente realizada por vasos colaterais, o que se observa em crianças maiores, onde o quadro se comporta como coarctação da aorta (CoAo). Por outro lado, também é rara a presença de canal restritivo, cuja clínica de insuficiência cardíaca manifesta-se precocemente no recém-nascido^{5,6}.

No presente relato são apresentados dois pacientes com canal arterial restritivo, que exigiram tratamento cirúrgico no 1º trimestre de vida.

Relato dos Casos

Caso 1 - Paciente do sexo feminino, nascida de parto normal, a termo, pesando 3.550g, encaminhada ao nosso serviço com dois meses de vida, com quadro de cansaço progressivo desde o nascimento. Deu entrada em regular estado geral, com taquidispnéia moderada, ge-

mente, pouco descorada, cianose e edema palpebral discretos. Precórdio com bulhas rítmicas e sopro sistólico tipo ejeção, de discreta intensidade, em borda esternal esquerda, frequência cardíaca de 172bpm. Pulsos finos. Após medidas anticongestivas, houve melhora com aparecimento de pulsos, sendo a pressão arterial em membro superior direito de 80/40mmHg e discreta amplitude de pulso no membro superior esquerdo e membros inferiores. A radiografia de tórax evidenciava aumento moderado de área cardíaca e de trama vasopulmonar (fig. 1). O eletrocardiograma mostrava ritmo sinusal com frequência cardíaca de 150bpm, eixo de QRS a +120° e padrão de sobrecarga biventricular. Vetorcardiograma confirmava a sobrecarga biventricular (fig. 2).



Fig. 1 - Radiografia de tórax (caso n° 1). Observam-se cardiomegalia e vascularidade pulmonar aumentadas.

Instituto do Coração do Hospital das Clínicas - FMUSP

Correspondência: Ana Cristina Sayuri Tanaka - Incor

Av. Dr. Enéas C de Aguiar, 44 - CEP 05403-000 - São Paulo, SP

Recebido para publicação em 8/2/93

Aceito em 8/3/93

O ecocardiograma revelou *situs solitus* em levocardia com DVSVD, CIV subpulmonar (tipo Taussig-Bing), interrupção do arco aórtico tipo B, persistência de canal arterial restritivo, insuficiência mitral discreta e hipertensão pulmonar. O estudo hemodinâmico confirmou os achados ecocardiográficos e demonstrou artéria subclávia esquerda hipoplásica (fig. 3).

Foi submetida a cirurgia com correção da IAAo, utilizando-se anastomose término-lateral da artéria carótida esquerda com aorta descendente, ligadura do canal arterial e bandagem do tronco pulmonar (fig. 4). Evoluiu no pós-operatório com insaturação arterial, ne-

cessitando de ampliação de comunicação interatrial que foi realizada via cateter-balão de Rashkind com melhora clínica considerável. A pressão arterial sistólica em membros inferiores passou a 100mmHg, membro superior direito a 130mmHg e membro superior esquerdo a 90mmHg. Recebeu antibioticoterapia por 14 dias, devido a processo infeccioso pulmonar, com boa resposta. Alta no 18° dia de pós-operatório com medicação anticongestiva e vasodilatador sistêmico. Apresentou mais tarde novo processo infeccioso pulmonar com boa resposta ao tratamento domiciliar. Evolução atual satisfatória.

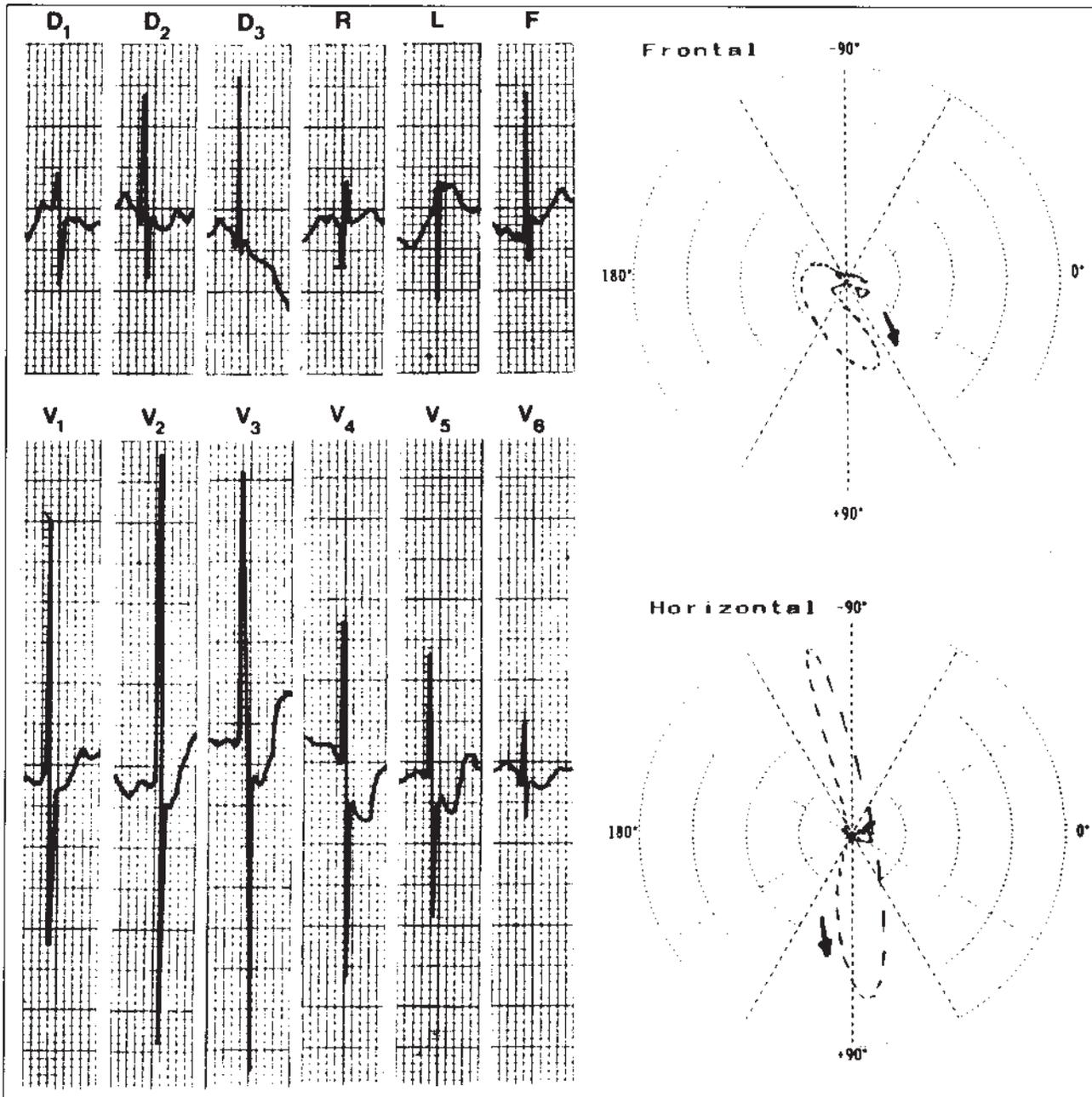


Fig 2 - (caso n° 1) - Observam-se tanto no ECG como no vetorcardiograma registros compatíveis com sobrecarga biventricular.

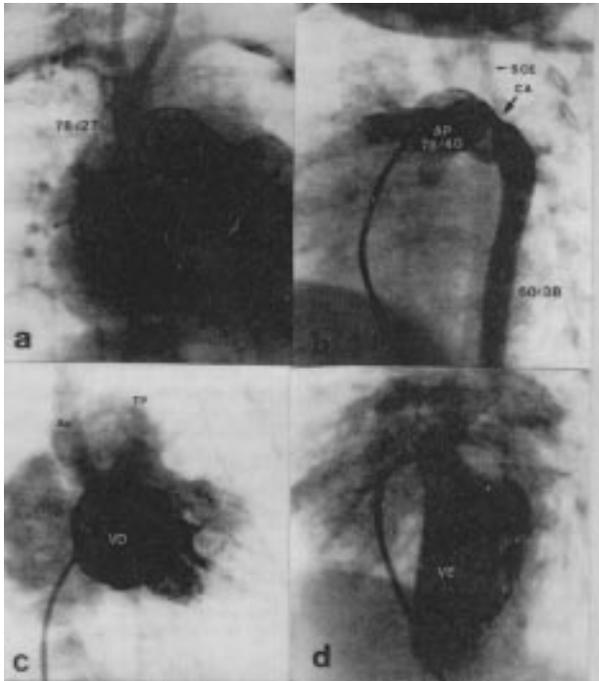


Fig. 3 - Angiocardiograma (caso nº 1): a) aortografia em ântero-posterior, mostrando interrupção do arco aórtico na origem da artéria carótida esquerda; b) arteriografia pulmonar em obliqua anterior esquerda (OAE), evidenciando canal arterial estenótico e contrastação da artéria subclávia esquerda, originando-se da aorta descendente próximo ao canal arterial; c) ventriculografia direita em obliqua anterior direita, mostrando dupla via da saída dos grandes vasos; d) ventriculografia esquerda em OAE, mostrando a CIV. AP= artéria pulmonar; CA= canal arterial; SCE= artéria subclávia esquerda; VD= ventrículo direito; Ao aorta; TP= tronco pulmonar; VE= ventrículo esquerdo.

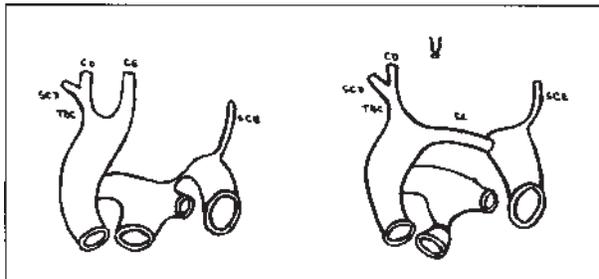


Fig. 4 - Ilustração do procedimento cirúrgico realizado nos dois pacientes. Em A, tipo B de IAAo, e B, utilização da artéria carótida esquerda como ponte anastomótica, restabelecendo a continuidade aórtica. TBC= tronco branquiocefálico; SCD= artéria subclávia direita; SCE= artéria subclávia esquerda; CD= artéria carótida direita; CE= artéria carótida esquerda.

Caso 2 - Paciente do sexo feminino, nascida de parto normal, a termo, com peso de 3.050g. Apresentou logo ao nascimento choque anêmico por doença hemolítica atribuída à incompatibilidade Rh, que melhorou após exsanguíneo-transfusão. Foi detectado sopro cardíaco no 1º dia de vida. No 3º dia, apresentava-se em bom estado geral discretamente descorada, acianótica, taquipnêica e com frequência cardíaca normal. Na pesquisa de pulsos arteriais periféricos, verificou-se ausência em membros inferiores e presença em membros superiores, com

amplitude à direita maior que à esquerda. As medidas de pressão arterial confirmaram tais achados com níveis de 160/ 90mmHg em membro superior direito e 80mmHg de pressão sistólica em membro superior esquerdo. Precórdio com bulhas rítmicas, 2ª bulha desdobrada e hiperfonética na área pulmonar e sopro sistólico discreto em borda esternal esquerda. Fígado palpável a 3,5cm da reborda costal direita e baço a 1,5cm da esquerda. A radiografia de tórax evidenciava aumentos moderados da área cardíaca e da trama vasal pulmonar. O eletrocardiograma mostrava ritmo sinusal com frequência cardíaca de 187bpm, eixo de QRS a -60°, com morfologias de sobrecarga biventricular e bloqueio divisional ântero-superior.

O estudo ecocardiográfico revelava *situs solitus* em levocardia, IAAo tipo B, CIV, persistência do canal arterial restritivo e artéria subclávia esquerda hipoplásica. O estudo hemodinâmico constatou as mesmas anomalias sendo que a artéria subclávia esquerda contrastou-se preferencialmente a partir do sistema vertebral (fig. 5).

Submeteu-se, com um mês de vida, a correção cirúrgica com anastomose término-lateral, utilizando-se a artéria carótida esquerda com a aorta descendente, ligadura do canal arterial estenótico e bandagem do tronco pulmonar. Evoluiu satisfatoriamente no pós-operatório, com aparecimento de pulsos e pressões arteriais em membros inferiores de 82/42mmHg, membro superior esquerdo de 85/47mmHg e membro superior direito de 71/50mmHg.

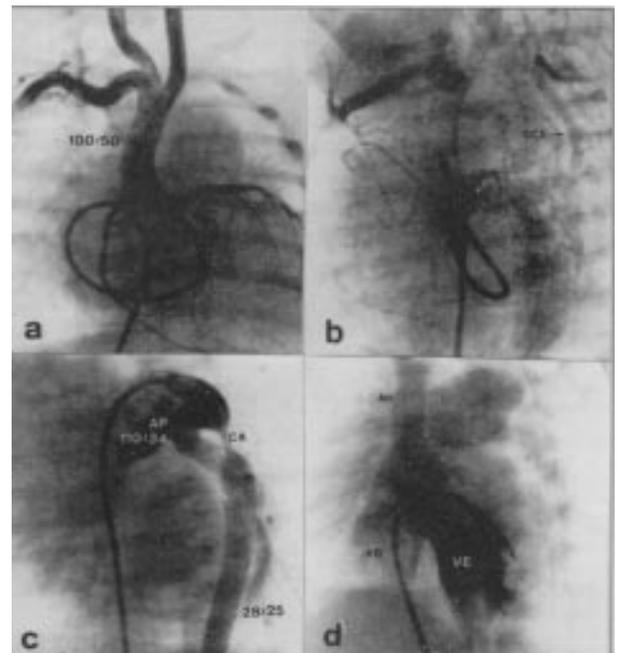


Fig. 5 - Angiocardiograma (caso nº 2): a) aortografia em ântero-posterior, mostrando interrupção do arco aórtico após a emergência da artéria carótida esquerda; b) fase posterior da aortografia em obliqua anterior esquerda (OAE), evidenciando artéria subclávia esquerda enchendo-se a partir do sistema vertebral; c) arteriografia pulmonar em OAE, evidenciando canal arterial estenótico; d) ventriculografia esquerda em OAE mostrando a CIV e saída para aorta.

Discussão

A IAAo é uma anomalia rara, cuja incidência varia de 0,17 a 1% entre as cardiopatias congênitas, atingindo ambos os sexos com o mesmo percentual^{7,8}. Em 10% dos pacientes com IAAo há associação com a síndrome de DiGeorge (aplasia tímica)⁹ e, em 40%, com outras anomalias não-cardíacas. A mortalidade, tanto clínica quanto cirúrgica, é elevada, sendo que 70 a 90% dos pacientes não tratados evoluem para óbito no 1º ano, particularmente no 1º mês de vida¹⁰. Classifica-se em três tipos (A, B e C), dependendo do sítio onde ocorre a interrupção: a nível do istmo aórtico (40%), entre as artérias carótida esquerda e subclávia esquerda (55%) e entre as artérias carótidas (5%), respectivamente^{9,11}. Aproximadamente 100% dos pacientes apresentam canal arterial pérvio e geralmente de grande calibre; a CIV está presente em cerca de 95% dos casos^{6,12}.

A clínica predominante é de insuficiência cardíaca congestiva e a cianose diferencial, situação rara, depende do menor grau de *shunt* esquerda-direita a nível da CIV ou da JAP. Pode ser encontrada assimetria de pulsos, dependendo do tipo de IAAo e/ou origem anômala da artéria subclávia direita abaixo da esquerda. A hipertensão arterial em membros superiores é menos evidente que na coarctação da aorta⁶. Nos dois casos em discussão, o quadro clínico comportou-se tal qual ao de uma coarctação de aorta¹⁰, de importante repercussão hemodinâmica, explicado pela existência de um canal arterial considerado restritivo, o que exigiu abordagem cirúrgica de emergência nos primeiros meses de vida. Aqueles que não apresentam canal arterial, como crianças maiores, adolescentes ou mesmo adultos (forma isolada e rara), tiveram provavelmente esta transição, onde sua sobrevivência foi permitida por condições que levaram ao desenvolvimento de circulação colateral durante o período de vida intra-uterina. A literatura faz menção ainda ao chamado *subclavian steal*, onde a alta pressão nas artérias carótidas supre a(s) artéria(s) subclávia(s) de baixa pressão pelo fluxo retrógrado através das artérias vertebrais pelo polígono de Willis, verificado em um dos pacientes¹².

O tratamento cirúrgico pode ser feito em uma ou mais etapas, dependendo da gravidade do quadro clínico e da anatomia ser favorável ou não à realização de correção total da IAAo e dos defeitos associados. A correção da IA Ao pode ser feita com anastomose término-terminal ou através de anastomoses, utilizando-se as artérias subclávia ou carótida, ou ainda com enxertos tubulares para restabelecer a continuidade aórtica^{8,12}. Nos dois pacientes, além da correção da IAAo com artéria carótida esquerda, realizou-se a bandagem do tronco pulmonar pela inconveniência do fechamento da CIV no mesmo ato, o que seria feito posteriormente.

Assim, o diagnóstico precoce, objetivando a estabilização hemodinâmica e metabólica, a administração da prostaglandina⁹ para preservação do canal arterial e a correção imediata é a conduta atual na IAAo¹³.

Referências

1. Matsumoto M, Okamoto Y, Konishi Y et al - Isolated interruption of the aortic arch. *J Cardiovasc Surg*, 1988; 29: 574-6.
2. Dische WP, Tsai M, Balthaze HA - Solitary interruption of the aortic arch: clinicopathologic review of eight cases. *Am J Cardiol*, 1971; 27: 271-7.
3. Fowler BN, Lucas SK, Razook JD, Thompson WM, Williams GR, Elkins RD - Interruption of the aortic arch: experience in 17 infants. *Ann Thorac Surg*, 1984; 37: 25-32.
4. Wong C, Cheng C, Lau C, Leung W, Chan F - Interrupted aortic arch in an asymptomatic adult. *Chest*, 1989; sept: 678-9.
5. Fournier P, Zaidi ZH - Congenital absence of the aortic arch. *Am Heart J*. 1960; 59:148.
6. Roberts WC, Morrow AG, Braunwald E - Complete interruption of the aortic arch. *Circulation*, 1962; 26: 39-59.
7. Keith JD, Rowe RD, Vlad P - Heart Disease in Infancy and Childhood 3rd ed, New York, Mac Millan, 1978; 5.
8. Monro JL, Bunton RW, Sutherland GR, Keeton BR - Correction of interrupted aortic arch. *J Thorac Cardiovasc Surg*, 1989; 98: 421-7.
9. Morera JA, Celano V, Roland JMA et al - A rare form of isolated interrupted aortic arch. *Ped Cardiol*, 1983; 4: 289-92.
10. Pillsbury RC, Lower RR, Shumway NE - Atresia of the aortic arch. *Circulation*, 1964; 30: 749.
11. Milo S, Massini C, Goor DA - Isolated atresia of the aortic arch in a 65 year old man. *Br Heart J*. 1982; 47: 294-7.
12. Morgan JR, Forker AD, Fosburg RG, Neugebauer MK, Rogers AK, Bemiller CR - Interruption of the aortic arch without a patent ductus arteriosus. *Circulation*, 1970; 42: 961.
13. Scott WA, Rocchini AP, Bove EL et al - Repair of interrupted aortic arch in infancy. *J Thorac Cardiovasc Surg*, 1988; 96: 564-8.