

Coarctação da Aorta – Detecção Tardia

Silvia Alvares¹, Conceição Mota², Marisa Carvalho², Marília Loureiro¹

RESUMO

As causas mais frequentes de hipertensão arterial na população pediátrica variam com a idade. No lactente e criança mais pequena é habitualmente secundária a doença cardíaca ou renal. No adolescente e criança mais velha, obesos e com história familiar de hipertensão, a etiologia mais frequente é a hipertensão essencial ou idiopática.

Apresenta-se o caso clínico de uma adolescente de 12 anos, referenciada à consulta de Cardiologia Pediátrica para avaliação das repercussões cardíacas de hipertensão arterial de difícil controlo. A hipertensão arterial tinha sido detectada há dois anos e a investigação anterior não revelara causa secundária. De relevante ao exame físico apresentava obesidade, sopro sistólico de ejeção, com irradiação para o dorso, ausência de sopro abdominal, pulsos femorais diminuídos relativamente aos radiais e um gradiente de pressão arterial com diferencial de 50 mmHg entre os membros superiores e inferiores. O ecocardiograma transtorácico mostrou hipertrofia concêntrica ventricular esquerda; o estudo ecocardiográfico supraesternal não foi conclusivo; detectou-se fluxo de coarctação da aorta a nível da aorta abdominal. A angiorressonância confirmou a existência de coarctação da aorta após a emergência da artéria subclávia esquerda tendo efectuado tratamento cirúrgico.

Este caso é exemplo da importância de um exame físico completo na abordagem da criança com hipertensão arterial,

nomeadamente a palpação dos pulsos periféricos e a avaliação da pressão arterial nos 4 membros. Perante a suspeita clínica de coarctação da aorta e um estudo ecocardiográfico/Doppler inadequado, salienta-se que os registos de Doppler pulsado a nível da aorta abdominal revelam informações valiosas relativamente à presença de coarctação.

Palavras chave: hipertensão arterial, criança, adolescente, coarctação da aorta

Nascer e Crescer 2009; 18(2): 120-123

INTRODUÇÃO

Têm sido registados avanços significativos nas últimas quatro décadas na área da hipertensão arterial (HTA), tais como a identificação genética de algumas formas da HTA, novas técnicas de imagem e o desenvolvimento de fármacos mais selectivos para o tratamento da HTA na criança e adolescente⁽¹⁾. Apesar dos avanços tecnológicos, a história e o exame físico continuam a ser o alicerce na avaliação da criança com HTA

Numa primeira avaliação de uma criança com HTA é obrigatório a medição da pressão arterial (TA) em ambos os braços e nos membros inferiores, com braçadeiras adequadas ao tamanho dos membros. Habitualmente a TA nos membros inferiores excede em 10 a 20 mmHg a dos membros superiores. Se a TA é menor nos membros inferiores, se os pulsos femorais são fracos ou atrasados relativamente aos radiais, ou ausentes deve suspeitar-se de coarctação da aorta⁽²⁾.

A coarctação da aorta caracteriza-se habitualmente por um estreitamento da aorta torácica, imediatamente distal à artéria subclávia esquerda. No entan-

to, o estreitamento pode ter outras localizações na aorta torácica ou raramente, na aorta abdominal. Em alguns casos, a coarctação atinge um longo segmento sob a forma de hipoplasia tubular. É responsável por 6 a 8 % de todas as malformações cardíacas congénitas e é 2 a 5 vezes mais frequente no sexo masculino. A maioria dos casos ocorre esporadicamente e a recorrência familiar é rara⁽²⁾.

Os autores descrevem um caso de coarctação da aorta com diagnóstico tardio.

CASO CLÍNICO

Adolescente de 12 anos, sexo feminino, referenciada à Consulta de Cardiologia Pediátrica para avaliação do atingimento cardíaco no contexto de HTA de difícil controlo.

Dois anos antes iniciou queixas de cefaleias frequentes que motivaram várias idas ao serviço de urgência do hospital da área e consequente seguimento em consulta por hipertensão arterial (TA sistólica-150mmHg e TA diastólica-100mmHg). A investigação foi negativa e o ecocardiograma bidimensional/doppler revelou ligeira hipertrofia ventricular esquerda.

Os antecedentes pessoais eram irrelevantes. Na família a avó e tios paternos tinham HTA e o pai tinha sido operado a coarctação da aorta aos 10 anos e a recoarctação aos 18 anos.

Ao exame físico apresentava um sopro sistólico de ejeção, com irradiação para o dorso, ausência de sopro abdominal, pulsos femorais menos amplos que os radiais e um gradiente de pressão arterial com diferencial de 50 mmHg entre os membros superiores e inferiores.

O ecocardiograma bidimensional/Doppler mostrava hipertrofia concêntrica do ventrículo esquerdo, sem outras mal-

¹ Serviço de Cardiologia Pediátrica, H Maria Pia - CHP

² Serviço de Nefrologia Pediátrica, H Maria Pia - CHP

formações intracardiacas. Na abordagem supraesternal o estudo do arco aórtico por Doppler contínuo não revelou fluxos anormais. A investigação por Doppler pulsado da aorta abdominal foi diagnóstico e está representada na figura 1.

Realizou angio-RM que mostrou o local da coarctação logo após a emergência da artéria subclávia esquerda (figura 2).

A doente foi submetida a correcção cirúrgica que consistiu em aortoplastia com *flap* de subclávia (figura 3). Actualmente, seis meses após a cirurgia, está medicada com inibidores da enzima de conversão e apresenta TA sistólica no P50-90. A monitorização ambulatória da pressão arterial regista HTA sistólica nocturna (>P95), não *dipper*.

COMENTÁRIOS

A HTA na criança e adolescência contribui para a aterosclerose prematura e para o desenvolvimento precoce de doença cardiovascular. Neste contexto a perspectiva clínica da TA em idade pediátrica tem-se alterado nos últimos anos com a sistematização da avaliação da TA introduzida na *Fourth Task Force Report* de 2004⁽³⁾. De acordo com essas recomendações a medição da TA deve fazer parte do exame físico na consulta de saúde infantil, a todas as crianças com idade superior a 3 anos. Nas crianças com idade inferior deverá ser avaliada a TA se tiverem história de complicações neonatais requerendo cuidados intensivos, doença cardíaca congénita, infecções do tracto urinário, hematúria, proteinúria, doença renal ou urológica conhecida, história familiar de doença renal congénita, transplante de órgãos sólidos ou medula óssea, malignidade, tratamento com fármacos conhecidos por aumentar a TA, outras doenças sistémicas associadas a HTA ou evidência de hipertensão intracraniana. Apesar destas recomendações, ainda continua a haver detecção tardia de HTA na criança, como no caso descrito, o que nos adverte para a necessidade de uma maior atenção nesta área nas consultas de saúde infantil.

A história e exame físico nesta adolescente são compatíveis com o diagnóstico de coarctação da aorta torácica. A hipertensão arterial ou sopro cardíaco

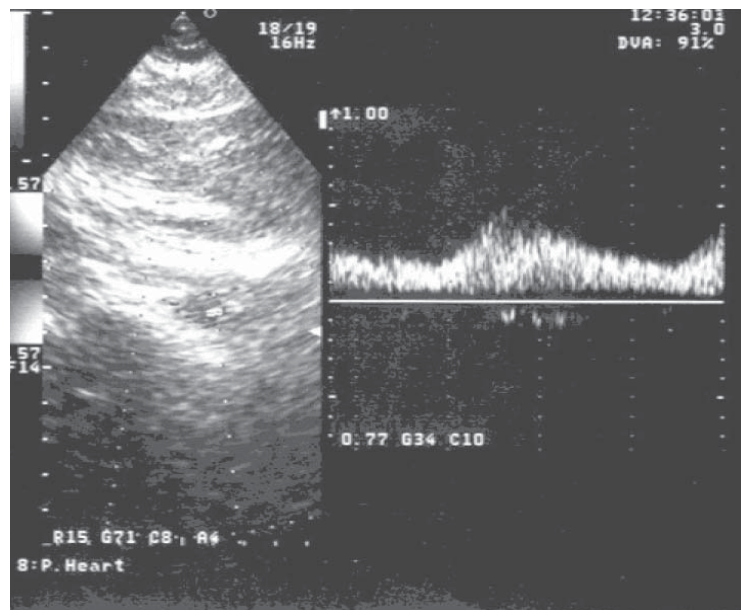


Figura 1 - Registos de Doppler pulsado em abordagem subcostal. O fluxo na aorta abdominal mostra um fluxo antegradado contínuo, com predomínio sistólico de baixa amplitude; sem retorno à linha de base do traçado em diástole.



Figura 2 - Angio-RM que mostra o local da coarctação logo após a emergência da artéria subclávia esquerda

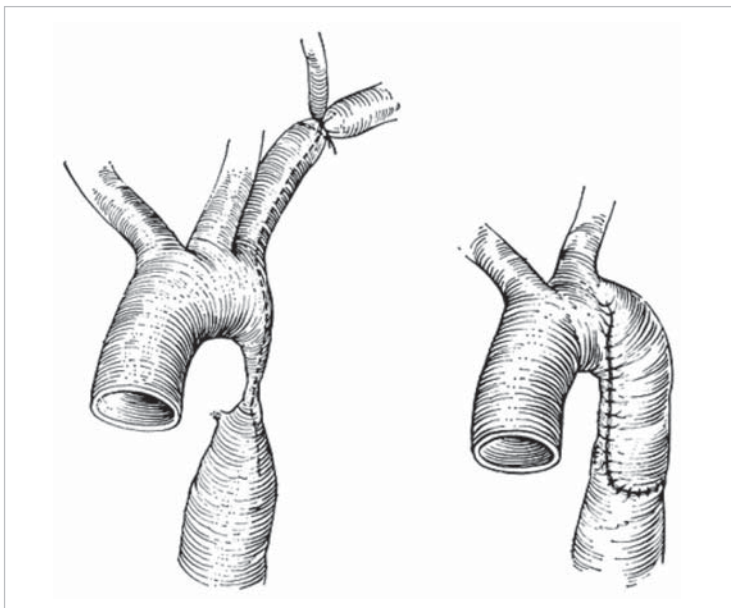


Figura 3 - Reparação de Coarctação da aorta com retalho de subclávia (adaptado de Waldhausen JA, Surg Nahrwold DA. Repair of coarctation of the aorta with a subclavian flap. J Thorac Cardiovasc 1966;51:532)

são formas frequentes de apresentação da coarctação da aorta no adolescente e criança. Algumas crianças podem referir claudicação intermitente dos membros inferiores ou cefaleias frequentes. A idade de diagnóstico pode ser tardia, como no caso presente, dado que a maioria das crianças estão assintomáticas e os sinais físicos podem ser frustres. A média de idade de diagnóstico encontrada por Stratford e col num estudo de revisão (1969-1978) em doentes acima do ano de idade foi de 10 anos; a HTA ou sopro cardíaco foram os motivos de referência mais frequentes e só em 14% dos casos fora estabelecido o diagnóstico de coarctação pelo médico assistente⁽⁴⁾. Os sinais físicos patognomónicos de coarctação da aorta são a diminuição, atraso ou ausência de pulsos femorais comparativamente aos pulsos radiais e a diferença de TA nos membros inferiores e superiores. À auscultação cardíaca é habitual um sopro sistólico de ejeção mais audível nos focos da base e audível no dorso, mas depende da existência de lesões cardíacas associadas⁽²⁾.

O ecocardiograma bidimensional/Doppler é o meio de diagnóstico de eleição, permitindo a avaliação anatómica e

fisiológica na grande maioria dos doentes. Para além de possibilitar a detecção de anomalias cardíacas associadas, a abordagem supraesternal visualiza a coarctação típica como um estreitamento localizado abaixo da origem da artéria subclávia esquerda. O estudo por Doppler contínuo estima a gravidade hemodinâmica da coarctação, medindo o gradiente instantâneo através da coarctação. Nos doentes com uma imagem supraesternal inadequada, a investigação por Doppler pulsado a nível da aorta abdominal (abordagem subcostal) é fundamental para o diagnóstico. No caso descrito registou-se um fluxo anterógrado contínuo, confirmando o diagnóstico clínico⁽⁵⁾.

A ressonância magnética define a localização e severidade da coarctação, permite a avaliação de fluxos e estima gradientes de pressão. A Angio-TC também proporciona um diagnóstico anatómico preciso em doentes com coarctação e anomalias do arco aórtico. O tempo de aquisição de imagens é muito rápido mas tem a desvantagem de exposição a uma dose elevada de radiação^(6,7). O cateterismo cardíaco é habitualmente desnecessário perante as novas técnicas imagiológicas menos invasivas.

O tratamento da coarctação da aorta actualmente é ainda um tema controverso, sendo alternativas a reparação cirúrgica ou o tratamento por cateterismo de intervenção. A mortalidade da cirurgia da coarctação da aorta simples em crianças aproxima-se de 0%. As complicações no pós-operatório incluem HTA paradoxal, isquemia da espinal-medula e paralisia (rara) lesões dos nervos frénico ou laríngeo, quilotórax, hemorragia e infecção⁽²⁾.

A angioplastia por balão é uma alternativa menos invasiva para o tratamento da coarctação localizada. Inicialmente utilizada para o tratamento da recoarctação, tem sido usada desde 1982 no tratamento da coarctação nativa, embora esta estratégia continue a ser polémica. As complicações agudas (lesão da artéria femoral e trombose) estão descritas sobretudo em lactentes. Os resultados com sucesso a curto prazo estão na redução do gradiente e no aumento do diâmetro na região da coarctação da aorta. Ainda controversos são os resultados a longo prazo, nomeadamente reestenose ou recoarctação e a formação de aneurismas no local da dilatação. Na recoarctação a dilatação por balão é considerado o procedimento de eleição, seguro e eficaz a longo prazo⁽⁸⁻¹²⁾.

Também os *stents* intravasculares representam um tratamento alternativo à cirurgia ou angioplastia na coarctação da aorta (nativa ou recoarctação). A sua utilização está limitada a crianças mais velhas e adolescentes e ainda não há informação suficiente relativa à necessidade de redilatação com o crescimento do doente⁽¹³⁾.

Após o tratamento da coarctação simples na criança é de esperar um crescimento e desenvolvimento normais. Se o gradiente sistólico é inferior a 10 mmHg em repouso, se a pressão arterial é normal em repouso e em exercício, a criança pode manter uma actividade física normal, limitando-se a prática de exercício isométrico intenso ou com risco de colisão torácica⁽²⁾.

Embora a coarctação da aorta seja uma lesão aparentemente simples, é uma doença que continua a desafiar os investigadores, clínicos e cirurgiões, uma vez que o seguimento a longo prazo dos

doentes mostra morbidade e mortalidade significativas. Apesar de uma correção cirúrgica adequada os doentes têm risco de HTA (70%), recoarctação (8-54%), aneurismas da aorta/pseudoaneurismas e morte súbita. A necessidade de reintervenção por recoarctação estima-se em 15% aos 5 anos e 30% aos 10 anos. O prognóstico a longo prazo pode ser afectado pela presença de alterações fisiológicas importantes, sob a forma de hipertrofia ventricular esquerda, HTA sistémica (independente do sucesso no alívio do obstáculo aórtico e eventualmente relacionada com disfunção dos baroreceptores e/ou alterações primárias da parede arterial) ou doença vascular arteriosclerótica precoce, descritas muitas décadas após o procedimento inicial, pelo que estes doentes devem manter-se em seguimento em consulta de Cardiologia^(2,14-16).

COARCTATION OF THE AORTA – STILL A MISSED DIAGNOSIS

ABSTRACT

The causes of arterial hypertension in the pediatric population are related to the age of the child. In the infant and younger children it is usually secondary to cardiac or renal diseases. For the adolescent with mild elevation of blood pressure, overweight and a strong family history of hypertension, primary or essential hypertension is most likely.

We present a case report of a 12 year-old girl referred for cardiac evaluation in the setting of hypertension difficult to control. Diagnosis of hypertension was established at the age of ten and former investigation was inconclusive.

On physical examination she presented a precordial systolic ejection murmur with irradiation to the back, no abdominal murmur, diminished and delayed pulses in the right femoral artery compared with the right radial artery and an arm-leg pressure gradient of 50 mmHg.

Two D/Doppler Echocardiogram showed concentric LV hypertrophy, with no other structural cardiac malformations; Doppler investigation of the aorta from the suprasternal view was not conclusive.

Pulsed wave Doppler recordings from the abdominal descending aorta showed a continuous antegrade flow signal, with no evidence of flow reversal or cessation. MR angiography located the coarctation just distal to the left subclavian artery.

Surgical repair consisted in the subclavian flap aortoplasty procedure.

Aortic coarctation is still a missed and late diagnosis. This case report is an example of the importance of a complete physical examination in the presence of arterial hypertension in children, namely the palpation of radial and femoral pulses and the leg-arm pressure gradient.

In the presence of clinical suspicion of coarctation of the aorta, and in those patients with inadequate supraasternal notch echocardiography or Doppler examinations, pulsed Doppler recording from the abdominal descending aorta can supply valuable indications of the presence of a thoracic coarctation

Key-words: arterial hypertension, children, adolescents, coarctation of the aorta

Nascer e Crescer 2009; 18(2): 120-123

BIBLIOGRAFIA

1. Varda NM, Gregoric A. Diagnostic approach for the child with hypertension. *Pediatr Nephrol.* 2005; 20(4):499-506.
2. Beekman III R. Coarctation of the aorta. In Allen HD, Driscoll DJ., Shaddy RE, and Feltes TF, Moss and Adams' Heart Disease in Infants, Children, and Adolescents. 7TH ed Philadelphia, Lippincott Williams &Wilkins; 2008. p. 987- 1005.
3. The fourth report on the diagnosis, evaluation, and treatment of high blood pressure in children and adolescents. *Pediatrics.* 2004; 114(2 Suppl 4th Report):555-76.
4. Strafford, Maureen A., Griffiths, Sylvia P., Gersony, Welton M., Coarctation of the Aorta: A study in Delayed Detection. *Pediatrics.* 1982; 69(2):159-163.
5. Snider R, Serwer G. Ritter SB. Echocardiography in pediatric heart disease. St Louis: Mosby, 1997: 452

6. Eichhorn JG, Fink C, Delorme S, Hagl S, Kauczor HU, Ulmer HE. Magnetic resonance blood flow measurements in the follow-up of pediatric patients with aortic coarctation - a re-evaluation. *Int J Cardiol.* 2006;113(3):291-8
7. Puranik R, Tsang VT, Puranik S et al. Late magnetic resonance surveillance of repaired coarctation of the aorta. *Eur J Cardiothorac Surg* 2009;36:91-95
8. Qureshi SA, Redington AN, Wren C, Ostman-Smith I, Patel R, Gibbs JL, de Giovanni J. Recommendations of the British Paediatric Cardiac Association for therapeutic cardiac catheterisation in congenital cardiac disease *Cardiology in the Young* (2000), 10:649-667
9. Horvath R, Towgood A, Sandhu SK. Role of transcatheter therapy in the treatment of coarctation of the aorta *J Invasive Cardiol.* 2008;20(12):660-3
10. Suárez de Lezo J, Pan M et al. Percutaneous interventions on severe coarctation of the aorta: a 21-year experience. *Pediatr Cardiol* 2005;26(2):176-89
11. Fiore AC, Fisher LK, Schwartz T et al. Comparison of angioplasty and surgery for neonatal coarctation. *Ann Thorac Surg* 2005; 80: 1659-1664
12. Fawzy ME, Awad M, Hassan W, et al. Long-term outcome (up to 15 years) of balloon angioplasty of discrete native coarctation of the aorta in adolescents and adult. *J Am Coll Cardiol* 2004;43: 1062-70.
13. Hamdan MA, Maheshwari S, Fahey JT, Hellenbrand WE. Endovascular stents for coarctation of the aorta: initial results and intermediate-term follow-up. *J Am Coll Cardiol* 2001;38: 1518-1523
14. Rao PS, Horvath R, Towgood A, Sandhu SK. Coarctation of the aorta. *Curr Cardiol Rep.* 2005;7(6):425-34
15. Vriend JW, Mulder BJ Late complications in patients after repair of aortic coarctation: implications for management *Int J Cardiol.* 2005; 101(3):399-406
16. de Bono J, Freeman LJ Aortic coarctation repair—lost and found: the role of local long term specialised care *Int J Cardiol.* 2005 Sep 30;104(2):176-83