



**Secretaria de Estado de Saúde do Governo do Distrito Federal
Hospital Regional da Asa Sul
Programa de Residência Médica em Pediatria**

Juliana Palis Horta da Silva

**Tratamento Endovascular em Criança Portadora de
Coartação de Aorta: Relato de Caso Clínico**

**Brasília, DF
2008**

www.paulomargotto.com.br

Juliana Palis Horta da Silva

Tratamento Endovascular em Criança Portadora de Coartação de Aorta: Relato de Caso Clínico

Monografia apresentada ao Supervisor do Programa de Residência em Pediatria da Secretaria de Estado de Saúde do Distrito Federal, como requisito parcial para obtenção do título de especialista em Pediatria sob orientação do Dr. Maurício Jaramillo Hincapie, médico assistente da cardiologia pediátrica e cardiologia intervencionista do InCor-DF.

**Brasília, DF
2008**

Dados Internacionais de Catalogação na Publicação (CIP)
FEPECS

SILVA, Juliana Palis Horta da.

Tratamento endovascular em criança portadora de coartação de aorta: relato de caso clínico / Juliana Palis Horta da Silva -2008.

54f.:il.

Relato de Caso (Especialista em Pediatria) – Secretaria de Saúde do Distrito Federal, Hospital Regional da Asa Sul.

“Orientação do Dr. Maurício Jaramillo Hincapie, Cardiologista pediátrico do InCor-DF.”

I. Coartação de aorta. II. Cardiopatia congênita. III. Cirurgia. IV. Tratamento endovascular. V. Prognóstico.

CDU: 612.6

Juliana Palis Horta da Silva

Tratamento Endovascular em Criança Portadora de Coartação de Aorta: Relato de Caso Clínico

Monografia apresentada ao Supervisor do Programa de Residência em Pediatria da Secretaria de Estado de Saúde do Distrito Federal, como requisito parcial para obtenção do título de especialista em Pediatria sob a orientação do Dr. Maurício Jaramillo Hincapie, médico assistente da cardiologia pediátrica e cardiologia intervencionista do InCor-DF.

Data de aprovação: ____/____/____

Nome e assinatura do preceptor/orientador

Nome e assinatura do membro que representa a comunidade

Nome e assinatura do 3º membro da Banca Examinadora

**Brasília, DF
2008**

Ao meu pai Márcio Palis Horta (*in memoriam*) por todo seu amor e ensinamento, exemplo de caráter e dedicação sempre presente em minha vida. Ao meu marido João Paulo, por todo seu amor, apoio e compreensão, principalmente quando estive ausente. À toda minha família, mãe, avós, irmãos, sogros e cunhados, pelo apoio ao longo de mais essa etapa importante da minha trajetória profissional.

Aos preceptores e amigos residentes pelo aprendizado e companheirismo, saudades.

Aos pequenos pacientes aos quais dedico o meu trabalho e os grandes ensinamentos que deles adquiro, lições de vida que levo para sempre.

AGRADECIMENTOS

Ao Dr Maurício Jaramillo pela disponibilidade, subtraída ao já restrito tempo pessoal, dedicado aos pacientes do InCor-DF.

RESUMO

Introdução: a coartação de aorta é um defeito que ocorre em aproximadamente 5 a 8% dos pacientes com cardiopatias congênicas. A coartação varia consideravelmente na sua anatomia, fisiologia, apresentação clínica, opções de tratamento e prognóstico, tornando-se um complexo desafio tanto para a pediatria, quanto para a cardiologia pediátrica.

Objetivo: relatar um caso de coartação de aorta em uma criança de 11 anos de idade, acompanhado pela equipe de Cardiologia Pediátrica do InCor-DF, e apresentar uma abrangente revisão sobre o tema.

Método: foi utilizado o prontuário de um paciente do InCor-DF para relato de caso, e realizada revisão bibliográfica com base de dados no Scielo, Medline, Capes e Medscape.

Resultados: a coartação da aorta apresenta-se na maioria das vezes como uma discreta estenose da aorta descendente, proximal à inserção do canal arterial. A apresentação clínica varia desde insuficiência cardíaca e choque em recém-nascidos, a hipertensão arterial assintomática ou sopro cardíaco em crianças maiores. O diagnóstico pode ser feito ao exame físico pela discrepância de pulsos arteriais e pressão sistólica entre membros superiores e inferiores. Imagens de alta qualidade podem ser obtidas por meio da ecocardiografia, ressonância nuclear magnética e angiografia. As opções de tratamento incluem vários procedimentos cirúrgicos, angioplastia percutânea por balão e implantação de stents endovasculares. Finalmente, os resultados tardios e o prognóstico após o tratamento são extremamente variados e não inteiramente benignos.

Conclusão: a coartação de aorta é uma cardiopatia congênita comum na infância cujo diagnóstico precoce e tratamento alteram significativamente o prognóstico dos pacientes.

Palavras-chave: coartação de aorta, cardiopatia congênita, cirurgia, tratamento endovascular, prognóstico.

ABSTRACT

Introduction: coarctation of the aorta is a defect that occurs in approximately 5 – 8% of patients with congenital heart disease. Coarctation varies considerably in its anatomy, physiology, clinical presentation, treatment options, and outcomes, what turns it a complex challenge for pediatric and pediatric cardiology.

Objectives: report of a case of coarctation of the aorta in a 11's years old child. treated by the center of pediatric cardiology of the InCor-DF, and review this clinical entity.

Methods: data were collected from a systematic review in Scielo, Medline, Capes and Medscape. Case report was taken from data bank of InCor-DF.

Results: coarctation of the aorta most often occurs as a discrete stenosis of the upper thoracic aorta, just opposite the insertion of the ductus arteriosus. The clinical presentation ranges from heart failure and shock in the newborn to asymptomatic hypertension or a murmur in an older child. The hallmark physical finding for the diagnosis of coarctation consists of discrepant arterial pulses and systolic blood pressures in the upper and lower extremities. High-quality images can be obtained by echocardiography, magnetic resonance imaging and angiography. Treatment options include several surgical procedures, percutaneous balloon angioplasty, and stent implantation. Finally, the clinical outcome and prognosis after treatment vary widely and are not entirely benign.

Conclusion: coarctation of the aorta is a congenital heart disease that if not early identified and treated can affect the patient's outcome.

Key-words: coarctation of the aorta, congenital heart disease, surgery, endovascular treatment, prognosis.

LISTA DE FIGURAS

Fig. 1: Radiografia de tórax.....	14
Fig. 2: Eletrocardiograma.....	15
Fig. 3: Ecocardiograma: Corte 4 câmaras	16
Fig. 4: Ecocardiograma: Método Simpson's para cálculo da fração de ejeção.....	16
Fig.5: Ecocardiograma: Corte paraesternal eixo longo, mostrando dilatação de ventrículo esquerdo.....	17
Fig.6: Ecocardiograma: Método M para cálculo dos diâmetros das câmaras cardíacas.....	17
Fig.7: Ecocardiograma Arco aórtico e coartação da Aorta	18
Fig. 8: Angio-ressonância de aorta torácica.....	19
Fig. 9: Angiografia: Coartação de aorta e artérias colaterais.....	19
Fig. 10: Angiografia: Aorta descendente em perfil esquerdo.....	21
Fig. 11: Angiografia: Aorta descendente em OAD.....	21
Fig. 12: Dilatação da coartação de aorta com balão.....	22
Fig. 13: Posicionamento do stent.....	22
Fig. 14: Liberação do stent.....	23
Fig. 15: Controle angiográfico.....	23
Fig. 16: Resultado final.....	24
Fig. 17: Local da coartação (seta), próxima a inserção do ducto arterial (D).....	29
Fig.18: Lesão visualizada pela aorta descendente.....	30
Fig.19: Imagem de tomografia computadorizada	37
Fig.20: Angiografia de pequeno aneurisma sacular.....	45

SUMÁRIO

1. INTRODUÇÃO	11
2. RELATO DE CASO	12
3. COMENTÁRIO DO CASO	26
4. REVISÃO BIBLIOGRÁFICA	28
4.1. PREVALÊNCIA	28
4.2. FISIOPATOLOGIA	29
4.3. APRESENTAÇÃO CLÍNICA	32
4.4. DIAGNÓSTICO	34
4.4.1. Exame físico	34
4.4.2. Eletrocardiograma	35
4.4.3. Radiografia de tórax	35
4.4.4. Ecocardiografia	35
4.4.5. Ressonância magnética.....	36
4.4.6. Tomografia computadorizada	36
4.4.6. Cateterismo cardíaco e angiografia.....	37
4.5. DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL.....	39
4.6. TRATAMENTO	41
4.6.1. Apresentação em menores de um ano	41
4.5.2. Apresentação em crianças maiores e adolescentes.....	41
4.5.3. Cirurgia	42
4.5.4. Angioplastia percutâneo por balão	44
4.7. PROGNÓSTICO.....	47
5. CONCLUSÃO	50
6. REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS	51

1. INTRODUÇÃO

A coartação da aorta (CoA) é uma malformação congênita comum, encontrada em aproximadamente 5 a 8% dos pacientes com cardiopatia congênita^{1,2}. A anomalia ocorre duas vezes mais em homens e pode estar associada a outras anomalias cardíacas, sendo as mais freqüentes a valva aórtica bicúspide, presente em mais de 70% dos pacientes^{1,2,3}, e a comunicação interventricular.

A coartação da aorta pode ocorrer como uma obstrução justaductal definida como uma hipoplasia tubular da aorta transversa estendendo-se para a área ductal. Termos antigos como coartação pré-ductal (ou infantil) e pós-ductal (ou forma adulta) não são mais utilizados.^{1,2,4} O mecanismo de como a coartação é formada não é claramente entendido.

As manifestações clínicas variam de acordo com a idade de apresentação dos sintomas ou a presença de lesões associadas. No período neonatal pode ocorrer insuficiência cardíaca congestiva e choque logo após o fechamento do ducto arterial. Em crianças maiores, geralmente assintomáticas, a CoA é manifestada com a presença de hipertensão arterial ou sopro cardíaco^{1,3}. O principal achado ao exame físico é a diferença de pulso e de pressão arterial entre membros superiores e inferiores. O diagnóstico é confirmado por meio de exames de imagem, os quais auxiliam na escolha da opção terapêutica.

É importante o conhecimento por parte dos pediatras da apresentação clínica da doença para que o diagnóstico seja precoce, alterando assim a sobrevida e prognóstico da criança⁵. A aferição de pressão arterial e a palpação de pulsos nos quatro membros devem ser realizadas de rotina no atendimento dessa população.

A proposta deste estudo é relatar um caso observado no InCor-DF em 2008 e apresentar uma revisão da patologia em questão, revisando os trabalhos mais atuais e relevantes sobre o tema.

2. RELATO DE CASO

Identificação:

RRSA, 10 anos, sexo feminino, parda, natural, residente e procedente de Brasília-DF.

HDA:

Aos 7 meses de idade, durante internação devido à pneumonia, foi observado cardiomegalia à radiografia de tórax. Realizou na época ecocardiograma que evidenciou disfunção e dilatação ventricular esquerda. Desde então fazia acompanhamento regular com especialista, em hospital secundário, com diagnóstico de miocardiopatia dilatada, em uso de diuréticos (furosemida e espironolactona), vasodilatador (captopril) e inotrópico (digoxina). Permaneceu durante todo esse período assintomática, exceto por dores ocasionais nas pernas aos esforços (claudicação intermitente). Realizava atividades habituais para idade. Há um ano foi encaminhada ao INCOR para avaliação de possível transplante cardíaco.

Antecedentes:

Nascida de parto cesárea, devido a doença hipertensiva específica da gravidez, a termo, sem intercorrências. P: 2700g.

Vacinação completa.

Desenvolvimento neuropsicomotor normal.

Alimentação adequada para idade.

Apresentou cinco episódios de pneumonia, necessitando de internação hospitalar; último há aproximadamente 1 ano.

Nega outras doenças ou internações.

Nega alergias ou hemotransfusões.

Exame físico:

À admissão encontrava-se em bom estado geral, hidratada, corada, afebril, acianótica, eupnéica.

Peso: 24kg. Estatura 1,34m. Saturação arterial periférica de O₂ de 100% em ar ambiente.

Pressão arterial:

-membro superior direito: 122x66 mmHg.

-membro superior esquerdo: 123x62 mmHg.

-membro inferior direito: 80x58 mmHg

-membro inferior esquerdo:88x57 mmHg

Aparelho respiratório: murmúrio vesicular fisiológico, simétrico, sem ruídos adventícios. Frequência respiratória: 20 irpm.

Aparelho cardiovascular: Precórdio hiperdinâmico, ictus globoso, palpável em 6° espaço intercostal esquerdo, com 4 polpas digitais de extensão. Ritmo cardíaco regular em 2 tempos, bulhas normofonéticas, com sopro diastólico 1+/6+ em foco mitral. Hiperfonese de B2 em foco pulmonar. Frequência cardíaca: 74 bpm.

Abdome: flácido, indolor, fígado no rebordo costal direito, indolor, ruídos hidroaéreos normoativos.

Extremidades: pulsos centrais e periféricos com boa amplitude em membros superiores e impalpáveis em membros inferiores (femoral, tibial posterior e pedioso).

Foram aventadas na admissão as hipóteses diagnósticas de coartação de aorta com cardiomegalia secundária a própria coartação, estenose mitral a esclarecer, hipertensão pulmonar e hipertensão arterial.

Exames complementares:

Foram realizados, à admissão, radiografia de tórax, eletrocardiograma, ecocardiograma e angio-ressonância de aorta torácica.

Radiografia de tórax: aumento da área cardíaca às custas de aumento global das câmaras cardíacas. Sinais de congestão pulmonar (fig. 1).



Fig 1: Radiografia de tórax

Eletrocardiograma: Ritmo sinusal, frequência cardíaca de 75 batimentos por minuto; intervalo PR 140 ms; eixo do QRS 90°; sobrecarga biventricular com predomínio do ventrículo esquerdo (RS em V1 e qR em V6) (fig. 2).

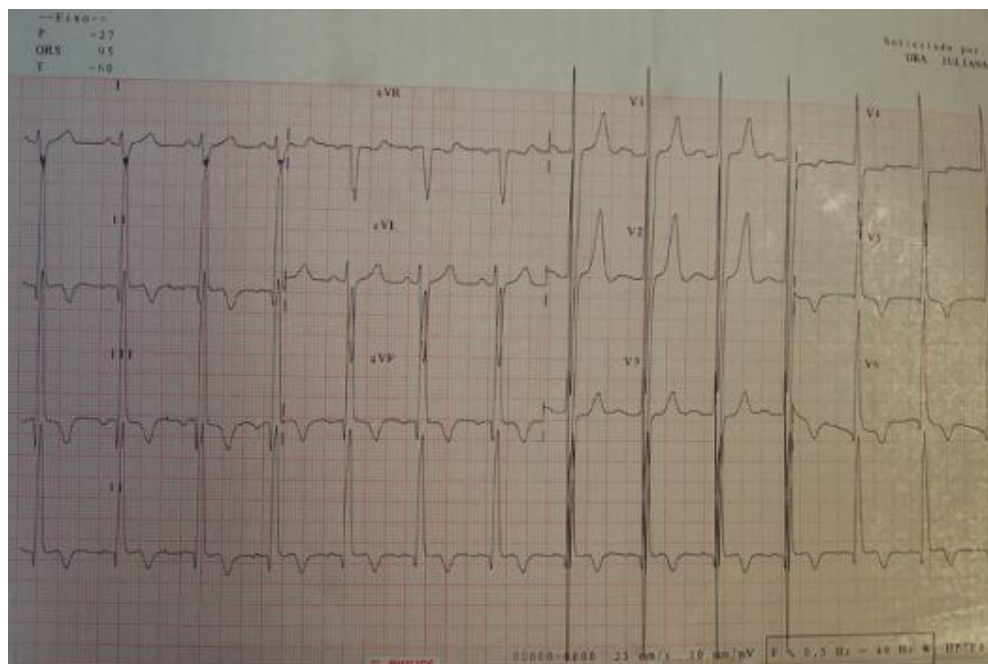


Fig. 2: Eletrocardiograma.

Ecocardiograma:

Coarctação de aorta após a emergência da artéria subclávia esquerda (fig. 7), com gradiente sistólico máximo de 45mmHg. Hipoplasia do istmo (11mm). Valva mitral com cordoalhas inseridas em músculo papilar único:

- valva mitral em pára-quedas.
- discreta estenose (área valvar 2cm²).

Átrio esquerdo com dilatação moderada. Ventrículo esquerdo com dilatação muito acentuada (fig. 3, 4 e 5). Disfunção sistólica biventricular de grau muito acentuado (fig 4 e 6). Disfunção diastólica de ventrículo direito. Coronárias com origem e trajeto habitual. Ausência de derrame pericárdico. Sinais de hipertensão pulmonar. Fração de ejeção de 25% (normal acima de 60%). Fração de encurtamento de 12% (normal acima de 35%)(fig. 6).

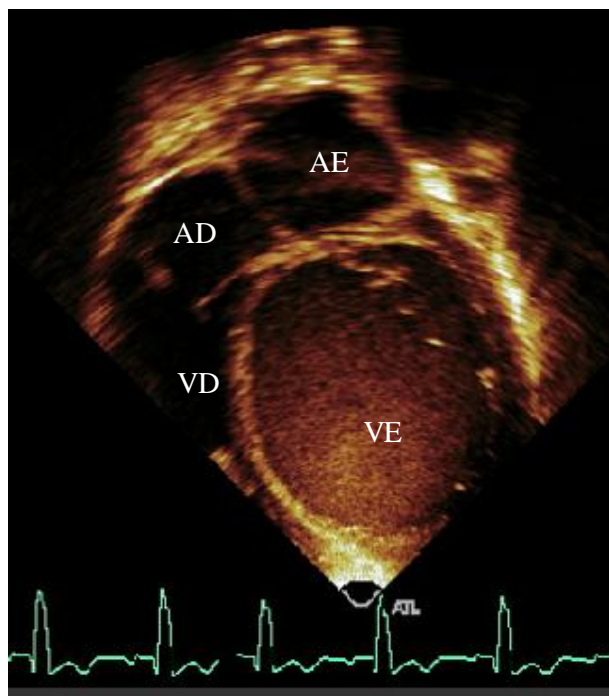


Fig. 3: Ecocardiograma: Corte 4 câmaras, mostrando dilatação acentuada de átrio (AE) e ventrículo esquerdo (VE).

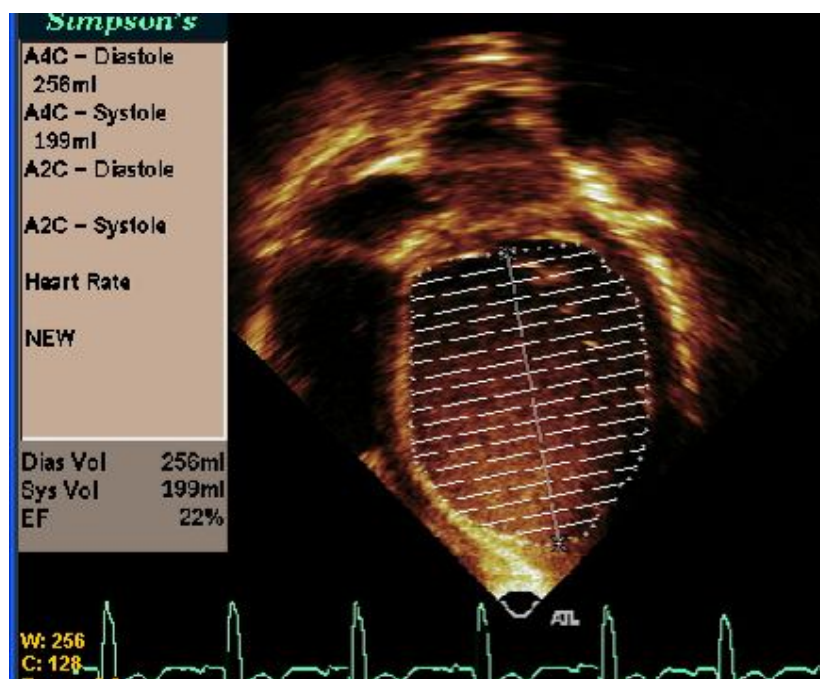


Fig. 4: Ecocardiograma: Método Simpson's para cálculo da fração de ejeção por meio da aferição do volume final sistólico e diastólico do ventrículo esquerdo.

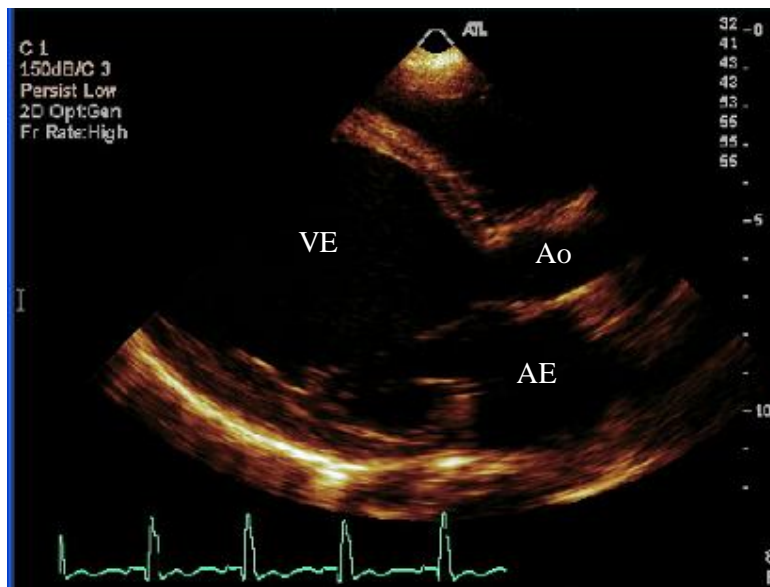


Fig. 5: Ecocardiograma: Corte paraesternal eixo longo, mostrando dilatação de ventrículo esquerdo.

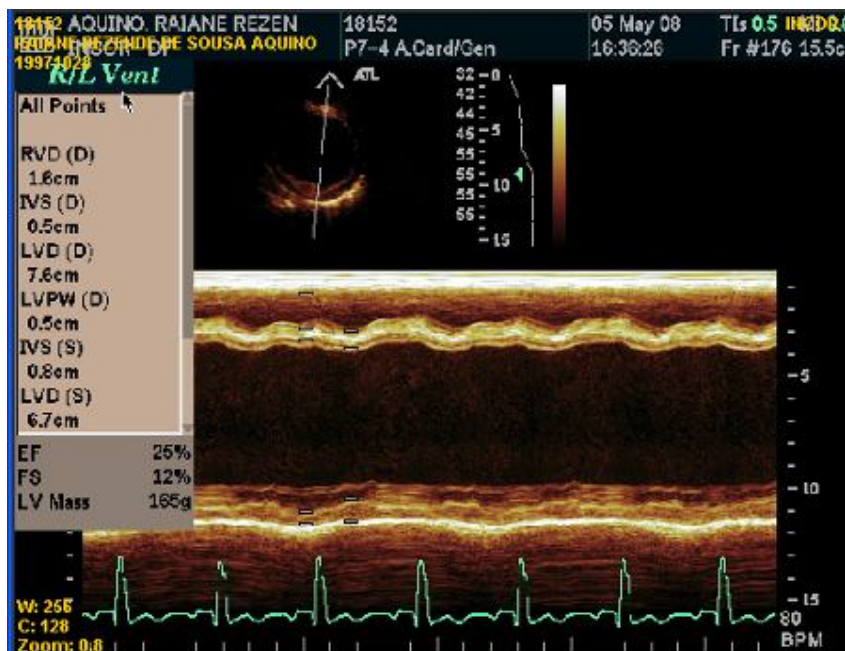


Fig. 6: Ecocardiograma: Método M para cálculo dos diâmetros e função das câmaras cardíacas, mostrando o diâmetro aumentado do VE com disfunção sistólica acentuada.



Fig. 7: Ecocardiograma: Arco aórtico e coarctação da aorta.

Angio-ressonância da aorta torácica:

Aorta ascendente de trajeto normal, paredes regulares e calibre preservado. Arco aórtico pérvio, de trajeto normal e calibre preservado. Na aorta descendente, cerca de 30mm após a emergência da artéria subclávia esquerda, observa-se estreitamento luminal focal de grau acentuado (estimado em mais de 70%), com diâmetro mínimo de aproximadamente 3 mm, seguido de dilatação pós-estenótica (18,5 mm). Segmento distal da aorta descendente de trajeto normal e calibre preservado. Nota-se exuberante circulação colateral (ramos intercostais, artérias torácicas internas) direcionadas para a região pós-estenótica. Ramos principais do arco aórtico pérvios, sem alterações evidentes em seus segmentos proximais. Dilatação do tronco pulmonar, medindo cerca de 27mm de diâmetro (fig. 8 e 9).



Fig 8: Angio-ressonância de aorta torácica.



Fig 9: Coarctação de aorta e artérias colaterais.

Evolução:

Após realização dos exames complementares, o caso foi discutido em reunião clínica do InCor-DF e devido ao grau de disfunção acentuada biventricular, o risco da intervenção cirúrgica foi considerado muito elevado, sendo optado por indicar o tratamento intervencionista percutâneo com angioplastia e implante de stent na coartação de aorta nativa. A lesão congênita da valva mitral, foi considerada de repercussão discreta no momento, não sendo indicado o tratamento cirúrgico da mesma. O procedimento intervencionista foi realizado com sucesso, sem intercorrências.

A técnica utilizada foi a seguinte: Anestesia geral com intubação orotraqueal. Dissecção da artéria femoral direita utilizando introdutor 10F. Inseridos cateteres diagnósticos: JR 4.0 5F, Pig-Tail 5F. Registradas medidas de pressões nas cavidades esquerdas e realizadas injeções de contraste na aorta nas seguintes projeções: perfil esquerdo (fig. 10), oblíqua anterior esquerda cranial e oblíqua anterior direita (fig.11). Observada discreta hipoplasia do istmo aórtico e começo da aorta descendente (diâmetro 10mm). Coartação de aorta localizada, com diâmetro de 3 mm de orifício efetivo. Dilatação pós-estenótica da aorta descendente (14mm). Presença de múltiplas colaterais para a aorta. Uma vez confirmado o diagnóstico e feitas as medidas dos diâmetros da lesão e segmentos proximal e distal a estenose, foi realizada a pré dilatação da coartação de aorta com balão Power Flex 10 x 40 mm (fig. 12), escolhido conforme o diâmetro proximal a lesão (istmo aórtico) seguido de implante de stent CP 8 ZIG 39 montado no mesmo balão (fig.13 e 14). Finalizado com novas angiografias confirmando o bom posicionamento do stent e ausência de lesões secundárias como dissecação, ruptura ou aneurisma da aorta (fig.15 e 16). Retirados os cateteres e introdutor, feita hemostasia direta com sutura de retalho de PTFE para ampliar a artéria femoral e evitar a estenose ou trombose posterior.

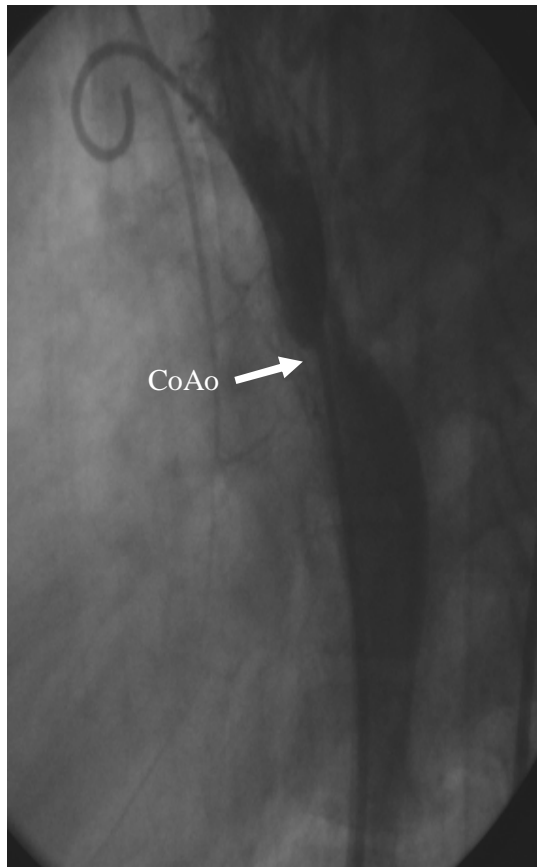


Fig10: Aorta descendente em perfil esquerdo.

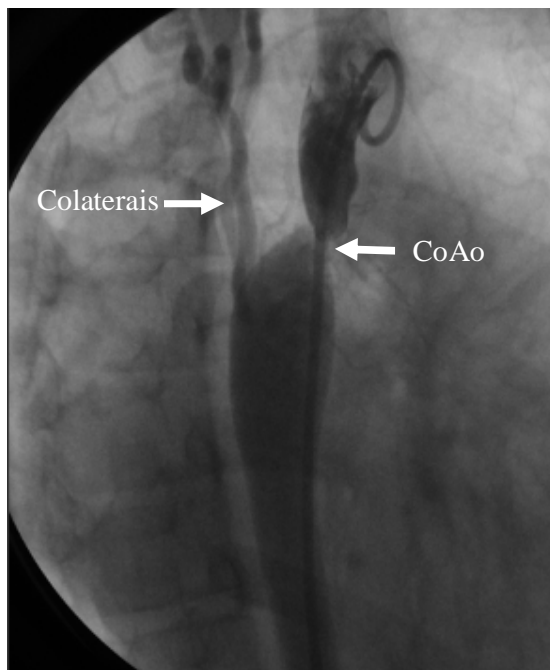


Fig.11:Aorta descendente em OAD.

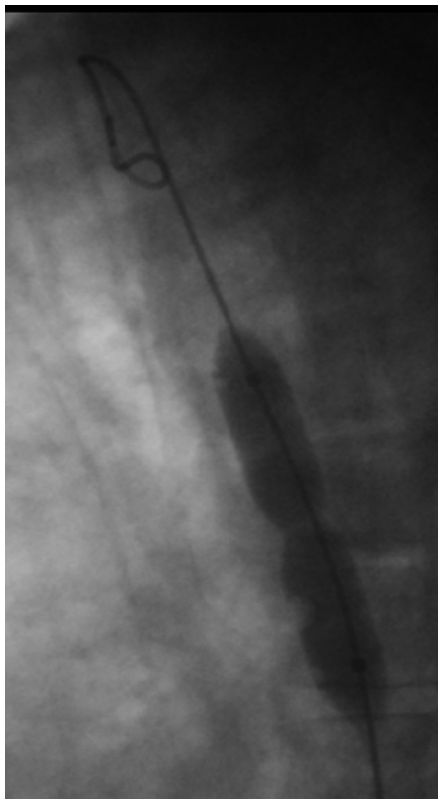


Fig 12: Dilatação da coartação de aorta com balão.

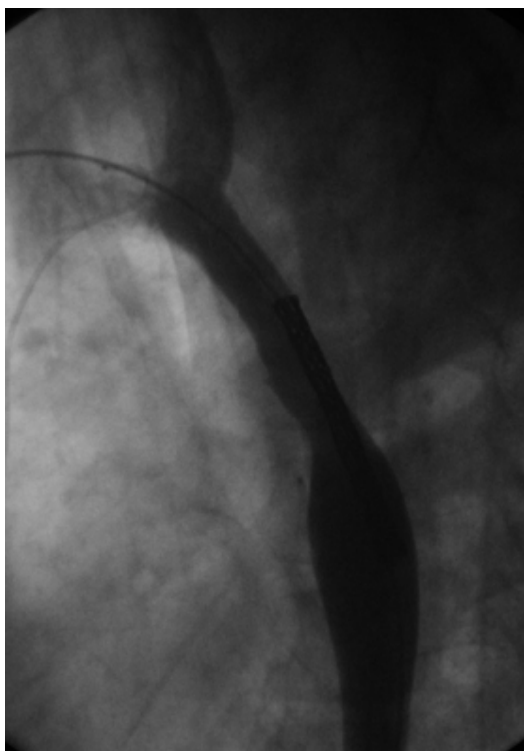


Fig 13: Posicionamento do stent.

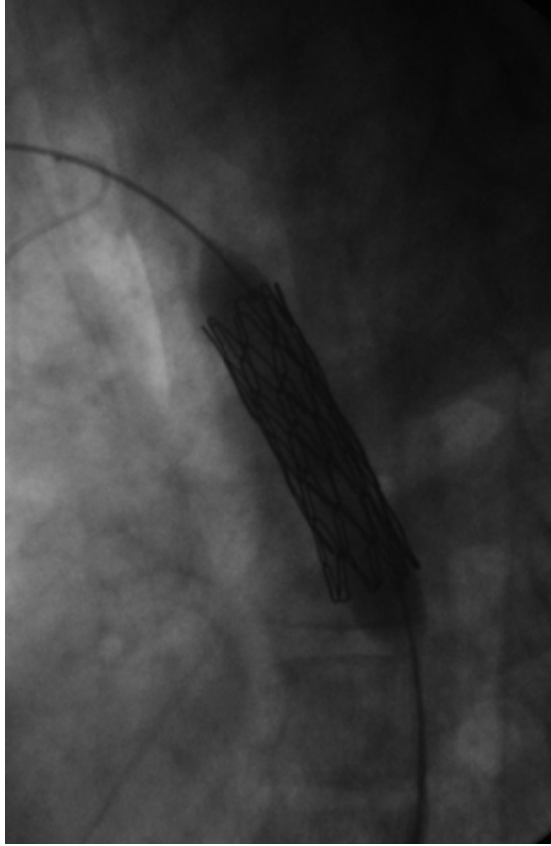


Fig 14: Liberação do stent.

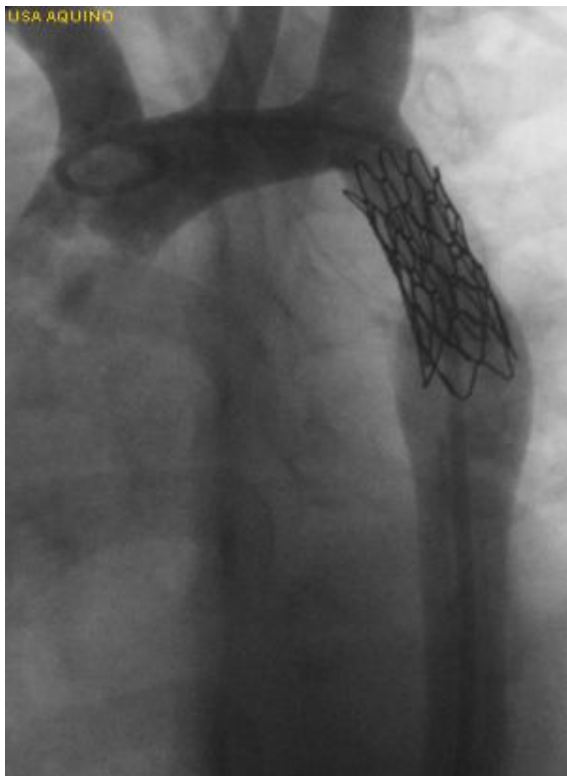


Fig 15: Controle angiográfico.

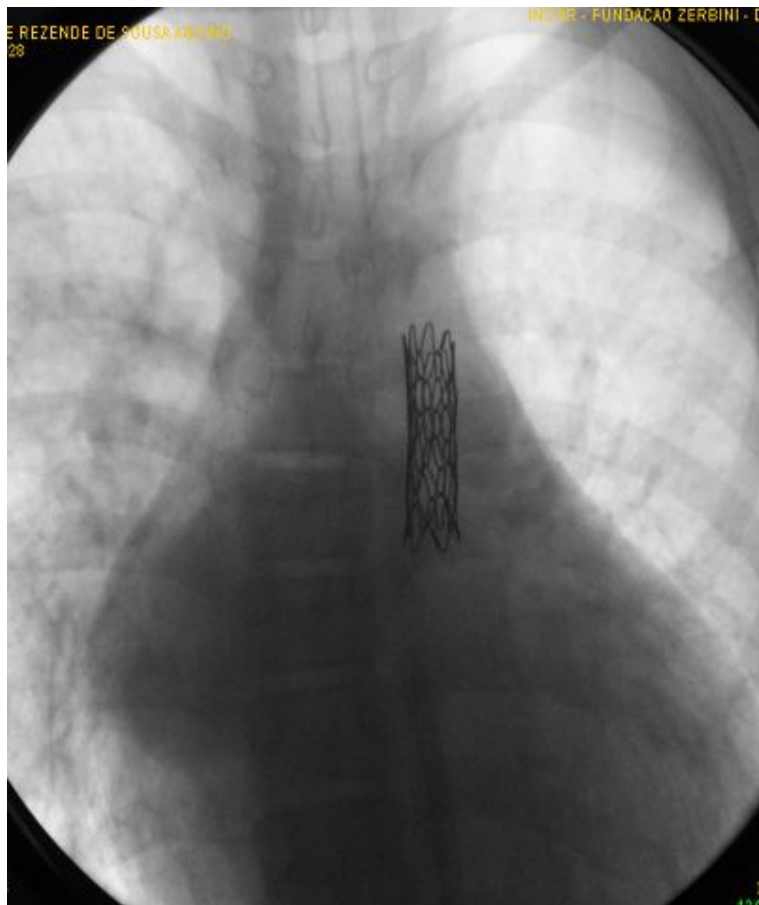


Fig 16: Resultado final.

A paciente evoluiu sem intercorrências e recebeu alta em boas condições no segundo dia pós angioplastia, com pulsos simétricos e de amplitude normal, sem discrepância da pressão arterial entre os membros, em uso de furosemida, captopril e digoxina. Ecocardiograma de controle mostrou stent bem posicionado em aorta descendente, com gradiente residual máximo de 21 mmHg. A região do istmo mede 4,5mm (valor $Z = -8$), o arco 10mm (valor $Z = -2,3$) e a aorta ascendente 16mm (valor $Z = 0,6$). Valva mitral com cordoalhas inseridas em músculo papilar único (valva mitral em pára-queadas), com discreta

estenose. Átrio esquerdo apresenta dilatação moderada e ventrículo esquerdo apresenta dilatação muito acentuada. Disfunção sistólica biventricular de grau muito acentuado, especialmente de ventrículo esquerdo que apresenta também disfunção diastólica (padrão restritivo). Coronárias com origem e trajeto habitual. Ausência de derrame pericárdico.

3. COMENTÁRIO DO CASO

A paciente recebeu aos 8 meses de idade o diagnóstico de miocardiopatia dilatada após seu primeiro episódio de pneumonia. Mesmo sendo acompanhada com especialista apresentou um atraso importante no diagnóstico correto da patologia, a qual somente foi feito com 9 anos de idade. Várias são as possibilidades disto ter ocorrido. Não há relato no banco de dados do InCor-DF a respeito de se esse acompanhamento tenha sido feito com regularidade. O exame utilizado na época para o diagnóstico da doença foi o ecocardiograma, o qual além de ser examinador dependente, nem sempre mostra claramente a existência de coartação. Contudo, para o diagnóstico de miocardiopatia dilatada, antes deve ser descartado patologias que levem à dilatação de câmaras cardíacas secundárias a lesões obstrutivas das vias de saída ventriculares, como a coartação de aorta.

Além disso, deve-se ressaltar que o diagnóstico de coartação de aorta deve ser ao menos suspeitado, durante a realização do exame físico de rotina, pelo achado de discrepância dos pulsos e da pressão arterial sistólica entre membros superiores e inferiores. A palpação de pulsos e aferição da pressão arterial devem ser realizados rotineiramente em todas as crianças. O diagnóstico, portanto, tem de ser dado pelo pediatra geral, o qual é normalmente o primeiro profissional de saúde a examinar esses pacientes.

Outro aspecto peculiar do caso clínico é que a criança permaneceu praticamente assintomática, mesmo com disfunção cardíaca acentuada, comprovada pela fração de ejeção de 22% (normal acima de 60%). A presença de exuberante circulação colateral pode diminuir os sintomas de baixo débito sistêmico. É comum o atraso diagnóstico da doença em crianças maiores exatamente pela pobreza de sintomatologia.

Após a chegada no InCor-DF e a realização dos exames que confirmaram o diagnóstico, o próximo passo seria a escolha da opção terapêutica. Classicamente, a opção

inicial para o tratamento de coartação de aorta nativa era a correção cirúrgica. Várias são as técnicas utilizadas, entre elas, a anastomose término-terminal, aortoplastia com *flap* de subclávia esquerda ou com colocação de retalho de pericárdio ou homoenxerto (*patch*). Nas últimas duas décadas, a angioplastia percutânea por balão tem sido realizada com sucesso tanto em recoartações quanto em coartação de aorta nativa. Várias instituições têm adotado essa técnica, no intuito de diminuir a morbimortalidade da doença e também o tempo de internação, com respaldo encontrado na literatura. Na paciente em questão foi optado por realizar o tratamento endovascular, com dilatação por balão e colocação de stent. O procedimento foi realizado com sucesso, com gradiente de pressão de zero ao final da técnica.

Recebeu alta em boas condições, ainda em uso de diuréticos e digoxina, uma vez que ainda apresentava disfunção cardíaca importante. É esperado que com a resolução do defeito de base, a função ventricular possa ser em parte recuperada.

4. REVISÃO BIBLIOGRÁFICA

4.1. PREVALÊNCIA

A coartação de aorta é um defeito comum que ocorre em aproximadamente 5 a 8% de todos os pacientes com cardiopatias congênitas⁶. Apresenta uma incidência de 0,2 a 0,6 por 1000 nascidos vivos⁷. Essa anomalia ocorre duas vezes mais em homens que em mulheres³. Ocorre em aproximadamente 35% das meninas com síndrome de Turner¹. É comum a associação a outras anormalidades cardíacas, como uma valva aórtica bicúspide, a qual está presente em mais de 70% dos pacientes³.

Estudo observacional brasileiro recente mostrou que as anormalidades cardíacas associadas mais comuns são: persistência do canal arterial em 48,1%, alterações da valva aórtica em 12,8%, e comunicação interventricular em 11,4% dos pacientes pediátricos⁸. Outro estudo semelhante mostrou canal arterial patente em 63,8%, comunicação interventricular em 27,7% e válvula aórtica bicúspide em 23,6%⁷.

A maioria dos casos ocorre esporadicamente, entretanto a ocorrência familiar já foi reportada, com a presença de coartação em gêmeos monozigóticos. É uma herança multifatorial, com diversos fatores genéticos e ambientais envolvidos¹.

4.2. FISIOPATOLOGIA

A CoA normalmente ocorre como uma discreta estenose da aorta torácica, próxima a inserção do canal arterial (fig. 17)⁹. Classicamente era dividida entre forma infantil ou pré-ductal e forma adulta ou pós-ductal, entretanto essa classificação não é mais utilizada, pois ambos os tipos ocorrem ao longo de um espectro e compartilham etiologias comuns na vida fetal. O defeito ocorre na camada média do vaso, levando a um estreitamento posterior ou circunferencial da artéria. A lesão é normalmente discreta, mas pode ocorrer em um longo segmento. Menos comumente a lesão pode ocorrer na aorta ascendente ou abdominal, porém outras etiologias devem ser afastadas^{1,4}.

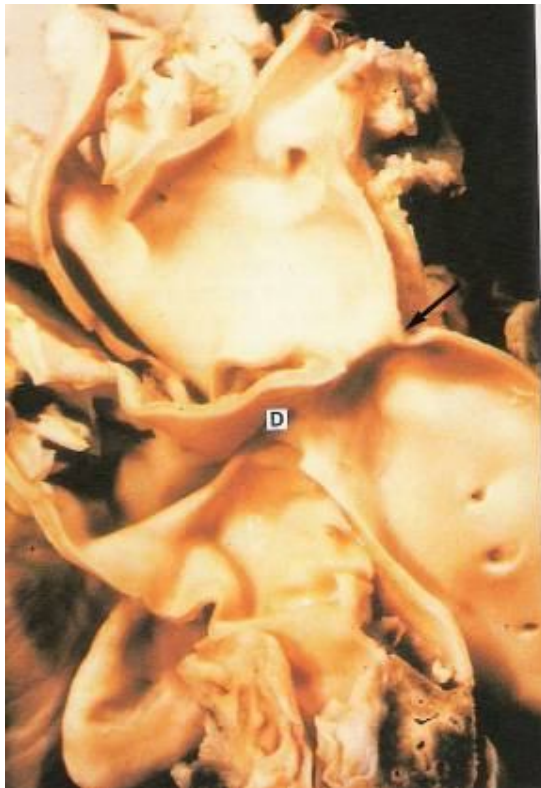


Fig. 17: Local da coarctação (seta), próxima a inserção do ducto arterial (D)⁹.

O exato mecanismo pelo qual a CoA é produzida não é inteiramente conhecido. Existem duas teorias acerca da etiologia da doença: a do tecido ductal ectópico e a teoria

hemodinâmica. Postula-se que a CoA seria resultado da migração de células ductais de músculo liso dentro da aorta periductal, com subsequente constrição e estreitamento do lúmen aórtico. A teoria hemodinâmica propõe que a coartação se desenvolve como resultado de distúrbio hemodinâmico que reduz o volume sanguíneo que passa pelo arco aórtico e istmo. A presença de lesões intracardíacas que diminuam o débito ventricular esquerdo no feto, também diminuem o fluxo pelo istmo aórtico, o que levaria à coartação. Essa teoria ajuda a explicar a associação comum com defeito do septo ventricular, obstrução da via de saída ventricular esquerda e hipoplasia tubular do arco transverso^{1,2,4}.

Histologicamente, o segmento coarctado mostra lesões na camada média e íntima caracterizadas por paredes espessadas que adentram o lúmen aórtico (fig. 18)⁹, posteriormente e lateralmente. A proliferação íntima e destruição do tecido elástico podem ocorrer distalmente à coartação, em um local onde o fluxo de alta velocidade bate na parede do vaso, formando lesão de jato. Nesta área pode ocorrer endarterites, dissecções e aneurismas¹.



Fig.18: Lesão visualizada pela aorta descendente⁹.

Importantes lesões intracardíacas podem ocorrer em associação a CoA chamada de coartação complexa. Quando o quadro se apresenta em menores de 1 ano, 48% possuem lesões associadas, sendo mais comum o defeito de septo ventricular. Outras lesões são: estenose aórtica, valva aórtica bicúspide, estenose mitral (anel mitral supravalvar, displasia dos folhetos, músculo papilar único em paraquedas). Quando esse grupo de lesões obstrutivas do lado esquerdo ocorre conjuntamente é denominado complexo de Shone.^{1,3}

Anomalias vasculares extracardíacas também podem estar associadas, como variações na anatomia da artéria braquiocefálica, circulação arterial colateral e aneurismas no círculo de Willis. A circulação colateral aumenta a perfusão da aorta descendente, é desenvolvida na infância e adolescência, e raramente está presente em menores de um ano¹.

4.3. APRESENTAÇÃO CLÍNICA

A apresentação clínica da coartação normalmente ocorre de acordo com uma dessas três situações: um recém-nascido com insuficiência cardíaca congestiva (ICC), uma criança com hipertensão arterial ou uma criança com sopro cardíaco.

Quando a coartação se manifesta no período neonatal, normalmente o quadro é catastrófico. Insuficiência cardíaca congestiva e choque podem ocorrer assim que o ducto arterial se fecha. Grande proporção dessas crianças apresenta coartação complexa, com obstrução da via de saída ventricular. Falência de múltiplos órgãos, particularmente insuficiência renal e enterocolite necrosante, e conseqüente morte, ocorrem rapidamente, a menos que uma intervenção terapêutica seja feita imediatamente. Menos comumente, coartação isolada manifesta-se com ICC crônica nos primeiros meses de vida. Essas crianças apresentam sinais clássicos de ICC como dispnéia, diaforese e baixo ganho de peso^{1,4}.

Em crianças com cardiopatias complexas a apresentação clínica é ainda mais variável, dependendo da lesão associada. Pacientes com defeito no septo ventricular apresentam importante shunt esquerda-direita, com hipoperfusão corporal e falência ventricular precoce. O shunt leva ainda a baixa oferta de oxigênio ao cérebro e miocárdio. A presença de cianose paradoxal (em membros inferiores) faz com que o diagnóstico seja feito antes do fechamento do canal arterial⁴.

Em crianças maiores, a doença se manifesta por meio de um sopro cardíaco e hipertensão. Esses pacientes normalmente não desenvolvem ICC devido à presença de vasos arteriais colaterais. O diagnóstico normalmente é realizado acidentalmente com a detecção de hipertensão arterial durante a avaliação de outros problemas como trauma ou doenças comuns. Outros sintomas incluem cefaléias, dores torácicas, fadiga ou hemorragia intracraniana. Claudicação é rara embora possa haver dores ou fraqueza nas pernas.

Freqüentemente a CoA não é reconhecida pelo pediatra geral. A palpação de pulsos e aferição de pressão arterial em consultas de rotina são necessários para evitar o atraso no diagnóstico².

4.4. DIAGNÓSTICO

4.4.1. EXAME FÍSICO

O sinal clássico de coartação de aorta é uma diferença na pulsação e na pressão arterial entre braços e pernas. Os pulsos femorais, poplíteos, tibiais posteriores e pediosos são fracos ou ausentes, em contraste com os pulsos amplos dos braços e carótidas. Pode haver um atraso radial-femoral, quando o fluxo sanguíneo para a aorta descendente é dependente de colaterais.

Em pessoas normais a pressão arterial nas pernas é 10 a 20 mmHg maior que nos braços. Na CoAo a pressão arterial nas pernas é menor do que nos braços. Esse achado é comum em maiores de 1 ano. Uma pressão arterial maior no braço direito em comparação com esquerdo sugere envolvimento da artéria subclávia esquerda na área da coartação^{1,3}.

O impulso precordial e as bulhas cardíacas geralmente são normais. A presença de um clique de ejeção sistólico em foco aórtico acessório sugere valva aórtica bicúspide, presente em cerca de 70% dos casos. Frequentemente, o sopro típico de estenose aórtica leve pode ser audível no terceiro espaço intercostal direito. Em pacientes mais velhos com colaterais bem desenvolvidas, sopros sistólicos ou contínuos podem ser audíveis sobre os lados esquerdo e direito do tórax, lateral e posteriormente. Nesses pacientes, pode haver frêmito palpável nos espaços intercostais³.

Os neonatos ou bebês com coartação grave, geralmente incluindo algum grau de hipoplasia do arco transversal, há sinais de hipoperfusão da parte inferior do corpo, acidose e grave insuficiência cardíaca. Apresentam-se com irritabilidade, palidez, desconforto respiratório, taquicardia, diaforese, e hepatomegalia, como sintomas da ICC. Pode haver cianose diferencial, em membros inferiores, se existir shunt ductal direita-esquerda³.

4.4.2. ELETROCARDIOGRAMA

O neonato portador de CoA geralmente apresenta um eletrocardiograma normal para idade, com ritmo sinusal, desvio do eixo para a direita, e sinais de sobrecarga ventricular direita.

O eletrocardiograma de crianças mais velhas e adolescentes reflete os efeitos da longa sobrecarga pressórica ventricular esquerda, com sinais de sobrecarga esquerda. Os achados eletrocardiográficos podem ser afetados também pela presença de outras lesões intracardíacas associadas. Sinais de sobrecarga direita persistente durante a infância pode indicar presença de hipertensão pulmonar devido a defeitos de septo atrioventricular ou estenose mitral¹.

4.4.3. RADIOGRAFIA DE TÓRAX

Os achados na radiografia de tórax dependem da idade do paciente e dos efeitos da hipertensão e da circulação colateral. Em bebês os achados são inespecíficos. Pode haver cardiomegalia e congestão pulmonar, sinais da ICC. Durante a infância os achados não são marcantes até após a primeira década de vida, quando ocorre aumento da área cardíaca à custa de aumento ventricular esquerdo. Um contorno anormal no arco aórtico mostrando o local da coarctação pode aparecer, chamado ‘sinal do 3’. Pode-se encontrar ainda dilatação pós-estenótica na aorta descendente. Na borda inferior das costelas é comum, no final da infância, a presença de erosão costal por pressão dos vasos colaterais alargados^{1,3}.

4.4.4. ECOCARDIOGRAFIA

Na maioria dos pacientes a ecocardiografia é um importante instrumento não invasivo na avaliação da anatomia e fisiologia da coarctação de aorta. Imagens ultrassonográficas de

alta qualidade podem ser obtidas em quase todas as crianças, mas pode haver alguma dificuldade em crianças maiores e adolescentes. Pela visão do eixo longo supra esternal, a coartação aparece tipicamente como estreitamento localizado da aorta torácica, próximo a origem da artéria subclávia esquerda. Achados associados como hipoplasia istmica, dilatação pós estenótica, e diminuição da pulsação sistólica na aorta descendente e abdominal, servem para confirmar a severidade da coartação. É utilizado ainda na identificação de lesões associadas como anomalias na valva mitral e aórtica. O ecocardiograma com Doppler é utilizado para aferir o gradiente pressórico da coartação, determinando assim a severidade hemodinâmica^{1,2}.

4.4.5. RESSONÂNCIA MAGNÉTICA

Imagens de alta qualidade podem ser obtidas da coartação de aorta pela ressonância magnética, com definição clara do local e severidade da coartação, anatomia do arco aórtico e istmo, e área da dilatação pós-estenótica. Mostra ainda a presença de canal arterial patente e circulação colateral. Traz também informações sobre a função hemodinâmica, como gradientes pressóricos trans-estenóticos, com boa sensibilidade e especificidade¹⁰. Os estudos com ressonância são particularmente indicados em pacientes que necessitem de imagens seriadas, como antes e depois de cirurgia corretiva ou angioplastia com balão¹.

A ressonância magnética oferece importante vantagem em comparação com a angiografia: é não invasiva, não requer exposição à radiação (o que é particularmente interessante em crianças) e é favorável para controles no follow-up¹⁰.

4.4.6. TOMOGRAFIA COMPUTADORIZADA

A tomografia computadorizada multislice com reconstrução tridimensional também é uma opção no diagnóstico radiológico da coartação de aorta. As imagens mostram com

sucesso a localização, extensão e severidade da coartação e também é útil em demonstrar a relação da coartação com outros vasos (fig. 19)¹¹.

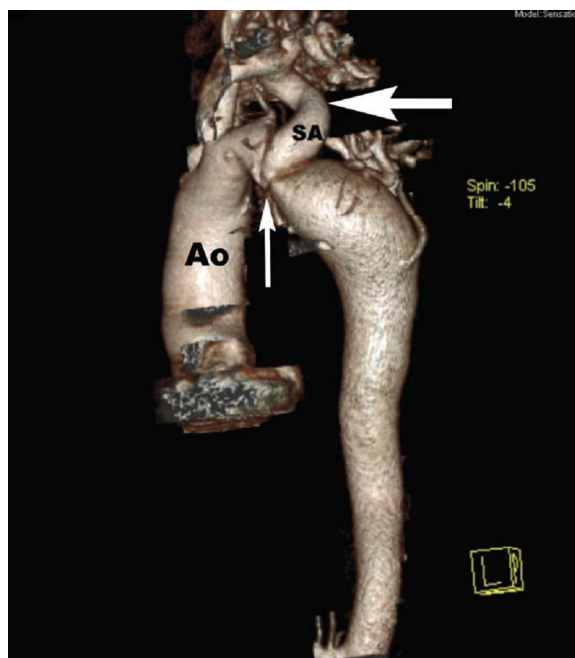


Fig. 19: Imagem de tomografia computadorizada mostrando a coartação de aorta (seta menor) e artéria subclávia (seta maior)¹¹.

4.4.7. CATETERISMO CARDÍACO E ANGIOGRAFIA

O cateterismo cardíaco é útil tanto no diagnóstico quanto no tratamento de pacientes com coartação de aorta. O cateterismo cardíaco e a angiografia podem ser desnecessários se a avaliação não invasiva, como o exame físico, radiografia de tórax e Doppler-ecocardiograma, claramente delinearem as lesões presentes. Se ainda houver dúvida quanto a natureza e severidade da coartação ou a possibilidade de lesões associadas, o cateterismo cardíaco diagnóstico deve ser realizado. Os objetivos específicos do estudo angiográfico de um paciente com coartação de aorta são¹:

- definir a localização anatômica e severidade da coartação. Determinar a presença de hipoplasia tubular do arco transversal, hipoplasia do istmo aórtico ou anormalidades nas artérias braquiocefálicas;

- determinar o estado do canal arterial, se patente ou fechado, e a direção e magnitude do shunt ductal, se presente;

- definir a presença e extensão da circulação arterial colateral;

- documentar a presença e severidade de lesões intracardíacas associadas;

- acessar a função ventricular esquerda e;

- acessar a pressão arterial pulmonar e resistência, particularmente importantes na presença de lesões intracardíacas.

4.5. DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL

Em neonatos o diagnóstico diferencial é feito com doenças que levem a insuficiência cardíaca congestiva e choque. Sepses em recém nascidos é um quadro grave e comum, e pode evoluir rapidamente para choque e morte. O diagnóstico é confirmado com hemocultura positiva, porém é suscitado por meio de história materna (amniorrexe prematura, corioamnionite, infecção urinária etc.) e condições de nascimento (prematuridade, baixo peso e asfixia perinatal). A presença de hemograma, proteína C-reativa e procalcitonina alterados também ajudam no diagnóstico¹².

Outras cardiopatias congênitas que cursam com insuficiência cardíaca também entram no diagnóstico diferencial, entre elas, defeitos no septo atrioventricular, estenose aórtica, estenose mitral e síndrome hipoplásica do coração esquerdo. Esses defeitos são, na maioria das vezes, rapidamente diferenciados e definidos pelo ecocardiograma¹³.

Em crianças maiores o diagnóstico diferencial pode ser feito com outras causas de hipertensão arterial, hipertrofia ou dilatação ventriculares primárias ou secundárias e doenças que alteram os pulsos periféricos.

Diversas são as causas de hipertensão arterial secundária, entre elas, malformações renais, estenose ou trombose da artéria renal, insuficiência renal, hiperplasia adrenal congênita, glomerulonefrite aguda, feocromocitoma e uso de corticoesteróides¹³. Nos pacientes com coarctação de aorta o diferencial é que a pressão arterial é elevada apenas em membros superiores, e há um gradiente pressórico sistólico de até 70-80% entre braço e perna¹.

Hipertrofia ventricular é caracterizada pela redução da cavidade ventricular, associada a importante aumento da espessura miocárdica. Ocorre como consequência a

sobrecargas pressóricas, como estenose e coartação aórtica e hipertensão arterial. Cardiomiopatia hipertrófica é uma doença primária miocárdica de causa inexplicada¹³. O achado de hipertrofia ventricular leva obrigatoriamente à exclusão de alterações que levem a sobrecarga pressórica e volumétrica.

A cardiomiopatia dilatada pode ser primária ou secundária a agressões inflamatórias (doença de Chagas, miocardite viral, diabética, relacionada ao HIV), tóxicas (álcool, cocaína e metais pesados), metabólicas (deficiência de eletrólitos, desnutrição, béri-béri) ou infiltrativas (amiloidose, hemocromatose)¹³. A cardiopatia dilatada pode ser ainda secundária a um longo período de sobrecarga ventricular pressórica, quando os mecanismos compensatórios esgotam-se e o miocárdio previamente hipertrofiado dilata-se.

A arterite de Takayasu é uma vasculite que se caracteriza pelo acometimento preferencial da aorta e seus ramos primários, levando a coartações na aorta torácica ou abdominal. Os sinais mais típicos são os sopros vasculares e os pulsos diminuídos, ou mesmo ausentes, em simetria variável. É característico um quadro em que a pressão arterial e os pulsos nos membros superiores estão reduzidos em relação aos membros inferiores, o que recebe a denominação de coartação invertida¹⁴.

4.6. TRATAMENTO

4.6.1. APRESENTAÇÃO EM MENORES DE UM ANO DE VIDA

Bebês com coartação não tratada apresentando ICC apresentam mortalidade no primeiro ano de vida maior que 80%¹. Apesar do risco de qualquer paciente variar de acordo com a presença e gravidade das lesões intracardíacas associadas, é notório que casos de coartação com falência cardíaca demandam tratamento agressivo e imediato.

O tratamento inicial consiste na estabilização do paciente e tratamento da ICC com suporte inotrópico e com uso de diuréticos. Infusão contínua de prostagladina E₁ para manter o canal arterial pérvio e melhorar a perfusão da aorta descendente, leito renal e mesentérico. Distúrbios metabólicos como acidose, hipoglicemia, hipotermia e anemia devem ser prontamente reconhecidos e tratados. Após estabilização clínica, a correção definitiva com cirurgia ou angioplastia por balão deve ser prontamente realizada^{1,2}. Hoje em dia, neonatos e até mesmo crianças prematuras têm sido operadas com baixa mortalidade a curto prazo¹⁶, apesar da mortalidade ser maior em crianças com baixo peso submetidas a procedimentos cardiovasculares¹⁵.

4.6.2. APRESENTAÇÃO NA INFÂNCIA E ADOLESCÊNCIA

Freqüentemente a CoA apresenta-se em crianças assintomáticas com hipertensão de membros superiores ou sopro cardíaco. O momento da reparação da coartação é mais eletivo nessas condições quando comparadas com crianças com insuficiência cardíaca. É recomendado que o reparo eletivo da coartação seja realizado entre 3 e 5 anos em crianças assintomáticas sem hipertensão severa. O risco de recorrência da coartação é aumentado

quando a correção é realizada antes dos três anos de idade. A correção não deve ser adiada pelo risco de hipertensão residual e subsequente doença cardiovascular aterosclerótica¹. Estudos mostram que a incidência de hipertensão arterial em repouso é significativamente maior em operados após o décimo ano de vida. Admitindo-se a ausência de obstrução residual importante, a HAS em repouso ou esforço está provavelmente relacionada a uma rigidez aórtica excessiva devido ao tempo prolongado de hipertensão pré-operatória¹⁷.

4.6.3. CIRURGIA

Uma variedade de técnicas cirúrgicas têm sido utilizadas no reparo da CoA, cada uma com suas vantagens e desvantagens. Vários são os procedimentos, entre eles, ressecção e anastomose término-terminal, aortoplastia com patch e aortoplastia com flap de subclávia.

Em 1945, Crafoord & Nylin descreveram o reparo cirúrgico da CoA na infância, através da ressecção seguida de anastomose término-terminal, técnica considerada de fácil reprodutibilidade em crianças maiores e adultos, mas acompanhada de alto grau de estenose residual no recém-nascido e lactente, devido a sutura circunferencial¹⁸. Tem a vantagem de remover todo o tecido ductal da região peri-coarctada. Esse procedimento continua sendo o de escolha para a maioria dos pacientes com coarctação discreta¹.

Em 1961, foi introduzido por Vosschulte a aortoplastia com enxerto, utilizando patch de Dacron ou Gore-Tex. Em comparação com a técnica anteriormente descrita, tem a vantagem de requerer uma mobilização aórtica menos extensa, preservação das artérias intercostais e evita uma linha de sutura circunferencial. Pode ser utilizada ainda em coarctações de longo segmento. As desvantagens incluem a utilização de material protético e a alta incidência de formação de aneurismas, motivo pelo qual foi abandonada por muitos centros^{1,7}.

Em 1966, Waldhausen & Nahrwold introduziram a técnica de aortoplastia com flap de subclávia esquerda na tentativa de reduzir as altas taxas de re-estenoses reportadas

anteriormente¹⁸. As vantagens são requerer uma mobilização aórtica menos extensa, evitar o uso de material protético, uso de tecido orgânico (subclávia) com potencial de crescimento e evitar a anastomose circunferencial. Pode ser empregada em longos segmentos e associação com hipoplasia ístmica¹⁹. As desvantagens são a interrupção do fluxo sanguíneo ao braço esquerdo, com possível alteração no seu crescimento, retenção do tecido ductal anormal e possível formação de aneurismas^{1,4,18}. As repercussões circulatórias no membro superior esquerdo ocorrem em menos de 1% dos casos¹⁸, e pode ser minimizada com a ligadura rotineira da origem da artéria vertebral, manobra que também evita o desenvolvimento do roubo de subclávia¹⁸.

Outras técnicas como bypass aórtico extra anatômico tem sido utilizada no tratamento da coartação da aorta associada a hipoplasia do arco aórtico, com bons resultados a curto prazo²⁰.

Recentemente, a constatação de que a remoção do tecido embriologicamente relativo ao canal arterial diminui a chance de recoartação tem levado alguns grupos proporem uma ressecção mais ampliada do segmento de aorta acometido e anastomose término-terminal com fio absorvível¹⁸. Alguns autores acreditam que a recoartação se deva à falha na reconstrução cirúrgica, pois, freqüentemente, pequena porção da estenose é retirada devido ao receio que os cirurgiões têm de que os cotos proximal e distal não consigam ser aproximados. A ressecção incompleta leva ao espessamento e à diminuição da elasticidade das bordas, não permitindo o crescimento da anastomose¹⁸.

Os prós e contras dessas técnicas devem ser mensurados em termos de resultados traduzidos por mortalidade, gradientes residuais ou recorrentes, complicações relacionadas ao método propriamente dito, como aneurismas, lesão nos troncos nervosos, quilotórax, disfunção do membro superior esquerdo e sangramento¹⁸. O cirurgião deve estar familiarizado com as diversas técnicas operatórias, suas vantagens e desvantagens, e estar com um claro

entendimento da morfologia e fisiologia de cada paciente, para poder fazer a melhor escolha quanto ao tempo e técnica cirúrgica.

4.6.4. ANGIOPLASTIA PERCUTÂNEA COM BALÃO

Angioplastia com balão para tratamento de coartações de aorta tanto nativas quanto recorrentes, em crianças e adultos, tornou-se uma opção terapêutica estabelecida, desde primeiramente concebida há quase três décadas²¹.

O mecanismo pelo qual a angioplastia por balão reverte a estenose da coartação foi elucidado em inúmeros estudos experimentais e pós-mortem. Em 1979, estudo em espécime pós-mortem demonstrou a possibilidade de dilatação por balão da coartação. Posteriormente estudos com dilatação por balão de espécimes de coartação recentemente ressecada, revelaram que a angioplastia alarga o lúmen através da expansão do diâmetro da lesão e por meio da produção de redes na camada íntima e média no local da coartação. Estudos experimentais, in vivo, de coartação em carneiros confirmaram aqueles achados in vitro. Estudos recentes utilizando ultrassonografia intravascular confirmaram que a angioplastia humana produz redes na camada íntima¹, necessárias para o alargamento a longo prazo do segmento estreitado da aorta.

A angioplastia por balão para tratamento de coartação de aorta foi primeiramente descrita em 1982, e trabalhos a respeito de sua aplicação em coartações nativas ou recoartações pós cirúrgicas têm sido rotineiramente publicados por muitas instituições, com resultados clínicos significativos. A angioplastia leva a um alargamento angiográfico importante da área estreitada, redução do gradiente pressórico através da aorta dilatada, e melhora importante dos sintomas. As complicações incluem lesões no acesso vascular, eventos neurológicos (derrames, ataque isquêmico transitório), comprometimento hemodinâmico, arritmias, dissecações transfemorais e formação de aneurismas^{1,21,22}.

Ainda não existe consenso na literatura a respeito de qual é a melhor opção terapêutica, cirurgia ou angioplastia, para correção da coartação de aorta. Leva-se em consideração a idade do paciente, se a coartação é nativa ou recorrente e a presença de lesões associadas, além da experiência de cada serviço.

A angioplastia por balão tem se mostrado eficaz no tratamento da coartação de aorta nativa, principalmente em crianças maiores de um ano de idade^{1,23}, com ótimos resultados imediatos. Entretanto, ainda existem controvérsias a respeito de resultados a médio e longo prazo, como a incidência de recoartações e formação de aneurismas no local da dilatação (fig. 20).



Fig. 20: Angiografia de pequeno aneurisma sacular (seta), um ano após angioplastia aórtica por balão²³.

Estudo recente mostrou que a angioplastia trás resultados hemodinâmicos imediatos comparáveis a cirurgia, com menor morbidade e tempo de hospitalização, porém, apresenta maior taxa de reintervenção e formação de aneurismas, em um follow-up médio de três anos²³. Outro estudo também comparando essas duas técnicas para tratamento de CoA nativa

(com forma membranosa localizada, excluindo hipoplasia ístmica e do arco) não mostrou a ocorrência de aneurismas, com incidência de recortação e reintervenções semelhantes²⁴.

Na tentativa de melhorar os resultados da angioplastia tem-se usado ainda stents intravasculares no tratamento da CoA. O uso de stents intravasculares para abrir artérias estreitadas do sistema circulatório do corpo humano é hoje em dia disseminado na prática clínica tanto de doenças cardiovasculares congênitas quanto adquiridas. Estenoses relativas a malformações vasculares congênitas ou estreitamento vascular resultante de procedimentos cirúrgicos prévios têm sido tratados com sucesso com uso de stents desde a década de oitenta²⁵. Os resultados iniciais foram marcantes e uso clínico expandiu-se dramaticamente na metade da década de noventa com a demonstração que os stents podem ser posteriormente dilatados de acordo com o crescimento do paciente, combinado com excelente durabilidade.

Os stents tem sido usados com sucesso no tratamento de coartação nativa e recorrente, em pacientes adultos e pediátricos^{6,25,26}, incluindo pacientes com coartação discreta, coartações tubulares ou de longo segmento e pacientes com hipoplasia do arco aórtico²⁵. Estudos mostram a ocorrência de menos efeitos colaterais quando comparado a angioplastia por balão²⁶. As complicações incluem migração do stent no momento do implante, que pode ser evitado com aprimoramento da técnica, perfuração da artéria, que é um evento raro e que ocorre principalmente nas redilatações, e lesões no acesso vascular usado para o cateterismo²⁶. Os stents podem ser usados ainda no tratamento de pseudoaneurismas formados após correção cirúrgica da CoA²⁷ ou após dilatação com balão, e neste caso são utilizados stents recobertos com materiais como PTFE para oclusão do aneurisma ou para oclusão de canal arterial quando este existe concomitantemente.

4.7. PROGNÓSTICO

O prognóstico para uma vida normal após uma bem sucedida reparação da coartação da aorta na infância é excelente. Crescimento e desenvolvimento normais são esperados. Pacientes sem um gradiente sistólico residual significativo ($< 10\text{mmHg}$ em repouso), com pressão arterial em membros superiores normal em repouso e em exercício, e sem aneurismas de aorta ou importantes lesões intracardíacas associadas, recomenda-se apenas que se evite exercícios envolvendo alto impacto torácico ou isométricos pesados¹.

Após o reparo da coartação, entretanto, o prognóstico a longo prazo pode ser afetado por inúmeras condições clínicas e hemodinâmicas, como recoartações, hipertensão arterial residual, eventos cardiovasculares ateroscleróticos, hipertrofia ventricular esquerda, aneurisma de aorta, eventos cerebrovasculares, entre outras.

Coartações recorrentes ou residuais ocorrem principalmente se a correção foi realizada em menores de três anos de idade, sem diferença entre técnicas (cirurgia ou angioplastia)¹.

Hipertensão arterial sistêmica residual ocorre principalmente em pacientes cujo reparo da coartação ocorreu depois de cinco anos de idade, mesmo sem gradiente residual significativo¹. Estudos mostram prevalência de hipertensão em repouso de aproximadamente 40%²⁸. Está provavelmente relacionada uma rigidez aórtica excessiva devido ao tempo prolongado de hipertensão pré-operatória¹⁷, além de reatividade vascular anormal, anormalidades na função dos baroreceptores e ativação no sistema renina-angiotensina-aldosterona^{1,21,28}. A correção cirúrgica leva a uma descarga simpática repentina, com hipertensão severa no pós operatório, o que pode levar ao desenvolvimento da síndrome pós-coartectomia, que consiste em dor abdominal, náuseas, vômitos, leucocitose, hemorragia e

necrose intestinal^{18,21}. Hipertensão reativa é incomum em pacientes submetidos a angioplastia por balão²¹.

Hipertrofia ventricular esquerda é um importante fator de risco para eventos cardiovasculares em pacientes hipertensos, e isto também é válido para pacientes pós correção de CoA^{6,29}. Estudos mostram que 37% da mortalidade tardia são devido à doença coronariana, ou seja, cerca de um terço das mortes ocorrem devido a infarto do miocárdio³⁰. Estudo com adolescentes e adultos jovens pós correção da CoA, mostrou a presença de perfusão miocárdica anormal na ausência de doença arterial coronariana³⁰.

Aneurisma aórtico pode desenvolver-se no local do reparo da coartação. A incidência é maior na aortoplastia com uso de patch. Uma vez presentes, esses aneurismas podem progredir rapidamente e serem responsáveis por ruptura aórtica e morte. Pode ocorrer ainda dissecação aórtica com ou sem a presença de aneurismas no sítio de reparo da coartação. Os fatores que predis põem a dissecação incluem necrose cística na camada média da parede da aorta, aterosclerose, hipertensão arterial persistente e dilatação da aorta ascendente, particularmente comum na síndrome de Turner¹.

Eventos cerebrovasculares são importantes causas de morbi-mortalidade tardias em pacientes que tiveram CoA. Hemorragia intracraniana pode ocorrer, associada ou não a hipertensão, devido a presença de aneurismas no circulo de Willis, a qual é uma anormalidade comumente associada a CoA¹.

Endocardites bacterianas ou endarterites são responsáveis por importante morbidade em pacientes com CoA corrigida. Endocardite pode ocorrer devido a presença de valva aórtica bicúspide ou outras lesões cardíacas associadas. Esses pacientes devem receber portanto profilaxia para endocardite infecciosa^{1,16,17}.

Finalmente, o prognóstico a longo prazo pós correção da CoA é afetado profundamente pela presença de lesões intracardíacas associadas. A mortalidade em neonatos

com coartação complexa e insuficiência cardíaca congestiva é muito elevada. Aqueles que sobrevivem encontram morbidade relacionada a presença de defeitos no septo ventricular, estenose aórtica valvar e subvalvar, estenose mitral ou outros defeitos cardíacos complexos. Muitos pacientes demandarão múltiplos cateterismos e intervenções transcaterter ou cirúrgicas durante a vida, com grande morbi-mortalidade¹.

5. CONCLUSÃO

A coartação de aorta é uma cardiopatia congênita relativamente comum na infância, que consiste tipicamente em uma estenose da aorta torácica proximal. Essa aparente simplicidade anatômica, entretanto, não é condizente com os complexos desafios que a coartação traz para o pediatra e cardiologista pediátrico.

O mecanismo de como a coartação é formada embriologicamente não é totalmente conhecido. A fisiopatologia da coartação depende não somente da severidade da coartação, mas também da presença de lesões associadas como defeito no septo ventricular e estenose aórtica ou mitral.

A apresentação clínica varia desde insuficiência cardíaca e choque em recém nascidos a hipertensão assintomática ou sopro cardíaco em crianças maiores. Frequentemente a CoA não é reconhecida pelo pediatra geral. A palpação de pulsos e aferição de pressão arterial em consultas de rotina são necessários para evitar o atraso no diagnóstico.

As opções terapêuticas disponíveis para a coartação incluem diversos procedimentos cirúrgicos, como ressecção e anastomose e aortoplastia com flap de subclávia ou patch sintético, e angioplastia com balão com ou sem uso de stents vasculares.

Finalmente, os resultados clínicos e o prognóstico após o tratamento variam bastante e não são inteiramente benignos. Em muitos pacientes o prognóstico a longo prazo é afetado pela presença de lesões cardíacas associadas, como coartação residual ou hipoplasia do arco aórtico e hipertensão em repouso ou em exercício, que pode persistir apesar de uma correção anatômica satisfatória. Os sobreviventes podem apresentar, portanto, grande morbidade, incluindo doenças cardiovasculares ateroscleróticas, cerebrovasculares, aneurismas e dissecações de aorta.

6. REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. BEEKMAN, R.H. *Coarctation of the aorta*. Moss and Adams's heart disease in infants, children and adolescents. 6. ed. Philadelphia: Lippincott, Williams & Wilkins, 2001. v.2, p. 1111-1132.
2. RAO, P Syamasundar. *Coarctation of the aorta* : emedicine, Texas, dez. 2006. Disponível em: <www.emedicine.com>. Acesso em:01 ago. 2008.
3. NELSON .TRATADO DE PEDIATRIA. *In: coarctação de aorta*. 5. ed.atual. São Paulo : Saraiva, 2005. v.2, p.1616-1619.
4. CASPAÑEDA, A. *Congenital Heart Defects and Procedures* : aortic coarctation.Cardiac Surgery of the Neonate and Infants. 1. ed. atual. EUA: WB Saunders-Company, 1994. p. 333-352.
5. TINOCO, E.C.A., e col. Tratamento endovascular em paciente portador de coarctação de aorta: relato de caso. *J. Vasc. Bras*, v. 6, n. 1, 2007. p. 82-85.
6. MUSTO,C. e col.Endovascular treatment of aortic coarctation : long-term effects on hypertension. *Int J Cardiol*, 2007. p. 1-6.
7. LORIER, G., e col. Coarctação de aorta em crianças até um ano. Análise de 20 anos de experiência. *Arquivos Brasileiros de Cardiologia*, v. 85, n. 1, 2005. p. 51-56.
8. OLIVEIRA. A.S.A., e col. Tratamento cirúrgico da coarctação da aorta: experiência de três décadas. *Rev Bras Cir Cardiovasc*, v. 22, n. 3, 2007. p. 317-321.
9. HO, S. I., e col. *Color of Congenital Heart Disease. Morphologic and Clinical Correlations*. 1. ed. atual. Barcelona: Hosby-Wolff, 1995.
10. EICHHORN, J.G., e col. Magnetic resonance blood flow measurements in the follow-up of pediatric patients with aortic coarctation – A re-evaluation. *Int J Cardiol*, v. 113, 2006. p. 291-298.
11. UTUK, O., e col. Coarctation of the aorta evaluated with 64-row multislice computed tomography. *International Journal of Cardiology*, v. 111, 2006. p. 169-171.
12. SIMON, L., e col. Sepsis e Síndrome da Resposta Inflamatória Sistêmica (SRIS). *In: Piva & Celiny Medicina intensiva em pediatria*. 1 ed. atual. Rio de Janeiro: Revinter, 2005. p.103-134.
13. EBAID, M. Cardiopatias congênitas e adquiridas. *In: Marcondes, E*. 9. ed. atual. São Paulo: Sarvier, 2004. p. 464-488. Tomo III Pediatria clínica especializada.
14. ENGEL, C.L., e col. As vasculites. *In: Medcurso 2005 Reumatologia*. 1.ed. Rio de Janeiro: Zit, 2005. v. 3. p.7-29.
15. CURZON, C.L., e col. Cardiac surgery in infants with low birth weight is associated with increased mortality: Analysis of the Society of Thoracic Surgeons Congenital Heart Database. *J. Thorac Cardiovasc Surg*, v.135, 2008. p. 546-551.

16. HOIMYR, H., e col. Surgical repair of corctation of the aorta: up to 40 years of follow-up. *European Journal of Cardio-thoracic Surgery*, v.30, 2006. p. 910-916.
17. AMARAL, F., e col. Qualidade de Vida após Correção Cirúrgica de Coartação de Aorta. Análise Retrospectiva de um Grupo de Pacientes Seguidos a Longo Prazo. *Arq. Bras. Cardiol*, v. 68, n. 6,1997. p. 421-427.
18. ALBUQUERQUE, L.C., e col. Correção cirúrgica da coartação de aorta nos primeiros seis meses de vida. *Rev Bras Cir Cardiovasc*, v. 17, n. 2, 2002. p. 29-35.
19. DINKHUSEN, J.J., e col. Tratamento crúrgico da coartação de aorta pela aortoplastia trapezoidal. *Arq Bras Cardiol*, v. Aortic Arch82, n.1, 2004. p. 9-17.
20. SCHOENHOFF, F.S., e col. Off-Pump Extraanatomic Aortic Bypass for the Treatment of Complex Aortic Coarctation and Hypoplastic. *Ann Thorar Surg*, v. 85, 2008. p. 460-464.
21. WARD, K.E. Complications of balloon coarctation angioplasty. *Progress in Pediatric Cardiology*, v. 14, 2001. p. 59-71.
22. Walhout, R.J., e col. Angioplasty for coarctation in different aged patients. *American Heart Journal*, v. 144, n. 1, 2002. p. 180-186.
23. RODÉS-CABAU, J., e col. Comparison of surgical and transcatheter treatment for native coarctation of the aorta in patients ≥ 1 year old. The Quebec Native Coarctation of the Aorta Study. *American Heart Journal*, v. 154, n. 1, 2007. p. 186-192.
24. WALHOUT, R.J., e col. Comparison of surgical repair with balloon angioplasty for native coarctation in patients from 3 months to 16 years old. *European Journal of Cardio-thoracic Surgery*, v. 25, 2004. p. 722-727.
25. SLACK, M. C. The role stenting in coarctation of the aorta. *Progress in Pediatric Cardiology*, v. 14, 2001. p. 45-57.
26. KIM, W., e col. A successful stenting of the coarctation of the aorta in a patient presented with acute pulmonary edema. *International Journal of Cardiology*, v. 113, 2006. p. 267-269.
27. KPODONU, J., e col. A Novel approach for the endovascular repair of the small thoracic aorta: customizing off-the-shelf endoluminal grafts to treat a post-coarctation pseudoaneurysm. *Ann. Thorac. Surg*, v. 85, 2008. p. 1115-1117.
28. OU, P., e col. Increased central aortic stiffness and left ventricular mass in normotensive young subjects after successful coarctation repair. *American Heart Journal*, 2008. p. 187-193.
29. GIARDINI, A., e col. Impact of transverse aortic arch hypoplasia after surgical repair of aortic coarctation: An exercise echo and magnetic resonance imaging study. *International Journal of Cardiology*, v. 119, 2007. p. 21-27.
30. COOK, S. C., e col. Myocardial ischemia in asymptomatic adults with repaired aortic coarctation. *International Journal of Cardiology*, 2008. p. 1-7.