

## Coartação da aorta – a propósito de um caso clínico

### *Aorta coarctation – a case report*

Vanda Areias, Ália Givá, José Arduán, Catarina Mendonça, Pastor Santos e Silva

#### Resumo

Os autores apresentam o caso clínico de um doente de 15 anos de idade, futebolista federado, referenciado à consulta de “Hipertensão Arterial/Factores de Risco Cardiovascular” (HTA / FRCV) para estudo. As manifestações clínicas incluíam cefaleias, epistaxis e tonturas com 5 anos de evolução.

Ao exame objectivo apresentava valores de pressão arterial nos membros superiores maior que o percentil 99, diferença de pressão arterial entre os membros superiores e membros inferiores superior a 40 mmHg, pulsos femurais pouco amplos, simétricos, mas com atraso e um sopro sistólico II/VI pré-cordial com irradiação para o dorso.

Foi colocada a hipótese diagnóstica de coartação da aorta, a qual se confirmou por Angio-TC torácica. O doente foi encaminhado para a cirurgia cardio-torácica e realizou dilatação com *stent* por cateter percutâneo.

Palavras-chave: Hipertensão arterial, adolescente, coartação da aorta.

#### Abstract

*The authors report the case of a 15-years-old male football player, referred to the outpatient hypertension clinic for investigation. The clinical manifestations included headache, epistaxis and dizziness evolving for 5 years.*

*The physical examination showed values of blood pressure in the upper limbs higher than percentile 99; the difference in blood pressure between the upper and lower limbs was over 40 mmHg, femoral pulses were narrow, symmetrical and with femoral delay; precordial systolic murmur II / VI radiating to the back.*

*According to the clinical data, the most probably diagnosis was aorta coarctation. A thorax angio-CT scan was performed, confirming our clinical suspicion. The patient was referred to cardio-thoracic surgery and dilatation with stent by percutaneous catheter was carried out.*

*Key words: Hypertension, teenager, aorta coarctation.*

#### INTRODUÇÃO

A hipertensão arterial (HTA) em idade pediátrica é definida como pressão arterial (PA) sistólica e/ou diastólica maior ou igual que o percentil 95 de acordo com tabelas ajustadas para a idade, sexo e estatura, em três ocasiões. A pré-HTA é definida como uma PA sistólica e/ou diastólica maior ou igual ao percentil 90 e inferior ao percentil 95.<sup>1</sup>

Em crianças com mais de 3 anos a PA deve ser medida nas consultas de rotina. A PA elevada na infância é um factor de risco de HTA precoce no adulto. A HTA primária nas crianças associa-se frequentemente a excesso de peso e história familiar de HTA

ou doença cardiovascular. A HTA secundária é mais frequente em crianças do que nos adultos, e quanto mais novo o doente e mais grave for a HTA, maior é a probabilidade da sua ocorrência. No adolescente as principais causas de HTA secundária são a doença parenquimatosa renal e a coartação da aorta. Uma história clínica e exame objectivo completos são fundamentais na avaliação inicial dum doente com PA persistentemente elevada.<sup>1-4</sup>

A coartação da aorta é um estreitamento da aorta, que ocorre com maior frequência ao nível da aorta torácica, distalmente à artéria subclávia esquerda. Contudo esta pode ser proximal à artéria subclávia esquerda e raramente ocorre ao nível da aorta abdominal.

Esta identidade representa cerca de 6 a 8% das cardiopatias congénitas, sendo uma causa rara de HTA. É 2 a 5 vezes mais frequente no sexo masculino e 7 vezes mais frequente nos caucasianos do que nos asiáticos. A maioria dos casos ocorre esporadicamente, sendo a ocorrência familiar rara. Em aproximadamente 50% dos doentes observam-se alterações cardíacas, nomeadamente válvula aórtica bicúspide (25-85%),

Serviço de Medicina I, Hospital de Faro, EPE  
Recebido para publicação a 14.05.10  
Aceite para publicação a 27.12.10

defeitos do septo ventricular, alterações obstrutivas ou hipoplásicas no lado esquerdo do coração e hipoplasia do arco aórtico. Em 25% dos doentes observam-se alterações extra-cardíacas, ao nível do sistema musculoesquelético, genitourinário, gastrointestinal ou urinário. A prevalência da coartação da aorta encontra-se aumentada em algumas doenças, como a síndrome de Turner (35% dos doentes).<sup>5,6</sup>

### CASO CLÍNICO

Doente do sexo masculino, 15 anos de idade, caucasiano, natural de Lisboa, estudante e futebolista federado, foi referenciado à nossa consulta para estudo de HTA. Referia cefaleias frontoparietais, tonturas, epistaxis frequentes e roncopatia com 5 anos de evolução. Negava outra sintomatologia.

Dos antecedentes pessoais destacava-se alergia a ácaros e adenoidectomia aos 8 anos de idade; negava hábitos tabágicos, alcoólicos ou toxicofílicos; cumpria dieta equilibrada e diversificada. Na história familiar destacava-se avó materna com história de HTA desde os 50 anos.

Ao exame objectivo apresentava bom estado geral, mucosas coradas e hidratadas, peso de 58 kg, altura 165 cm (percentil 25), índice de massa corporal de 21,5 kg/m<sup>2</sup>; fundoscopia sem alterações. Registaram-se as seguintes PA – membro superior direito: 144/75 mmHg (superior ao percentil 99); membro superior esquerdo: 145/62 mmHg (superior ao percentil 99); membro inferior direito: 106/42 mmHg (percentil 50), membro inferior esquerdo: 102/59 mmHg (percentil 50); diferença entre a PA nos membros superiores e membros inferiores foi superior a 40 mmHg. À auscultação cardíaca apresentava frequência cardíaca de 62 batimentos por minuto e um sopro sistólico grau II/VI panfocal, com irradiação para o dorso; pulsos femurais pouco amplos e simétricos e com atraso dos mesmos; abdómen sem massas ou organomegalias, sem sopros.

Quando recorreu à consulta de HTA/FRCV já tinha realizado vários exames complementares de diagnóstico, para além de análises (*Quadro I*) que não mostraram alterações; radiografia do tórax sem alterações; electrocardiograma revelou ritmo sinusal, 55 bpm e extrasístole supraventricular isolada; monitorização ambulatória da pressão arterial (MAPA) apresentava valores de pressão arterial média, sistólica e diastólica, diurna e nocturna, respectivamente de 143/78 mmHg e 122/61 mmHg, sendo que os valores

### QUADRO I

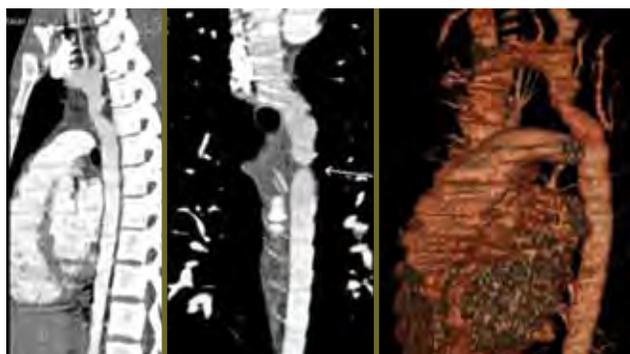
#### Análises

Hb (g/L)	151
Leucócitos (célts/ $\mu$ L)	4.800
Glicose (mg/dL)	89
BUN (mg/dL)	18
Creatinina (mg/dL)	1,0
Ionograma	Normal
Potássio (mmol/L)	4,5
Cloro (mmol/L)	92,6
Colesterol total (mg/dL)	162
Triglicéridos (mg/dL)	65
AST (UI/L)	21
ALT (UI/L)	14
g-GT (UI/L)	19
TSH ( $\mu$ IU/mL)	2,566
Cortisol ( $\mu$ g/dL)	15,9
Aldosterona ( $\mu$ g/dL)	26
Urina 24 horas (1 200 mL): <ul style="list-style-type: none"> <li>• Clearance da creatinina 90 mL/min</li> <li>• Ionograma urinário normal</li> <li>• Microalbuminúria 0,2 mg/L</li> <li>• Aldosterona, renina activa, cortisol e 17-hidroxicorticosteroides normais</li> <li>• Metanefrina, normetanefrina e ácido vanilmandélico normais</li> </ul>	

acima do normal da PA ocorriam durante a prática de desporto; ecocardiograma sem alterações; ecografia renal e suprarenal, e ecodoppler das artérias renais, TC abdominal, renal e suprarenal não mostraram alterações.

Colocou-se a hipótese de se tratar de uma coartação da aorta. Foi pedida angio-TC do tórax, que revelou estenose do arco aórtico ao nível de transição para o segmento descendente com calibre de apenas 7,68 mm, confirmando-se a presença desta alteração. O tracto de saída aórtico media cerca de 19,59 mm e ao nível do arco aórtico, abaixo da coartação, a aorta media 16 mm (*Fig. 1*).

O doente foi referenciado para a cirurgia cardio-torácica tendo realizado dilatação com *stent* por cateter percutâneo.



Angio TC do tórax.

FIG. 1

## DISCUSSÃO

As manifestações clínicas da coarctação da aorta variam de acordo com a idade, localização e gravidade da coarctação. No início de vida, dependendo da gravidade da obstrução e das lesões cardíacas associadas, os doentes podem apresentar insuficiência cardíaca congestiva, acidose grave ou má perfusão dos membros inferiores. Depois da infância normalmente os doentes são assintomáticos, podendo apresentar HTA, cefaleias, epistaxis, claudicação dos membros inferiores, fraqueza muscular, extremidades frias ou alterações neurológicas. Tendo em conta que a localização mais frequente é distal à origem da artéria subclávia esquerda, as alterações clínicas clássicas são: HTA nos membros superiores, diminuição ou atraso dos pulsos femurais e diminuição da TA nos membros inferiores.<sup>5</sup>

Apesar do diagnóstico da coarctação da aorta ser clínico (a diferença na TA e atraso nos pulsos é patognomónico), o eco-cardiograma permite confirmar o diagnóstico e detectar defeitos cardíacos associados; a RMN e angio-TC do tórax são exames mais sensíveis para detectar a localização e extensão da coarctação.<sup>5</sup>

A gravidade da HTA não depende apenas dos valores da TA, mas também da presença de outros factores de risco cardiovascular, lesões de órgão alvo e complicações cardiovascular e renais. Tendo em conta estes factores os doentes são classificados como tendo baixo, moderado, alto e muito alto risco em comparação com indivíduos normotensos, saudáveis e sem factores de risco.<sup>6,7</sup>

Doentes com doença congénita cardíaca, que participam em desportos competitivos, podem expor-se eles próprios a um elevado stress físico e mental,

apresentando um risco aumentado de morte súbita cardíaca ou agravamento clínico, em comparação com indivíduos saudáveis. Existe pouca literatura sobre a prática de exercício físico e doença congénita cardíaca, por isso uma atitude restritiva parece razoável. As recomendações para a participação de atletas com patologia cardíaca em desportos de competição são baseadas nos resultados obtidos após a avaliação e estratificação do risco. Os exercícios dinâmicos são preferíveis, em comparação com os exercícios estáticos, mas apenas em treinos de resistência de intensidade baixa a moderada.<sup>6,7</sup>

Este doente era um futebolista federado, praticando exercício dinâmico de elevada intensidade, tendo indicação para suspender esta actividade e manter a prática de exercício físico, mas com intensidades menores (baixa ou moderada) e evitar desportos de contacto físico. A prática de actividades isométricas de elevada intensidade e prolongadas, têm um risco aumentado de dissecação, mesmo em situações de correcção da coarctação.<sup>8</sup>

A cirurgia foi inicialmente o único tratamento existente, tendo a primeira sido realizada em 1944. Com esta terapêutica, a mortalidade cirúrgica foi aumentando com a idade, podendo atingir os 4,5% em idades superiores aos 30 anos. Posteriormente, surgiu a angioplastia com balão (1982), que nas coarctações muito localizadas mostrou ser favorável em relação ao tratamento cirúrgico. O tratamento endovascular com implantação de *stent* tem demonstrado um bom resultado a curto e médio prazo, em comparação com a angioplastia por balão reduz a incidência de reestenose e formação de aneurismas, mantendo os benefícios hemodinâmicos. O tratamento endovascular é actualmente a terapêutica de escolha em doente com coarctações recorrentes, quando a localização anatómica o permite.<sup>8</sup>

Ainda não existe consenso na literatura a respeito de qual é a melhor opção terapêutica, cirurgia ou angioplastia, para correcção da coarctação de aorta. Deve-se considerar a idade do doente, se a coarctação é nativa ou recorrente e a presença de lesões associadas, além da experiência de cada serviço.

Os doentes que não são tratados para a coarctação da aorta podem atingir os 35 anos, menos do que 20% sobrevive até aos 50 anos.<sup>8</sup>

Se a coarctação é tratada antes dos 14 anos, a taxa de sobrevivência após 20 anos é de 91%. Se a coarctação é tratada depois dos 14 anos, a taxa de sobrevivência após

20 anos é de 79 %.<sup>8</sup>

Após correcção da coartação da aorta, 97-98% permanece na classe I da *New-York Heart Association* (NYHA). O aumento do gradiente de pressão no local da coartação durante o exercício pode resultar em hipertrofia do miocárdio, com alterações da função diastólica no ventrículo esquerdo. Contudo, a função ventricular sistólica é normal ou hiperdinâmica.

A recorrência da HTA é frequente apesar da correcção bem sucedida da coartação da aorta, sendo o maior factor de risco para ocorrência de doença cerebrovascular, ruptura aórtica, insuficiência cardíaca e progressão da doença coronária, no período pós-operatório. Contudo, a maior parte dos doentes tornam-se normotensos após a cirurgia, e a HTA só surge mais tardiamente. A prevalência da HTA tardia varia entre 30 a 75% nos vários estudos.<sup>9</sup> A prevalência depende da idade com que o doente foi submetido à cirurgia. Assim, nos doentes operados antes de 1 ano de idade a prevalência de HTA tardia é de 7%, enquanto que naqueles operados depois dos 14 anos a prevalência é de 33%.<sup>9</sup> A causa para a HTA tardia permanece desconhecida, mas existem várias teorias propostas, nomeadamente uma diminuição da *compliance* aórtica, alteração da função dos baroreceptores e activação neuroendócrina. É frequente a existência de HTA induzida pelo exercício e tem sido encontrada uma associação com um aumento do gradiente entre os membros superiores e inferiores induzido pelo exercício, que pode resultar de uma coartação residual ligeira ou alterações na *compliance* arterial. A relação entre estas observações e o desenvolvimento de HTA tardia e o prognóstico a longo prazo permanece inexplicada.<sup>8,9</sup>

A doença coronária é outra das complicações descritas a longo prazo. Lawrie *et al* atribuem que 2/3 das mortes que ocorrem tardiamente são provocadas por enfarte agudo do miocárdio.<sup>9</sup> No estudo realizado por Cohen, este valor era de 37%. Os dados obtidos por Cohen indicam que as mortes por doença coronária estão relacionados com a duração da HTA no período pré-operatório e com a recorrência ou persistência da HTA no período pós-operatório.

Outra das complicações descritas são os acidentes cerebro-vasculares. Os acidentes vasculares isquémicos provavelmente resultam de doença prematura da artéria carótida associada a HTA pré e pós-operatória, enquanto que os eventos hemorrágicos podem ser consequência da persistência da HTA no período

pós-operatório e da existência de aneurismas de Berry. A sua incidência varia nas diferentes séries entre 0 e 11,5% como causa de morte pós-operatória.<sup>9</sup>

Apesar da reconstrução anatómica, complicações como recoartação, formação de aneurismas e ruptura aórtica podem ocorrer durante o *follow-up* e todos os doentes permanecem em risco de endarterite infecciosa. A identificação destas complicações pode ser difícil, mas o ecocardiograma, a TC e RMN têm um papel preponderante.

Num estudo de *follow-up* realizado por Koller *et al* a recoartação ocorreu em 10,8% das crianças que foram operadas antes dos 2 anos de idade, 3,1% em crianças mais velhas e nenhum caso em adultos.<sup>9</sup> Estes resultados foram confirmados por outros estudos. A ocorrência de recoartação depende não só da idade do doente na altura da cirurgia, mas também do tipo de cirurgia, sendo mais frequente na angioplastia do que na anastomose topo a topo (35% *versus* 8%).<sup>9</sup>

A formação de aneurismas é uma complicação grave, que pode ocorrer não só no local da correcção, mas também no interior da aorta proximal e está associada a um elevado risco de ruptura aórtica. Knyshov *et al* numa série de 891 doentes, seguidos durante 20 anos constataram a formação de aneurismas em 5,4% dos doentes, destes, 90% tinham sido submetidos a aortoplastia e 37,5% morreram por ruptura do aneurisma ou endarterite.<sup>9</sup> O seu diagnóstico é difícil e deve ser utilizada a radiografia do tórax para *screening* seguido de aortografia ou em alternativa a RMN.

A endarterite, que era responsável por cerca de 20% das mortes na era pré-cirúrgica é rara em doentes operados. A utilização de antibioterapia profilática antes de intervenções invasivas também contribui para esta diminuição.<sup>9</sup>

A válvula aórtica bicúspide que está associada à coartação da aorta em 25-85% dos doentes<sup>8</sup>, em 2/3 dos casos desenvolve regurgitação e/ou estenose e cerca de 10% dos doentes irão necessitar de substituição valvular.<sup>9</sup> Encontra-se associada a risco de aneurisma e dissecação aórtica, independentemente da ocorrência de coartação, sendo responsável por elevado número de casos de insuficiência cardíaca, que é responsável por mais de 20% das mortes tardias.

O prognóstico a longo prazo e a elevada morbidade destes doentes após a correcção cirúrgica da coartação, torna imperioso um seguimento a longo prazo.

A realização de radiografia do tórax e ECG, apesar

de pouco específicos, fornecem informação importante. Após a cirurgia o ECG é normal em 25-48% dos doentes.<sup>9</sup> As alterações encontradas incluem bloqueio de ramo direito e esquerdo e alterações atribuíveis a isquémia do miocárdio. A radiografia do tórax demonstra cardiomegália em aproximadamente 20% dos casos, que na maioria apresentam HTA ou doença da válvula aórtica.<sup>9</sup>

É essencial uma avaliação regular, tratamento agressivo para HTA e investigação de possível recoartação em doentes de elevado risco. Em todas as consultas deve ser avaliado o gradiente de pressão entre os membros superiores e inferiores, se este gradiente for > 20 mmHg deve ser iniciada a investigação para uma possível recoartação, idealmente através de RMN. Doentes com evidência clínica de doença valvular aórtica devem realizar ecocardiograma regularmente, controlar a sua TA e deve ser realizada substituição valvular de acordo com as *guidelines*.<sup>9</sup>

É importante um bom controlo dos factores de risco cardiovascular e modificação do estilo de vida por parte do doente. Todos os doentes devem ser alertados para a necessidade de realizarem antibioterapia profilática sempre que sejam submetidos a procedimentos dentários ou outras intervenções invasivas.<sup>9</sup> ■

## Bibliografia

1. Lurbe E, Cifkova R, Cruickshank J et al. Management of high blood pressure in children and adolescents: recommendations of the European Society of Hypertension. *Journal of Hypertension* 2009; 27: 1719-1742.
2. The Seventh Report of the Joint National Committee on Prevention, Detection, Evaluation, and treatment of high blood pressure the JNC report. *JAMA* 2003; 289: 2560-2572.
3. The Fourth Report on the Diagnosis, Evaluation, and treatment of high Blood Pressure in Children and Adolescents. National High Blood Pressure Education Program Working Group on High Blood Pressure in Children and Adolescents *Pediatrics*. 2004; 114(2):555-576.
4. Mancia G, Falkner B. Hypertension in children and adolescents. In: Mancia G, Chalmers J, Webber M et al. *Manual of Hypertension*. Churchill Livingstone, 2002;519-540.
5. Brojendra NA, Emile B. Clinical manifestations and diagnosis of Coartation of the Aorta. In: Up ToDate. UpToDate inc., December 2007.
6. Pelliccia A, Fagard R, Bjornstad H et al. Recommendations for competitive sport participation in athletes with cardiovascular disease. *European Heart Journal* 2005; 26: 1422-1445.
7. Fagard R. Hypertension in athletes. *European Society of Hypertension Scientific Newsletter: Update on Hypertension Management*. 2009; 10: 37.
8. Sandy N, Dawn MC. Aortic Coartation. *Emedicine*, Oct 2008.
9. Jenkins NP, Ward C. Coarctation of the aorta: natural history and outcome after surgical treatment. *QJ Med* 1999; 92:365-371.