

Interrupção do Arco Aórtico como Causa de Insuficiência Cardíaca em Adulto Jovem

Interrupted Aortic Arch with Cardiac Heart Failure in Young Adult

Rogério Fortes Lobato, Luis Augusto R. Saliba, Carlos Regenga Ferreiro, Fernando Bacal

Hospital do Coração, Associação do Sanatório Sírio, Instituto do Coração (Incor), São Paulo, SP - Brasil

A interrupção do arco aórtico é uma cardiopatia rara, com alta morbidade e mortalidade quando o manejo é retardado. Este artigo apresenta um caso com evolução atípica, em paciente de 19 anos. A história e o exame clínico eram compatíveis com insuficiência cardíaca recente, associados a episódios de síncope e diminuição de pulsos em membros inferiores. O eletrocardiograma mostrava sobrecarga biventricular e biatrial. O ecocardiograma mostrou disfunção severa dos ventrículos e alteração de fluxo em aorta descendente. Na angiotomografia, visualizou-se oclusão da aorta torácica após a artéria subclávia esquerda. O diagnóstico instituído foi de interrupção de aorta, sendo indicado tratamento cirúrgico.

The interrupted aortic arch (IAA) is a rare cardiopathy, with high morbimortality when treatment is delayed. This study is a case of IAA with atypical clinical behavior in a 19-year-old patient. The history and the clinical assessment were compatible with recent heart failure, associated to syncope episodes and reduction of pulses in the lower limbs. The electrocardiogram showed biventricular and biatrial overload. The echocardiogram showed severe ventricular dysfunction and altered blood flow in the descending aorta. The angiotomography disclosed occlusion of the thoracic aorta after the left subclavian artery. The attained diagnosis was interrupted aortic arch and surgical treatment was indicated.

Introdução

A interrupção do arco aórtico é uma cardiopatia congênita de conseqüências devastadoras, com mortalidade de 75% aos 10 dias e de 90% aos 12 meses de vida. Com incidência de três casos para cada milhão de nascidos vivos¹, representa 1,3% das cardiopatias congênitas graves² e apenas eventualmente não está associada a outras anomalias, como persistência do canal arterial, valva aórtica bivalvular, estenose subaórtica, *truncus arteriosus comunis* e transposição de grandes artérias³.

No recém-nascido, faz parte do diagnóstico diferencial de insuficiência cardíaca, porém no adulto a ocorrência dessa entidade é extremamente peculiar.

Relato do Caso

Paciente do sexo masculino de 19 anos, estudante, solteiro, branco, natural de São Paulo (SP), procedente dos Estados Unidos. Iniciou investigação diagnóstica em março de 2007, referindo cansaço aos médios esforços e edema incipiente de MMII nos seis meses anteriores. Dias antes da primeira

consulta, apresentou três episódios de síncope, piora da dispnéia e do edema. Até o início dos sintomas, apresentava-se assintomático com bom desenvolvimento pondero-estatural, negava antecedentes mórbidos pessoais ou familiares. Ao exame físico, apresentava sinais clínicos sugestivos de insuficiência cardíaca (edema de MMII, fígado aumentado e turgência jugular), não se observavam outras alterações à ectoscopia. Os pulsos eram normais nos MMSS, com pressão arterial (PA) de 140/90 mmHg em ambos os membros, nos MMII apresentavam amplitude reduzida, com PA de 90/50 mmHg em MID e 100/60 mmHg em MIE.

O ECG de 12 derivações e a radiografia de tórax apresentavam respectivamente sobrecarga das quatro câmaras e aumento da área cardíaca de 2+/4+ à custa de ventrículo esquerdo (VE). A disfunção miocárdica foi confirmada pelo ecodopplercardiograma, com fração de ejeção de VE (FEVE) de 22% (Simpson biplano) e dilatação discreta; o ventrículo direito era moderadamente dilatado com hipocinesia severa difusa, apresentando pressão sistólica pulmonar de 76 mmHg, além de sinais sugestivos de obstrução aórtica após artéria subclávia esquerda.

Foi então solicitada a realização de angiotomografia de aorta (fig. 1 e 2) que revelou oclusão da aorta após a origem da subclávia esquerda com extensão aproximada de 3 cm, associada a uma ampla rede de colaterais que enchiam retrogradamente a aorta descendente e as ilíacas, as quais tinham diâmetros normais para a idade do paciente.

Os achados clínicos e radiológicos apontavam para o diagnóstico de interrupção de arco aórtico tipo A, pela classificação de Celoria e Patton⁴, com severa disfunção miocárdica.

Em 19 de abril, o paciente foi submetido à correção

Palavras-chave

Aorta torácica, adulto, insuficiência cardíaca congestiva.

Correspondência: Rogério Fortes Lobato •

Rua Borges Lagoa, 933/104 - Vila Clementino - 04038-000, São Paulo, SP - Brasil

E-mail: lobato01@ig.com.br

Artigo recebido em 02/06/07; artigo revisado recebido em 02/07/07; aceito em 08/10/07.

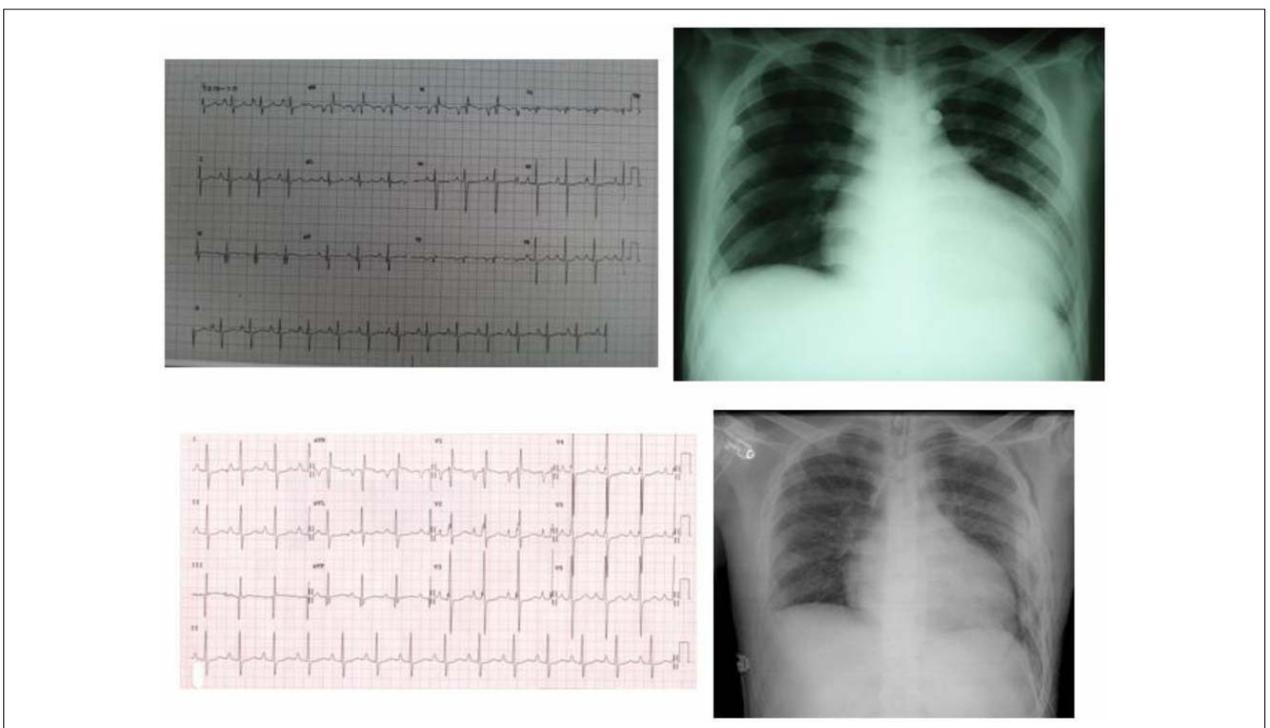


Fig. 1 - ECG e radiografia de tórax pré-operatórios (acima) e exames pós-operatórios (abaixo).

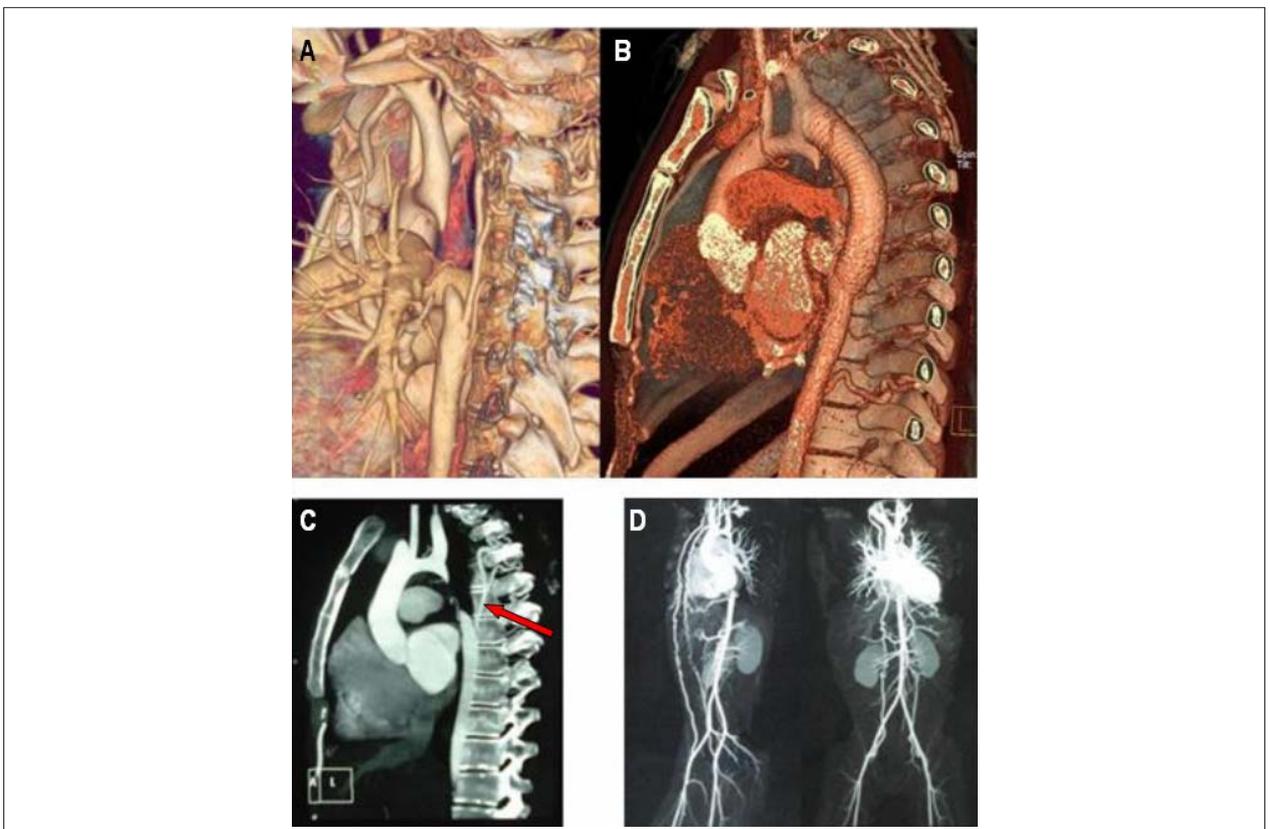


Fig. 2 - A - Observam-se a interrupção do arco aórtico; B - Posterior correção com tubo; C - Extensa rede de colaterais; D - A seta indica a artéria de Adamkiewicz9, implicada nos casos de paraplegia em cirurgias de aorta.

Relato de Caso

cirúrgica. Realizou-se toracotomia lateral com a inserção de um tubo de politetrafluoretileno de 18 mm entre a artéria subclávia esquerda e a aorta descendente, sem o uso de circulação extracorpórea.

O ecocardiograma do quarto dia pós-operatório (PO) mostrava FEVE de 40% com hipertrofia e dilatação discretas, o gradiente sistólico máximo entre a subclávia esquerda e a aorta descendente era de 8 mmHg, e a pressão sistólica pulmonar estimada pela insuficiência tricúspide era de 58 mmHg. O paciente recebeu alta em boas condições clínicas no nono PO e foi encaminhado para acompanhamento ambulatorial.

Discussão

Algumas doenças apresentam alta mortalidade, e outras são extremamente raras. Quando se relatou a interrupção de aorta em um paciente adulto, discutimos uma doença que une esses dois fatores⁵⁻⁷.

Nessa doença existe ausência de comunicação entre dois seguimentos da aorta torácica e conseqüentemente do fluxo sanguíneo; dessa forma, é esperado que na maioria absoluta dos casos ocorra óbito. Porém, mesmo nessa condição extrema, algumas vezes o organismo desenvolve mecanismos capazes de manter por longos períodos a estabilidade hemodinâmica e a ausência de sintomas.

O ponto comum entre os sobreviventes é a presença de uma extensa rede de circulação colateral, necessária à manutenção do fluxo distal e à conseqüente viabilidade dos órgãos. Outro fator determinante é a presença de um canal arterial com grande calibre cujo fechamento seja gradual, possibilitando o desenvolvimento de circulação colateral.

Advoga-se também que em alguns casos a afecção inicial seria uma coarctação de aorta com evolução para fechamento progressivo da luz⁸.

Na literatura, os poucos relatos denotam maior incidência no sexo masculino, sendo feito diagnóstico em pacientes até a oitava década de vida⁹.

A totalidade dos pacientes foi submetida ao tratamento cirúrgico com interposição de tubo extra-anatômico, com prognóstico razoável em médio e longo prazos.

Conclusão

Após esta exposição, concluímos que a interrupção de aorta deve ser lembrada como etiologia de insuficiência cardíaca no adulto, mesmo quando se trata de causa muito rara. É importante salientar que um exame físico bem realizado pode orientar com grande sensibilidade a identificação dessa entidade, possibilitando assim o diagnóstico.

Potencial Conflito de Interesses

Declaro não haver conflito de interesses pertinentes.

Fontes de Financiamento

O presente estudo não teve fontes de financiamento externas.

Vinculação Acadêmica

Não há vinculação deste estudo a programas de pós-graduação.

Referências

1. Irwin ED, Braulin EA, Folker JE. Staged repair of interrupted aortic arch and ventricular septal defect in infancy. *Ann Thorac Surg.* 1991; 52: 632-9.
2. Sturm JT, VanWeeckeren DW, Borkst G. Surgical treatment of interrupted aortic arch in infancy with expanded polytetrafluoroethylene grafts. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 1981; 81: 245-50.
3. Bove EL, Minich LI, Pridjian AK, Lupinetti FM, Snider AR, Dick M 2nd. The management of severe subaortic stenosis, ventricular septal defect and aortic arch obstruction in the neonate. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 1993; 105 (2): 289-96.
4. Celoria GC, Patton RB. Congenital absence of the aortic arch. *Am Heart J.* 1959; 58: 407-13.
5. Pillsbury RC, Lower RR, Shumway NE. Atresia of the aortic arch. *Circulation.* 1964; 30: 749-54.
6. Dische WP, Tsai M, Balthaze HA. Solitary interruption of the aortic arch: clinicopathologic review of eight cases. *Am J Cardiol.* 1971; 27: 271-7.
7. 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.
8. Higgins CB, French JW, Silverman JF, Wexler L. Interruption of aortic arch: preoperative and postoperative clinical, hemodynamic and angiographic features. *Am J Cardiol.* 1977; 39: 563-71.
9. Messner G, Reul GJ, Flamm SD, Gregoric ID, Opfermann UT. Interrupted aortic arch in an adult single-stage extra-anatomic repair. *Tex Heart Inst J.* 2002; 29 (2): 118-21.