

Rotura de aneurisma da aorta – um diagnóstico por vezes difícil

Aortic aneurysm dissection – diagnosis may be hard to make

Patrícia Monteiro¹, Ana Vieira², Mário Parreira³

Resumo

Os autores apresentam o caso de uma doente de 70 anos, admitida para esclarecimento de um quadro clínico caracterizado por astenia marcada, anemia e elevação da velocidade de sedimentação (VS), seis semanas após episódio súbito de torcaglia anterior intensa. A investigação realizada permitiu o diagnóstico final de dissecção aórtica subaguda do tipo A. A doente foi submetida a intervenção cirúrgica com colocação de prótese endovascular, encontrando-se actualmente assintomática.

A dissecção aórtica encontra-se habitualmente associada a um quadro clínico agudo e altamente sintomático. Este caso é demonstrativo das dificuldades no diagnóstico de dissecção da aorta, nos casos em que esta condição se manifeste como uma doença arrastada, paucissintomática, dominada por sintomas gerais inespecíficos associados a elevação marcada dos parâmetros inflamatórios. O reconhecimento de formas atípicas de apresentação, um elevado grau de suspeição e uma investigação imagiológica adequada e atempada poderão contribuir para melhorar a nossa capacidade para o diagnóstico desta entidade.

Palavras chave: aneurisma da aorta; dissecção da aorta; velocidade de sedimentação

Abstract

The authors report the case of a 70-year-old woman admitted with intense asthenia, anaemia and increased erythrocyte sedimentation rate following an acute and sudden episode of anterior thoracic pain six weeks before. Clinical investigation was conclusive for the diagnosis of subacute aortic dissection type A. Surgical repair and placement of endovascular prosthesis was performed, allowing the disappearance of general manifestations.

Aortic dissection is usually associated with an acute and highly symptomatic clinical presentation. This case report illustrates the diagnostic difficulties when aortic dissection presents with prominent features characterized by systemic symptoms and elevated acute phase response laboratory parameters. Knowledge of this atypical presentation, a high degree of suspicion, and investigation using an adequate imaging method will help improve our capability for a correct diagnosis of this entity.

Key words: aortic aneurysm; aortic dissection; erythrocyte sedimentation rate.

Introdução

A dissecção aguda da aorta é uma patologia rara, com uma incidência de 0.5 a 1/100 000/ano nos Estados Unidos, afectando principalmente indivíduos a partir da quinta década de vida e do sexo masculino.¹

Trata-se de uma emergência médica com elevada mortalidade, que apenas pode ser minorada pelo

rápido reconhecimento e consequente instituição de terapêutica adequada. Se não for diagnosticada atempadamente, a taxa de mortalidade cresce de 1 a 2% por hora, até 90% nas primeiras semanas.²

A dissecção define-se como aguda nos primeiros 15 dias de evolução, subaguda até aos dois meses e crónica após o segundo mês. Após a fase aguda, a mortalidade e o risco de progressão da doença diminuem com o tempo.³

São raros os casos em que a dissecção se apresenta de forma crónica e atípica caracterizada por um quadro febril prolongado associado aos sintomas constitucionais e elevação da velocidade de sedimentação (VS).^{4,5}

O caso clínico que apresentamos pretende ilustrar como uma apresentação e evolução menos comuns, a escassez de meios de diagnóstico disponíveis e, provavelmente, a não inclusão desta hipótese no diag-

¹Interna do Internato Complementar de Medicina Interna

²Assistente Hospitalar de Medicina Interna

³Assistente Graduado de Medicina Interna

Departamento de Medicina

Centro Hospitalar de Setúbal - Hospital de São Bernardo

Recebido para publicação a 07.01.08

Aceite para publicação a 18.01.09

nóstico diferencial, podem dificultar o diagnóstico e a instituição de terapêutica adequada.

Caso Clínico

Doente do sexo feminino, 70 anos de idade, residente em área rural no concelho de Grândola, com antecedentes pessoais de hipertensão arterial e dislipidemia, medicadas. Esteve aparentemente bem até seis semanas antes da admissão, altura em que referiu um episódio de toracalgia anterior, intensa, de início súbito, com irradiação ao dorso, acompanhada de mal-estar geral. A doente recorreu ao Serviço de Atendimento Permanente (SAP) da sua área de residência, onde foi observada, efectuou um ECG e foi submetida a terapêutica analgésica, tendo alta medicada com anti-inflamatórios não esteróides (AINEs). Nos dias seguintes, por persistência da dor torácica, já menos intensa, a doente recorreu por várias vezes ao SAP de Grândola, ao Serviço de Urgência (SU) do Hospital de São Bernardo (HSB) e ao médico assistente. Obteve sempre indicação para AINE e analgésicos, tendo, inclusivamente, iniciado fisioterapia. Nas semanas seguintes notou alívio da dor, mas iniciou queixas de cansaço fácil, astenia intensa e anorexia. Os exames complementares entretanto realizados revelaram uma hemoglobina de 108 g/L e VS de 106 mm/hr sendo nesta altura referenciada ao Hospital com pedido urgente de Consulta de Medicina. Negava dispneia, pieira, ortopneia ou outros sintomas respiratórios, epigastralgia, sintomatologia sugestiva de hemorragia gastrointestinal, queixas osteoarticulares, bem como febre, diaforese ou emagrecimento significativo. Negava antecedentes de tuberculose.

O exame objectivo, na admissão, revelava uma doente com um bom estado geral e de nutrição, apirética, eupneica, normotensa, sons cardíacos disrítmicos, sem alterações da auscultação pulmonar; o exame abdominal, a palpação dos pulsos periféricos, o exame articular e o exame neurológico eram normais.

Foram realizados alguns exames laboratoriais (*Quadro 1*). A análise sumária de urina foi normal. A telerradiografia de tórax (Rx torác) revelou alargamento da sombra cardíaca e do mediastino, pequeno derrame pleural esquerdo, sem alterações dos campos pulmonares. O electrocardiograma (ECG) efectuado na admissão mostrou fibrilhação auricular com resposta ventricular rápida, QS de V1-V4 com ligeiro supradesnivelamento de ST nas mesmas derivações e má progressão das ondas R de V4-V6. A ecografia ab-

QUADRO I

Resultados analíticos na admissão

Valores hematológicos	
Hemoglobina (g/L)	108
Hematócrito (%)	31,1
Volume globular médio (fL)	96,4
Leucócitos (10 ⁹ /L)	7,8
Contagem diferencial (%)	
Neutrófilos	69%
Linfócitos	19%
Monócitos	9%
Eosinófilos	1%
Basófilos	2%
Plaquetas (10 ⁹ /L)	362,000
Velocidade de sedimentação eritrocitária (mm/hr)	114
Ferro sérico (µmol/L)	32
Ferritina (mcg/L)	2227
Transferrina (mcg/L)	132
Outros valores laboratoriais	
Glicose em jejum (mg/dL)	127
Ureia (mg/dL)	47
Creatinina (mg/dL)	0,9
Ionograma	Normal
Aspartato aminotransferase (U/L)	99
Alanina aminotransferase (U/L)	113
Fosfatase alcalina (U/L)	525
Gama glutamil transferase (U/L)	391
Desidrogenase láctica (U/L)	668
Bilirrubina total (mg/dL)	0,79
Bilirrubina directa (mg/dL)	0,38
Creatinina quinase (U/L)	34
Troponinas	0,02
Colesterol total (mg/dL)	198
Colesterol HDL (mg/dL)	52
Colesterol LDL (mg/dL)	144
Trigliceridos (mg/dL)	176
Proteína C reactiva (mg/dL)	3,4

dominal mostrou um fígado com dimensões normais e sem alterações da ecoestrutura, com as restantes estruturas abdominais igualmente sem alterações estruturais relevantes.

Realizou-se um ecocardiograma transtorácico (ETT) que demonstrou uma raiz da aorta e aorta ascendente dilatadas, cúspides aórticas ligeiramente espessadas com abertura sistólica conservada, ventrículo esquerdo não hipertrofiado, função sistólica global deprimida, hipocinesia da parede anterior e septo interventricular, derrame pericárdico moderado anterior, posterior e lateral, sem compromisso hemodinâmico, insuficiências mitral ligeira e aórtica moderada.

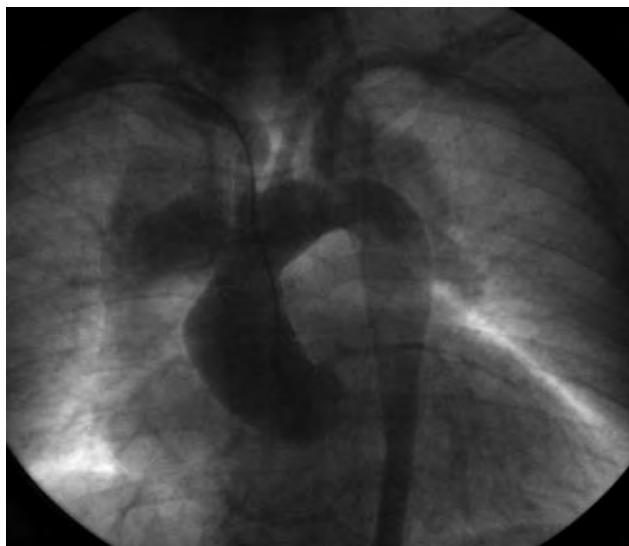
Consideraram-se os diagnósticos de aneurisma da aorta, enfarte do miocárdio em fase subaguda complicada de pericardite – síndrome de Dressler – ou, eventualmente, pericardite de outra etiologia – nomeadamente infecciosa, neoplásica ou associada a uma conectivite. Iniciou terapêutica com ácido acetilsalicílico e um inibidor do enzima de conversão da angiotensina, com benefício.

Complementou a avaliação analítica, obtida com a realização de serologias para echovírus, coxsackievírus e vírus da imunodeficiência humana 1 e 2, as quais foram negativas, tal como os marcadores de autoimunidade, nomeadamente anticorpo antinuclear (ANA), Anti-DNA e anticorpo anticitoplasma do neutrófilo (ANCA), o VDRL e o teste de tuberculina (5 Un PPD).

Para melhor esclarecimento do alargamento do mediastino, realizou Tomografia Computorizada (TC) torácica que revelou dilatação aneurismática da aorta torácica, derrame pleural esquerdo e derrame pericárdico, ausência de lesões pleuro-parenquimatosas, sendo impossível melhor caracterização pela não utilização de contraste endovenoso.

Foi então solicitada Angio Ressonância Magnética (Angio-RM), que evidenciou uma dissecção aórtica tipo A associada a hematoma da média da porção inicial do segmento ascendente aórtico e insuficiência valvular aórtica, hemopericárdio ao longo da parede anterior da aurícula direita e derrame pleural bilateral de mínimo volume.

Foi posteriormente realizado ecocardiograma transesofágico (ETE), que confirmou a dissecção 6 cm acima do plano valvular (duas zonas de flap delimitando dois falsos lúmen em volta do verdadeiro lúmen), estendendo-se pela crista da aorta e aorta descendente, estando o falso lúmen, a nível da aorta descendente, trombosado, mantendo um perímetro superior ao verdadeiro lúmen; regurgitação aórtica de grau ligeiro.



Aortografia revelando passagem de contraste do interior do lúmen para a parede do vaso onde fica algum contraste retido após a sua passagem.

FIG. 1

Na avaliação pré-operatória a doente foi submetida a cateterismo cardíaco. A coronariografia foi normal. A ventriculografia esquerda revelou discinesia apical, acinesia postero-basal e antero-lateral e hipocinesia importante diafragmática, sendo a fracção de ejeção global do ventrículo esquerdo calculada em 38%. A aortografia colocou em evidência insuficiência aórtica grau III/IV e dilatação moderada da aorta ascendente, e confirmou dissecção da aorta tipo A, com visualização de falso lúmen antes da origem da subclávia esquerda (Fig. 1).

A doente foi orientada para o hospital de referência, onde foi submetida a intervenção cirúrgica com colocação de prótese endovascular. Actualmente, encontra-se assintomática tendo-se registado regressão das alterações laboratoriais evidentes na admissão, apresenta uma insuficiência valvular aórtica ligeira e é acompanhada em consulta de follow-up de cirurgia cárdio-torácica e cardiologia.

Discussão

Apesar da extensa literatura sobre dissecção da aorta, a história natural desta patologia continua ainda mal esclarecida.⁶ Tradicionalmente, o diagnóstico clínico de dissecção aórtica é inadequado, sendo correctamente suspeitado em apenas 15 a 43% dos casos, na avaliação inicial do doente.^{2,7} Quando o diagnóstico

é estabelecido, não é infrequente que seja acidental e decorrente da investigação de outras hipóteses diagnósticas. Os estudos pós-mortem mostram que o diagnóstico correcto não chega mesmo a ser alcançado em cerca de 10% dos casos.⁸

Na classificação de Stanford consideram-se dissecções tipo A as que envolvem a aorta ascendente (dissecção proximal), independentemente do local de origem, e tipo B todas as que não envolvem a aorta ascendente (dissecção distal). Na classificação de De-Backey consideram-se três tipos de dissecção aórtica: tipo I, com origem na aorta ascendente, estendendo-se pelo menos até ao arco aórtico e frequentemente para a aorta descendente, tipo II limitada à aorta ascendente e a tipo III, com origem na aorta descendente, geralmente com propagação distal da dissecção, podendo, raramente ter uma evolução retrógrada.⁹

A maioria dos doentes com dissecção da aorta torácica referem dor lancinante (sensibilidade 90%) de instalação súbita (sensibilidade 84%). Por outro lado, a ausência de dor súbita diminui a probabilidade de dissecção [valor preditivo (vp) negativo 0,3 intervalo confiança (IC) 95% 0,2-0,5].¹⁰ A localização da dor é mais frequentemente torácica (32%), dorsal (32%) ou abdominal (23%).¹⁰

Outras formas de apresentação incluem: síncope (13%), isquemia cerebral (6%), rotura para o pericárdio com tamponamento cardíaco, envolvimento de uma ou mais coronárias (habitualmente, a coronária direita), causando um síndrome coronária aguda, rouquidão, disfagia, síndrome da veia cava superior, síndrome de Horner.¹⁰ Manifestações raras de dissecção, em particular de dissecção crónica, incluem um quadro de febre persistente, sudorese nocturna, perda ponderal e mal-estar geral associado a elevação dos parâmetros de fase aguda, nomeadamente da VS e anemia de doença crónica, mimetizando outras entidades clínicas, nomeadamente, doença infecciosa, neoplásica ou auto-imune.^{4,5}

Ao exame objectivo, 49% dos doentes encontram-se hipertensos; no entanto, igual proporção estão hipotensos ou normotensos. Em 31% dos doentes é evidente a diminuição de um ou mais pulsos (carotídeos, radiais, femurais) ou uma assimetria da tensão arterial (TA) superior a 20 mmHg. Um sopro diastólico de regurgitação aórtica pode ser encontrado em 28% dos casos. Cerca de 17% dos doentes têm sintomas neurológicos. A ausência de qualquer destes sinais não altera significativamente a probabilidade

do diagnóstico.¹⁰

O RX do tórax habitualmente, é anormal (sensibilidade 90%), podendo demonstrar alargamento do mediastino, dilatação da crossa da aorta, alteração do diâmetro entre a aorta ascendente e descendente, indefinição da margem da aorta, derrame pleural unilateral ou bilateral, sinal do cálcio (consiste na separação da íntima calcificada da margem externa a nível da crossa ≥ 1 cm presente numa minoria dos casos). O achado de uma aorta ou mediastino sem alterações radiológicas diminui a probabilidade de dissecção (vp negativo 0,3 IC 95% 0,2-0,4).¹⁰

No que se refere a alterações electrocardiográficas, na literatura é referido que o aparecimento de ondas Q *de novo* ou supradesnivelamento ST é evidente em 7% dos doentes, na altura da admissão. No entanto, uma variedade de alterações podem surgir, nomeadamente fibrilhação auricular, alterações inespecíficas da repolarização, evidência de hipertrofia ventricular. Por outro lado, ECG's normais ocorrem em 8 a 31% dos doentes, ou seja, tanto a presença como a ausência de alterações electrocardiográficas tem um valor preditivo baixo.^{7,10}

Parece ser a conjugação de vários factores que contribui para aumentar a probabilidade do diagnóstico. A presença de dor torácica súbita, assimetria dos pulsos periféricos e alargamento do mediastino, tríade presente em 27% dos doentes, aumenta significativamente a probabilidade de dissecção (vp positivo 66,0 IC 95% 4,1-1062,0).¹⁰

Os factores predisponentes são: a hipertensão arterial presente em 75% dos casos, coarctação de aorta, válvula aórtica bicúspide, vasculites do tipo arterite de células gigantes, doenças congénitas do tecido conjuntivo como a síndrome de Marfan e, menos frequentemente, a síndrome de Ehlers-Danlos, síndrome de Turner, gravidez, cocaína, trauma, caterização intra-aórtica, história de cirurgia cardíaca.¹⁰

As principais causas de morte são rotura aórtica com hemopericárdio e/ou hemotórax, enfarte cerebral, isquemia visceral e insuficiência cardíaca aguda.¹⁰

Uma vez colocada a hipótese de dissecção, devem ser seleccionados os meios complementares de diagnóstico adequados para confirmação do diagnóstico, consoante os recursos disponíveis e a estabilidade clínica do doente. A telerradiografia de tórax, o ECG e o ETT são mandatórios.^{11,12} A escolha entre o ETE, a TC torácica, a Angio-RM e a aortografia com coronariografia não é consensual^{11,12}. No estudo IRAD

(International Registry of Acute Aortic Dissection) o teste inicial usado mais frequentemente foi a TC torácica (61%), seguida do ETT associado ao ETE em 33%, a aortografia em 4% e a RM em apenas 2%.¹¹ O segundo método diagnóstico foi a ETT/ETE em 56% dos casos, a TC torácica em 18%, a angiografia em 17% e a RM em 9%. A maioria dos doentes foi submetida a vários exames de imagem, com uma média de 1.8% por doente.¹⁰

Uma vez estabelecido o diagnóstico e caracterizada a dissecção, têm indicação cirúrgica as seguintes situações: dissecção da aorta proximal, dissecção da aorta distal complicada, dissecção distal na síndrome de Marfan.⁹

No caso clínico por nós apresentado o diagnóstico final foi dissecção Tipo A de Stanford e Tipo I de DeBakey associada a hematoma da média na porção inicial do segmento ascendente aórtico e insuficiência valvular aórtica. Complicou-se ainda de enfarte do miocárdio diagnosticado já em fase subaguda, resultado do efeito compressivo do falso lúmen associado ao hematoma intramural sobre as coronárias, que se revelaram normais.

Neste contexto, o achado de derrame pericárdico e elevação dos parâmetros inflamatórios sustentam a hipótese inicialmente considerada de síndrome de Dressler. Esta é uma complicação possível em que o envolvimento pericárdio surge entre 2 a 12 semanas após um EAM, por um mecanismo de auto-imunidade, muitas vezes associando um derrame pericárdico a um derrame pleural. Pode associar-se a um quadro de mal-estar geral e sintomas sistémicos inespecíficos, como era o caso da nossa doente.

A idade superior a 50 anos, a associação de sintomas sistémicos e elevação marcada da VS leva ainda à consideração do diagnóstico de arterite das células gigantes, também como factor de risco para a ocorrência de aneurisma e dissecção da aorta. A ausência de cefaleia ou de anomalias da artéria temporal, a negatividade dos marcadores de auto-imunidade e o desenrolar do quadro clínico e laboratorial, com regressão das alterações laboratoriais evidentes na admissão, permitiram excluir este diagnóstico.

A hipótese final é a de se tratar de um caso de dissecção aórtica atípica, na qual todo o quadro clínico e laboratorial resultam da evolução crónica de uma dissecção aórtica cujo quadro inicial, não permitindo o diagnóstico na fase aguda, é posteriormente mascarado por uma constelação de alterações clínicas e

laboratoriais incaracterísticas e insuspeitas daquele diagnóstico.

Foi pela sua raridade, na forma de apresentação, que decidimos apresentar e partilhar a nossa experiência neste caso, realçando as dificuldades que se nos colocam quando situações pouco frequentes, mas graves, como a dissecção da aorta, se manifestam de forma insuspeita e subaguda. ■

Bibliografia

1. Pate JW, Richardson RL, Eastridge CE. Acute aortic dissections. *Am Surg* 1976;42:395-404.
2. Nienaber CA, von Kodolitsch Y. Meta-analysis of changing mortality pattern in thoracic aortic dissection. *Herz* 1992;17:398-416.
3. Glower DD, Speier RH, White WD. Management and long term outcome of aortic dissection. *Ann Surg* 1991; 214-231.
4. Luis Gorospe, MD, África Sendino, MD, PhD, Raquel Pacheco, MD, Ana Alonso, MD, Francisco J. Barbado, MD, PhD, Juan J. Vázquez, MD, PhD. Chronic Aortic Dissection as a Cause of Fever of Unknown Origin. *South Med J* 2002; 95(9):1067-1070.
5. Geppert AG, Mahvi A, Hainaut P et al: Chronic aortic dissection masquerading as systemic disease. *Acta Clin Belg* 1998; 53:19-21.
6. Prete R, v Segesser LK. Aortic dissection. *Lancet* 1997; 349:1461:1464.
7. Sullivan PR, Wolfson AB, Leckey RD, Burke JL. Diagnosis of acute thoracic aortic dissection in the emergency department. *Am J Emerg Med* 2000;18:46-50.
8. Spittell PC, Spittell JA Jr, Joyce JW et al. Clinical features and differential diagnosis of aortic dissection: experience with 236 cases (1980 through 1990). *Mayo Clin Proc* 1993;68:642-651.
9. Christoph A. Nienaber CA, Kim A. Eagle. Aortic Dissection: New Frontiers in Diagnosis and Management: Part II: Therapeutic management and follow up. *Circulation* 2003; 108:772-778.
10. Klompas M, Does This Patient Have an Acute Thoracic Aortic Dissection? *JAMA* 2002;287:2262-2272.
11. Nienaber CA, Von Kodolitsch Y, Nicolas V et al. The diagnosis of thoracic aortic dissection by noninvasive imaging procedures. *N Engl J Med* 1993;328:1-9.
12. Sarasin FP, Louis-Simonet M, Gaspoz JM, Junod AF. Detecting acute thoracic aortic dissection in the emergency department: time constraints and choice of the optimal diagnostic test. *Ann Emerg Med* 1996;28:278-288.