

Coarctação da aorta: uma causa rara de hipertensão arterial

Coarctation of the aorta – a rare cause of arterial hypertension

Gabriela Sousa*, **Teresa Carvalho***, **Teresa Alfaiate****, **António Veiga e Moura*****, **Lourdes Cruz******, **Mário Rui Ferreira*******, **Manuel Miraklo*******

Resumo

A coarctação da aorta é uma malformação congénita que ocorre em 7% dos doentes portadores de cardiopatias congénitas, com predomínio no sexo masculino (relação 2:1). Caracteriza-se por um estreitamento segmentar da artéria aorta, geralmente localizado a montante da emergência da artéria subclávia esquerda e, em dois terços das crianças, leva ao desenvolvimento de hipertensão arterial.

Os autores apresentam um caso clínico de um adolescente de 13 anos de idade com hipertensão grave, cuja investigação revelou ser secundária a coarctação da aorta.

Palavras chave: hipertensão arterial, coarctação da aorta

Abstract

Coarctation of the aorta represents 7% of all congenital cardiovascular diseases. Constriction of the aorta, most commonly distal to the origin of the left subclavian artery, is present in this anomaly, which occurs twice as commonly in males as in females. Two-thirds of children who have coarctation developed hypertension.

The authors report the case of a young boy (13-year-old), with serious secondary hypertension, which investigation proved to be due to coarctation of aorta.

Key words: hypertension, coarctation of the aorta.

Introdução

A coarctação da aorta, estreitamento segmentar da artéria aorta, é uma causa rara de Hipertensão Arterial (HTA)

* *Interna do Internato Complementar de Oncologia Médica*

** *Interna do Internato Complementar de Medicina Interna*

*** *Assistente Hospitalar Graduado de Medicina Interna*

**** *Assistente Eventual de Medicina Interna*

***** *Chefe de Serviço de Medicina Interna*

***** *Director de Serviço de Medicina Interna*

Serviço de Medicina Interna (Consulta de HTA/Dislipidémias) do Centro Hospitalar de Coimbra

Recebido para publicação a 14.03.2000

secundária, já que surge em menos de 1% das hipertensões de causa conhecida. Contudo, sendo uma malformação congénita é importante que a sua identificação e correcção sejam feitas o mais precocemente possível, já que a maior parte das crianças vêm a desenvolver HTA grave.

O diagnóstico é fundamentalmente clínico: geralmente assintomática, esta situação é muitas vezes detectada em exame médico de rotina, por verificação de HTA ou por acentuado diferencial entre os pulsos dos membros superiores e inferiores.

A arteriografia (aortografia) dá-nos o diagnóstico de certeza, já que põe em evidência o local e a extensão da coarctação, permitindo assim, a escolha da melhor opção terapêutica, que geralmente é cirúrgica.

Com a apresentação deste caso clínico os autores pretendem chamar a atenção para esta situação, que, embora pouco frequente, é uma das causas de HTA susceptível de correcção e tratamento definitivo.

Além disso, sendo o diagnóstico fundamentalmente clínico, salienta-se a importância de uma observação clínica completa aquando da realização de qualquer exame médico.

Caso clínico

Doente do sexo masculino, de 13 anos de idade, estudante, residente na Figueira da Foz, que em Dezembro de 1996 é referenciado ao Centro Hospitalar de Coimbra, por ter sido detectada HTA grave, em exame de medicina desportiva.

Subjectivamente, apenas referia fadiga muscular após a realização de exercício físico anaeróbio – *sprint* – com dois anos de evolução.

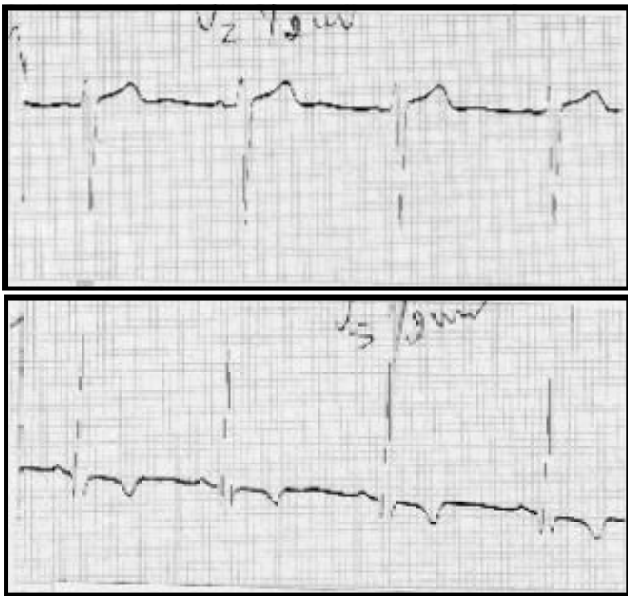
Os antecedentes pessoais eram irrelevantes, e não havia incidência familiar de HTA.

O exame físico revelou valores de pressão arterial (PA) de 200/110 mmHg no membro superior direito, 200/120 mmHg no membro superior esquerdo e de 100/65 mmHg nos membros inferiores. Era audível um sopro sistólico aórtico, grau II/VI, com irradiação interescapular esquerda e um reforço do 2º tom aórtico. Os pulsos femurais eram de baixa amplitude, quase ausentes.

Perante a hipótese de coarctação da aorta, realizaram-se os seguintes exames complementares de diagnóstico: *hemograma*, *bioquímica sérica e urina II*, sem alterações; *ECG*: ritmo sinusal a 65/min., critérios de voltagem de hipertrofia ventricular esquerda com padrão de sobrecarga do ventrículo esquerdo (Fig. 1); *radiografia do tórax*: sinais de “ratamento” no bordo inferior dos arcos costais posteriores (Fig. 2); *ecocardiograma transtorácico*: boa função sistólica de ambos os ventrículos, dilatação ligeira das cavidades esquerdas, válvula aórtica bicúspide com espessamento das cúspides e regurgitação aórtica ligeira; *aortografia*: válvula aórtica bicúspide com regurgitação ligeira; interrupção do arco aórtico pós-ductal. (Fig. 3)

Em 12 de Fevereiro de 1997 foi submetido a cirurgia no Serviço de Cirurgia Cardiorábrica do Hospital da Universidade de Coimbra, com “... *excisão de pequena porção da artéria aorta, cerca de 0,5 cm de extensão, em toda a sua circunferência e contendo a região da coarctação, sendo de referir que o lúmen interno nesta localização era de cerca de 3-4 mm, após o que se procedeu à anastomose topo-a-topo...*”.

Figura 1



ECG: Derivações precordiais (V_2 , V_3) onde é evidente um aumento significativo da voltagem, compatível com hipertrofia ventricular esquerda. Alterações ST-T sugestivas de sobrecarga sistólica”.

A Medição Ambulatória da Pressão Arterial (MAPA), realizada um mês e meio após a cirurgia, revelou médias de PA e cargas tensionais normais.

Em Setembro de 1997 realizou: *ecocardiografia transtorácica* bidimensional que revelou uma válvula aórtica bicúspide com regurgitação ligeira; VE ligeiramente dilatado com paredes de espessura normal, sem alterações da cinética segmentar e com boa função sistólica global; boa *compliance* do VE”; *prova de esforço* assintomática, com resposta cronotrópica e tensional normal, sem alterações do segmento ST-T e sem alterações do ritmo. STOP por fadiga ao 1’ e 13” do estágio V, com recuperação normal.

Embora a prova de esforço fosse normal, a prática de futebol federado foi contraindicada devido ao risco de trauma torácico.

O doente mantém-se em vigilância regular na consulta de HTA. Encontra-se assintomático, com valores normais de PA sem terapêutica anti-hipertensora.

Discussão

A coarctação da aorta é causa de HTA Secundária em menos de 1% das causas conhecidas de HTA. Tal como referido anteriormente, caracteriza-se por um estreitamento segmentar da artéria aorta, que pode ocorrer em qualquer ponto da sua extensão, ainda que mais frequentemente se localize a juzante do tronco arterial braquiocéfálico. Cerca de dois terços das crianças com esta malformação desenvolvem hipertensão arterial.

As manifestações clínicas dependem do local e da extensão da obstrução, bem como da presença de anomalias cardíacas associadas, sendo a mais frequente a válvula aórtica bicúspide, presente neste caso. Pode ainda associar-se a aneurisma de Berry ou disgenesia gonadal (síndrome de Turner)¹.

Figura 2



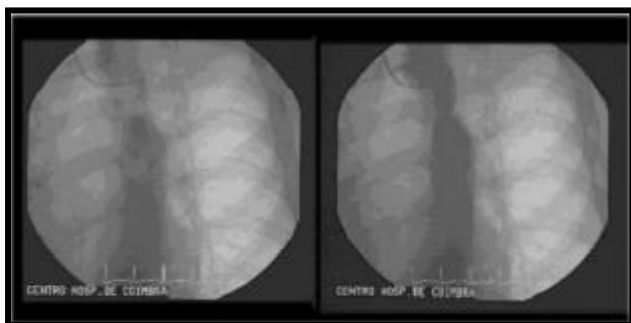
Radiografia do tórax que revela: índice cardiotorácico \pm 50%. Observa-se, no bordo inferior dos arcos costais posteriores, sinais de “tratamento”.

Cerca de metade dos recém-nascidos com coarctação da aorta desenvolvem insuficiência cardíaca nos primeiros meses de vida², que pode ser grave e até mesmo fatal em 5 a 10 % destas crianças, a não ser que seja instituído o tratamento³. Após o primeiro ano de vida raramente ocorre insuficiência cardíaca congestiva antes dos 20 anos, e cerca de 22 % poderão chegar sem complicações à idade adulta, mesmo a uma fase relativamente avançada desta. Há assim um leque bastante amplo de gravidade da doença² que depende sobretudo do desenvolvimento dos mecanismos de compensação à obstrução do fluxo sanguíneo através da aorta: hipertrofia ventricular esquerda e circulação colateral à volta do local da obstrução. Assim, pelas artérias para-escapulares desenvolvem-se artérias intercostais posteriores volumosas que auxiliam a circulação visceral e, através das epigástricas, o sistema da mamária interna vai nutrir os membros inferiores².

A maior parte dos doentes têm mínimos ou poucos sintomas, apesar da hipertensão arterial grave, sendo os mais frequentes as cefaleias, episódios de epistaxis e extremidades frias. É incomum a claudicação dos membros inferiores e, quando surge, associa-se com a realização de exercício físico⁴.

Frequentemente o diagnóstico é feito em exame médico de rotina³ por detecção de hipertensão arterial ou por acentuada diferença de amplitude entre os pulsos dos membros superiores, amplos, e dos membros inferiores, débeis e atrasados em relação aos primeiros².

A clássica combinação de hipertensão nos membros superiores com pulsos diminuídos ou ausentes nos membros inferiores, detectada numa criança ou adolescente, sugere

Figura 3

Aortografia que evidência: válvula aórtica bicúspide com regurgitação ligeira, sem estenose. Interrupção do arco aórtico pós-ductal.

a coarctação³ e uma diferença acentuada das pressões arteriais entre os dois membros superiores, sugere que a coarctação se situa entre as origens das duas artérias subclávias².

Vasos colaterais aumentados e pulsáteis, podem ser palpados nos espaços intercostais, anteriormente, na axila, ou posteriormente, na região interescapular. As extremidades superiores e o tórax podem estar mais desenvolvidos que as extremidades inferiores.

À auscultação cardíaca é perceptível um sopro sistólico a nível de toda a região precordial e região interescapular esquerda⁵.

A radiografia do tórax pode revelar de imediato o diagnóstico, através da visualização de erosões bilaterais a nível do bordo inferior dos arcos costais, na sua porção posterior, alterações vulgarmente denominadas de "ratamento". Estas alterações são incomuns antes dos seis anos, mas geralmente estão presentes depois dos 14 anos³. O ECG caracteristicamente mostra sinais de hipertrofia ventricular esquerda. Na maior parte dos doentes, o

diagnóstico é feito a partir dos achados clínicos em combinação com os dois exames referidos³. A ecocardiografia bidimensional, associada ao eco-Doppler, permite a visualização da zona da coarctação, o cálculo do gradiente transcoarctação e a presença de anomalias cardíacas associadas.

A angiografia (aortografia) é importante para definir com maior precisão, o local e a extensão da obstrução³, com avaliação da sua gravidade e definição de aspectos da circulação colateral que podem ser relevantes na opção da estratégia operatória². Nos adultos, está ainda indicado proceder ao cateterismo cardíaco, principalmente para avaliar o estado das artérias coronárias⁴.

Os principais riscos são devidos à gravidade da hipertensão arterial e incluem o aparecimento de aneurismas e hemorragias cerebrais, ruptura da aorta, insuficiência cardíaca congestiva e endocardite bacteriana.

O tratamento é cirúrgico e, geralmente, consiste na ressecção do segmento da artéria aorta que contém a coarctação, com anastomose topo-a-topo da referida artéria. Desde que não ocorram complicações, a idade ideal para a cirurgia é entre os 3 e os 4 anos de idade³, já que cerca de 80 % destas crianças ficarão normotensas². A dilatação por angioplastia com balão tem tido um uso crescente na terapêutica da coarctação e da recoarctação^{6,7}, mas subsistem preocupações no que respeita ao risco de aneurismas^{8,9}. Os *stents* têm sido utilizados em particular na recoarctação, com bons resultados imediatos, sendo no entanto necessária uma cuidadosa vigilância periódica para avaliar as complicações e o efeito a longo prazo na PA^{10,11}.

O prognóstico dos doentes operados melhora mas a sobrevida é inferior à da população geral.¹² Persistem os riscos de aneurismas e de recorrência da coarctação¹³. A persistência ou recorrência da HTA está relacionada com a idade da reparação, sendo de 7 % na infância e de 33 % após os 14 anos de idade¹⁴.

Bibliografia

1. Timmis AD, Nathan AW. Essentials of Cardiology, Chapter 15. Second Edition. Oxford. Blackwell Scientific Publications 1993: 321.
2. Nogueira JB, Costa JN. Hipertensão arterial: clínica, diagnóstico e terapêutica. Permanyer Portugal 1993: 40-41.
3. Spencer FC, Congenital Heart-disease. Chapter 15. In Schwartz SI, Shires GT, Spencer FC, eds Principles of Surgery. McGraw-Hill 1991:1370-1401.
4. Friedman WF, Child JS. Cardiopatas Congénitas, Capítulo 185. In Wilson, Braunwald, Isselbacher, Petersdorf, Martin, Fauci, eds Harrison Medicina Interna. 12ª Edição. Rio de Janeiro, Guanabara Koogan S.A 1992: 6-9.
5. Marques C. Diagnóstico das Cardiopatas Congénitas mais Frequentes. In Cardiologia Pediátrica. Hospital D. Estefânia, Serviço 2. Lisboa 1994.
6. Giovani JV, Lip GYH, Osman K, et al. In Percutaneous balloon dilatation of aortic coarctation in adults. Am J Cardiol 1996; 77: 435 - 439.
7. Rothman A Interventional therapy for coarctation of the aorta. Curr Opin Cardiol 1998; 13(1): 66-72.
8. Shaddy RE, Boucek MM, Sturtevant JE et al. Comparison of angioplasty and surgery for unoperated coarctation of the aorta. Circulation 1993; 87:793-799.
9. Rao PS. Long-term follow-up results after balloon dilatation of pulmonic stenosis, aortic stenosis, and coarctation of the aorta: a review. Prog Cardiovasc Dis 1999; 42(1): 59-74.
10. Magee AG, Brzezinska-Rajszyz G, Qureshi AS, Rosenthal E, Zubrzycka M, Ksiazek J, Tynan M. Stent implantation for aortic coarctation and recoarctation. Heart 1999; 82(5): 600-606.
11. Suarez de Lezo J, Pan M, Romero M, Medina A, Segura J, Lafuente M, Pavlovic D, Hernandez E, Melian F, Espada J. Immediate and follow-up findings after treatment for severe coarctation of the aorta. Am J Cardiol 1999; 83(3): 400-406.
12. Bobby JJ, Emani JM, Farmer RDT, Newman CGH. Operative survival and 40 year follow-up of surgical repair of aortic coarctation. Br Heart J 1991; 65: 271-276.
13. Stewart AB, Ahmed R, Travill CM, Newman CGH. Coarctation of the aorta life and health 20-44 years after surgical repair. Br Heart J 1993; 69: 65-70.
14. Cohen M, Fuster V, Steele PM. Coarctation of the aorta. Long-term follow-up and prediction of outcome after surgical correction. Circulation 1989; 80: 840-845.