

Correlação Anatomoclínica

(Caso 6/97 - Instituto do Coração do Hospital das Clínicas - FMUSP)

Mulher de 52 anos de idade foi encaminhada ao hospital para tratamento de dissecação da aorta. Há oito anos apresentou dispnéia desencadeada por médios esforços, procurou atendimento médico e foi hospitalizada em outro Serviço e feito o diagnóstico de insuficiência da valva aórtica. O eletrocardiograma (ECG) revelou bloqueio atrioventricular (BAV) de 2º grau Mobitz II, 2:1. Como parte da investigação clínica foi submetida a cateterismo cardíaco, que revelou insuficiência aórtica moderada, hipertensão arterial (HA) pulmonar moderada, hipocinesia difusa de grau leve de ventrículo esquerdo (VE). As artérias coronárias não apresentavam lesões obstrutivas. As pressões são apresentadas na tabela I.

Retornou ao Serviço de origem e recebeu indicação de implante de marcapasso definitivo, sendo implantado em modo de estimulação VVI. Dois anos depois foi submetida a troca da valva aórtica por prótese metálica. Evoluiu sem sintomas no período pós-operatório, em uso de nifedipina 30mg, furosemida 40mg e ácido acetil-salicílico 100mg diários. Não fez uso de medicação anticoagulante em qualquer período após a troca valvar. Cinco anos depois do implante do marcapasso foi feito o diagnóstico de exaustão do gerador e indicada sua troca.

O exame físico, nessa época, revelou pulso regular com frequência de 72bpm, pressão arterial (PA) 200 x 110 mmHg. O exame dos pulmões foi normal. O exame do coração revelou ruídos normais de prótese e sopro sistólico + em área aórtica com irradiação para a área mitral.

O ECG com marcapasso inibido revelou ritmo sinusal, frequência de 75bpm, intervalo PR de 0,20s, SÂP +60° para trás, SÂQRS +30° para trás, sobrecarga atrial e ventricular esquerdas e alterações da repolarização ventricular (fig. 1).

Os exames de laboratório revelaram hemoglobina 15,9g/dL, hematócrito 46%, glicemia 148mg/dL, taxas séricas de uréia 53mg/dL, de creatinina 1,1mg/dL, de sódio 147mEq/L e de potássio 4mEq/L e o coagulograma, tempo de protrombina de 13,4s, INR de 1,24 e tempo de trombo-plastina parcial ativada 25,8s, relação com o controle 0,99.

Após a troca de gerador, a paciente recebeu alta hospitalar com a mesma medicação já em uso, exceto a furosemida substituída pela hidroclorotiazida.

Cavidade	Sistólica	Diastólica inicial	Diastólica final	Média
Átrio direito				5
Ventrículo direito	60	0	10	
Artéria pulmonar	60	12		18
Oclusão pulmonar				10
Ventrículo esquerdo	220	0	10	
Aorta	220	110		150

No controle médico, um mês após a alta, não havia novos sintomas. A PA era 230x110mmHg. Foram acrescentados 10mg de enalapril e iniciada administração de warfarina 5mg diários.

Quinze dias após aquela consulta médica apresentou dor precordial, intensa, em facada, com irradiação para dorso com duração de 10min e com alívio espontâneo. Dois dias depois, o quadro repetiu-se, acompanhando-se de perda de força muscular em membros inferiores, que ocasionou queda da paciente. Procurou atendimento médico de urgência. A PA era 220x120mmHg e havia assimetria de pulsos periféricos. A tomografia de tórax, realizada em outro Serviço, foi considerada sugestiva de dissecação da aorta tipo I de DeBakey. A paciente foi encaminhada ao Instituto do Coração.

O exame físico revelou paciente em mau estado geral, pulso regular com frequência de 60bpm, a PA era 200 x 130 mmHg. O exame dos pulmões foi normal. O exame do coração revelou ruído de fechamento de prótese aórtica normal e sopro sistólico +/4+ em área aórtica. O abdome estava distendido e havia diminuição dos ruídos hidroaéreos. O membro inferior esquerdo estava cianótico e com diminuição de temperatura. Havia diminuição dos pulsos do membro inferior esquerdo em relação ao direito. A redução foi mais nítida no pulso pedioso.

O ECG revelou ritmo de estimulação artificial com frequência de 60bpm. A duração do complexo QRS era de 0,40s e as ondas T eram pontiagudas (fig. 2).

Nas horas seguintes a paciente evoluiu para choque circulatório, apresentou hematúria macroscópica e faleceu 3h após a internação.

Discussão

Aspectos clínicos - Trata-se de uma mulher de 52 anos de idade, portadora de HA e de prótese metálica por insufici-

Editor: Alfredo José Mansur

Editores Associados: Desidério Favarato

Vera Demarchi Aiello

Correspondência: Alfredo José Mansur - Incor - Av. Dr. Enéas C. Aguiar, 44 - 05403-000 - São Paulo, SP

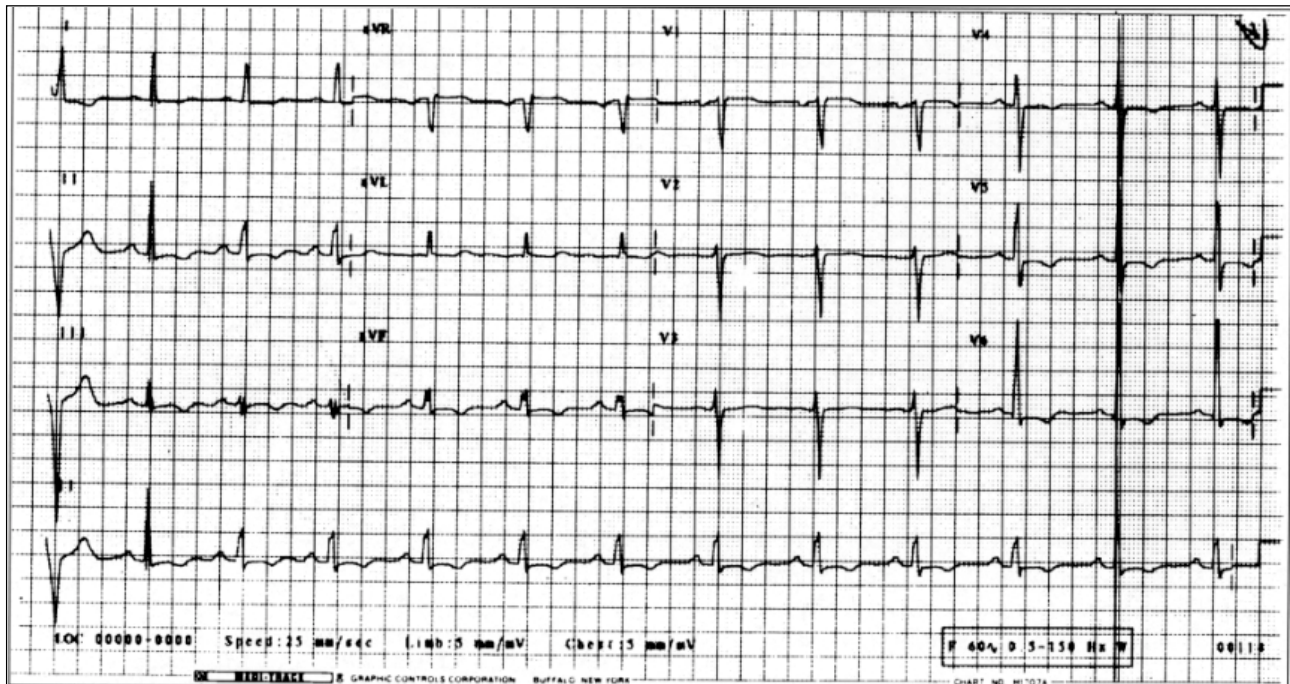


Fig. 1 - Eletrocardiograma. Sobrecarga de câmaras esquerdas e alterações secundárias da repolarização ventricular.

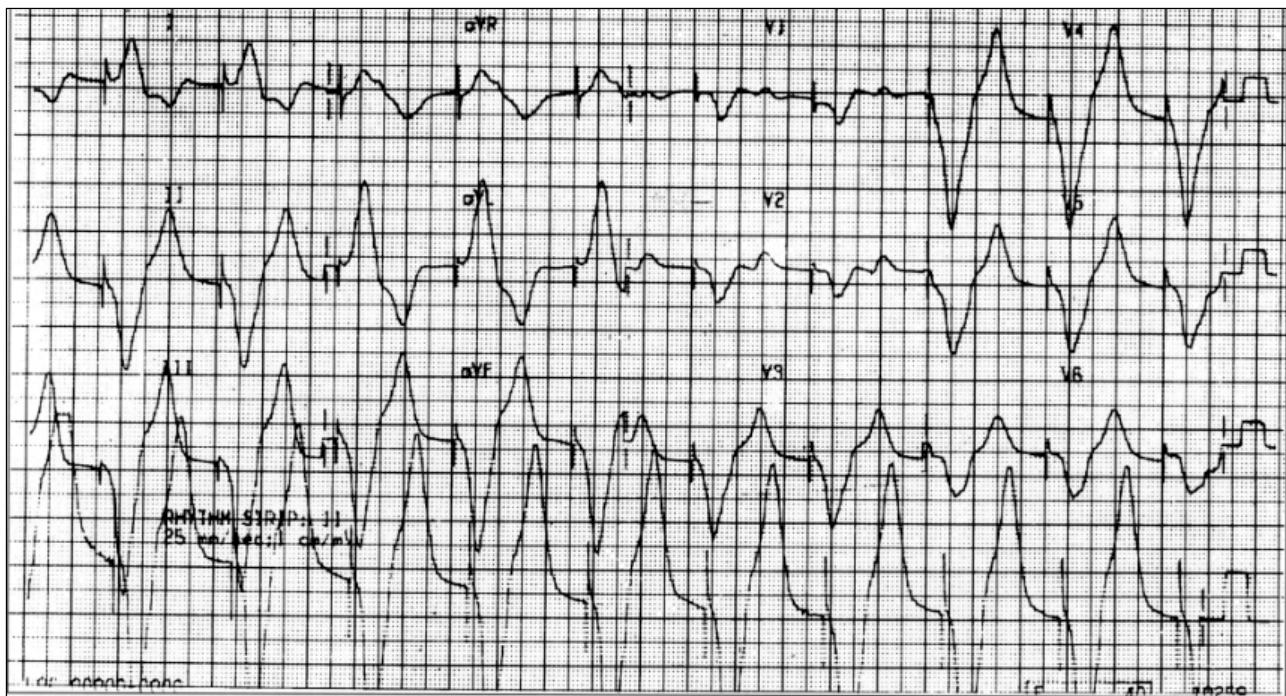


Fig. 2 - Eletrocardiograma. Ritmo de marcapasso artificial, complexos QRS de duração muito prolongada e ondas T pontiagudas, sugestivas de hipercalcemia.

ência da valva aórtica que desenvolveu dissecção de aorta proximal - tipo I de DeBakey - seis anos após a cirurgia. Apresentava ainda, marcapasso definitivo por BAV 2:1 Mobitz II. A HA não estava controlada em diversas consultas médicas.

A dissecção de aorta é doença pouco freqüente, e, habitualmente, de evolução catastrófica. Chega a ter mortalidade equivalente a 1% por hora nos casos não operados. A dissecção é geralmente secundária à rotura da íntima¹ com clivagem da camada média e dissecção da parede da artéria.

Vários são os fatores etiológicos²⁻⁴ relacionados à dissecção de aorta, destacando-se a HA⁵, a síndrome de Marfan, lesões inflamatórias (doenças do tecido conectivo), procedimentos cirúrgicos ou diagnósticos (iatrogênico), trauma, doenças endócrinas (síndrome de Turner, síndrome de Cushing, hipotireoidismo), aterosclerose (controverso), sífilis, gestação, válvula aórtica bivalvular e coarctação de aorta.

A dissecção de aorta após substituição da válvula

aórtica é rara: sua incidência varia de 0,53⁶ a 0,7%⁷. O intervalo de tempo entre a cirurgia valvar e a ocorrência da dissecação é variável. Pode ser precoce^{8,9}, ocorrendo em média 10 dias após a cirurgia e é devida aos fatores agressores diretos à parede da aorta que levam ao seu enfraquecimento, como o clampeamento e a aortotomia, levando ao enfraquecimento desta. A forma tardia⁶, que ocorre em média 11 anos após a cirurgia (7 a 16 anos), e da qual o caso apresentado parece ser um exemplo, tem as seguintes características: 1) incide geralmente em homens com idade maior que 60 anos de idade⁷; 2) a valvopatia inicial é geralmente a insuficiência aórtica, perfazendo 71%⁷ do total. Deste modo, a dissecação ocorre em 0,07%⁶ dos casos após a troca por estenose aórtica¹⁰ ao passo que em 29% após troca por insuficiência.

Em muitos pacientes com insuficiência aórtica, podemos encontrar alterações distróficas na parede da aorta, semelhantes às encontradas na síndrome de Marfan, como necrose cística da média, que explicam a maior incidência de dissecação de aorta neste grupo; 3) nesses casos, é comum encontrarmos algum grau de dilatação aórtica já na 1ª cirurgia. Em uma meta-análise⁷ de 2.788 pacientes com troca valvar aórtica, dentre os pacientes que sofreram dissecação, 90% tinham aorta alargada na cirurgia valvar. Esses são portadores da entidade chamada ectasia ânulo-aórtica e têm diâmetros de aorta >55mm. A incidência de dissecação é 1% do total de cirurgias valvares aórticas, que se eleva a 22% quando os diâmetros da aorta excedem 50mm; 4) a HA está presente na maioria dos casos; 5) discute-se a influência do tipo de prótese nos casos de dissecação pós-operatória. Alguns autores responsabilizaram próteses de tipo Starr Edwards⁶ pelas dissecações encontradas no passado. Atualmente, vários casos de dissecação ocorrem em pacientes que têm prótese de disco único, a qual tem padrão de ejeção semelhante ao encontrado na válvula aórtica bivalvular, que é reconhecidamente fator de risco para dissecação de aorta (incidência 9 vezes maior que a encontrada em valvas aórticas trivalvulares). Esses dados, no entanto, são resultado de estudos observacionais.

Concluindo, os pacientes que sofrem dissecação de aorta após substituição valvar, geralmente são homens de meia idade que sofreram cirurgia por insuficiência aórtica, hipertensos e com dilatação da aorta ascendente (>50mm). A paciente em questão possui a maior parte dessas características.

A mortalidade da dissecação nesses pacientes é alta, chegando a 43%. Tendo-se em vista os fatores predisponentes citados, devemos realizar medidas profiláticas, como o controle adequado da hipertensão, de preferência com betabloqueadores, e a substituição da aorta ascendente. Vários são os autores^{6,7} que preconizam substituição da aorta ascendente no mesmo tempo cirúrgico da troca valvar, quando seus diâmetros forem >55mm. O tempo adicional de extracorpórea necessário para tanto, caso se consiga evitar o reimplante das coronárias, é <20min e o risco adicional é mínimo. Nos casos em que a dilatação é moderada, entre 45 e 55mm, recomenda-se reforço da parede da aorta com teflon ou dacron, no mesmo tempo da substituição

valvar. Em estudo de 752 intervenções cirúrgicas com troca valvar associada ao reforço da aorta ascendente, não foi observado nenhum caso de dissecação. Essas indicações de cirurgia baseiam-se na maior parte em estudos observacionais, sendo necessários estudos prospectivos para melhor esclarecimento^{9,10}.

A paciente em questão apresentava um quadro de dissecação de aorta com diversas complicações. Já na entrada, havia diminuição de força em membros inferiores, ou seja, paraplegia crural, provavelmente secundária à isquemia medular. Evoluiu com assimetria de pulsos e isquemia do membro inferior esquerdo e o quadro abdominal sugerindo isquemia mesentérica.

As complicações vasculares¹¹ ocorrem em 49% das dissecações proximais, das quais 28% são clinicamente evidentes. Esses pacientes têm mortalidade superior aos demais (51%)¹². Os mecanismos etiopatogênicos dessas complicações vão desde a compressão dos vasos em seu ponto de origem, no caso de pequenos ramos, até obstrução de artérias maiores por extensão da dissecação, e conseqüente lentificação do fluxo e trombose da luz.

A incidência de paraplegia na dissecação varia de 2 a 8% dos casos com média de 4,2%. A medula tem irrigação sanguínea variável e complexa¹³. A porção inferior da medula é suprida por ramos diretos da aorta, incluindo ramos intercostais, lombares, ileolombares e sacrais. Dentre esses, a maior parte do suprimento, de T10 a L1, vem da artéria de Adamkiewicz. Na dissecação ocorre rotura desses ramos da aorta com isquemia medular e paraplegia. Quando associado a distúrbios da hemostasia ou uso de warfarin o infarto pode ser hemorrágico.

O envolvimento da artéria mesentérica superior e tronco celíaco pela dissecação foi encontrado em 10% das autópsias¹². O aparecimento de isquemia mesentérica clinicamente significativa é incomum e freqüentemente fatal.

A dissecação que se prolonga até aorta abdominal é, em geral, espiralada e envolve sua porção posterior e esquerda. Por isso, leva ao comprometimento das artérias renal e ilíaca esquerdas, o que torna a isquemia de membro inferior esquerdo, como no nosso caso, a mais comum. Os casos de isquemia de membros inferiores são associados a alta mortalidade, que gira em torno de 70%¹².

O evento final responsável pelo óbito na dissecação é a rotura da aorta em 90% dos casos¹². Em geral, ocorre próxima ao orifício de entrada, cuja localização mais freqüente é na aorta ascendente, com extravasamento de sangue para o pericárdio (72% das vezes). Pode também ocorrer rotura mais distal com exsanguinação para o tórax (22%), retroperitônio (<1%) ou múltipla (4,5%).

Como salientamos, a evolução natural^{14,15} da dissecação de aorta tem mortalidade extremamente alta. Chega a apresentar índices >50% na 1ª semana, 60 a 75% nos primeiros 15 dias e 75 a 90% no 1º ano. O fato de ser secundário a cirurgia valvar e de ter evoluído com complicações vasculares torna este caso de evolução ainda mais grave.

Neste caso, houve relação temporal entre o início do uso de anticoagulantes e a ocorrência da dissecação. Embora

a indicação desta droga seja formal e de consenso, é possível aventar a hipótese do anticoagulante ter predisposto à ocorrência da dissecação, ou ao menos contribuído para a gravidade do quadro. Tem sido chamada a atenção para casos em que dissecação de aorta foi confundida com doenças trombóticas (tromboembolismo pulmonar, de membros inferiores e infarto agudo do miocárdio) e o uso de anticoagulantes¹⁶, ou mais recentemente, trombolíticos^{17,18}.

Examinaremos a coexistência de insuficiência aórtica e BAV do 2º grau. Embora essas doenças não sejam claramente correlacionadas, existem indícios de que alterações estruturais, tais como calcificação ou inflamação do anel aórtico, possam levar a distúrbios funcionais do sistema de condução, dada sua proximidade anatômica, por exemplo, que se verifica quando da ocorrência de BAV após cirurgia valvar aórtica ou após endocardite infecciosa com abscesso de anel aórtico. Mais raramente, em doenças inflamatórias, como doença reumática, policondrite recidivante¹⁹, artrite psoriásica²⁰, espondilite anquilosante²¹ e doença de Fabry²² pode ocorrer tal associação.

No entanto, no caso da insuficiência aórtica não relacionada a tais entidades etiológicas, como parece ser o caso apresentado, a associação com BAV também foi descrita. Em estudo ecocardiográfico²³ de 30 pacientes com BAV total, 33% deles apresentavam insuficiência aórtica. Outro estudo, que procurou identificar etiologia de BAV²⁴, demonstrou que 66% dos pacientes tinham cardiopatia; as mais frequentes foram a HA (18%), a valvopatia aórtica (5%) e o infarto de parede inferior (34%). Os demais casos foram atribuídos à doença de Lenègre (5%), ao prolapso de valva mitral (2%) e à sarcoidose (2%).

Ainda neste contexto vale a pena lembrar estudo²⁵ que procurou avaliar a condução atrioventricular por meio de estudo eletrofisiológico em pacientes com insuficiência aórtica e concluiu que em mais de 50% destes, esta encontrava-se mais lenta em relação aos controles.

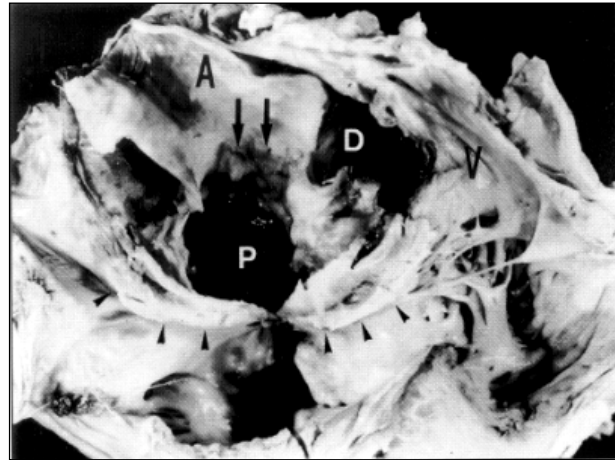
(Dra. Helena Nogueira Soufen)

Hipóteses diagnósticas - Dissecação de aorta por alteração de parede aórtica coexistente com valvopatia aórtica.

Necropsia

A autópsia revelou dissecação de aorta do tipo I estendendo-se até a bifurcação das ilíacas, sem apresentar orifício de reentrada e sem extravasamento de sangue para as cavidades. O orifício de entrada da dissecação encontrava-se em região de cicatriz de incisão cirúrgica na parede da aorta ascendente, 4,0cm acima da inserção da prótese aórtica. A prótese valvar aórtica era metálica, do tipo disco, e não apresentava alterações macroscópicas (fig. 3).

Havia ainda hipertrofia e dilatação moderada de VE. Como outros achados, a paciente apresentava aterosclerose generalizada de grau moderado, tanto em aorta como em artérias coronárias e cerebrais. No fígado, havia



3 - Visão lateral direita do coração, no qual foi realizada a abertura da parede medial do átrio direito (cabeças de seta), para mostrar ao fundo a aorta (A) aberta com prótese metálica (P). O orifício de dissecação (D) é contíguo à linha de sutura (setas). Veia cava superior (V) aberta.

alterações secundárias ao choque e nas supra-renais, hiperplasia nodular cortical. A histologia da aorta, na região do orifício de dissecação, mostrou delaminação da parede no terço posterior da camada média, porém sem a presença de necrose médio-cística ou aterosclerose no local.

(Dra. Patrícia Maluf Cury)

Diagnóstico anatomopatológico - Dissecação de aorta tipo I de DeBakey.

Comentários

A dissecação de aorta em pacientes com troca de valva aórtica é rara, responsável por cerca de 0,6% dos casos de dissecação²⁶, e mais rara ainda tardiamente, como neste caso^{27,28}. Em levantamento de cinco anos de autópsias de 144 pacientes com dissecação de aorta no Serviço de Anatomia Patológica do Instituto do Coração, foram encontrados 12 (8,3%) casos devidos a complicações pós-operatórias²⁹. Geralmente, os pacientes apresentavam HA sistêmica^{7,26} associada, e fragilidade da parede devida à necrose médio-cística ou aterosclerose⁸. No caso descrito, a histologia da aorta não revelou presença de aterosclerose ou necrose da parede, mas a paciente apresentava outros fatores predisponentes descritos na literatura, como a HA sistêmica e a insuficiência valvar como doença prévia. A ausência de alterações histológicas na parede da aorta também foi encontrada no caso descritos por Tayama e col²⁶, embora o fato de a presença de anomalia valvar congênita de base ser considerado também um fator predisponente.

Apesar do achado de necropsia de hiperplasia da cortical da supra-renal, não havia sinais clínicos de hiperaldosteronismo secundário e, provavelmente, a hipertensão era primária.

(Dra. Patrícia Maluf Cury)

Referências

1. Roberts WC - Aortic dissection: Anatomy, consequences, and causes. *Am Heart J* 1981; 101: 195-214.
2. Isselbacher EM, Eagle KA, Desanctis RW - Diseases of the Aorta. In: Braunwald E - Heart Disease: A Textbook of Cardiovascular Medicine (ed). 5th ed. Philadelphia: WB Saunders, 1997: 1546-81.
3. Wilson SK, Hatchins GM - Aortic dissection aneurysms: causative factors in 204 subjects. *Arch Pathol Lab Med* 1982; 106: 175-80.
4. Larson EW, Edwards WD - Risk factors for aortic dissection: a necropsy study of 161 cases. *Am J Cardiol* 1984; 53: 849-55.
5. Waller B, Kishel JC, Roberts WC - Severe aortic regurgitation from systemic hypertension. *Chest* 1982; 82: 365-8.
6. Thebenet AA - Dissecting aneurysms of the ascending aorta occurring late after aortic valve replacement. *J Cardiovasc Surg* 1992; 33: 272-5.
7. Pieters FA, Widdieshoven JV, Verardy AC, Geskez G, Cheriex E, Wellens H - Risk of aortic dissection after aortic valve replacement. *Am J Cardiol* 1993; 72: 1043-7.
8. Murphy DA, Craver JM, Jones EL, Bone DK, Guyton RA, Hatcher Jr CR - Recognition and management of ascending aortic dissection complicating cardiac surgical operations. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1983; 85: 247-56.
9. Litchford B, Okies JE, Sugimura S, Starr A - Acute aortic dissection from cross-clamp injury. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1976; 72: 709-13.
10. Muna WF, Spray TL, Morrow AG, Roberts WC - Aortic dissection after aortic valve replacement in patients with aortic stenosis. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1977; 74: 65-9.
11. Hughes JD, Bacha EA, Dodson TF, Martin T, Smith RB, Chaikof EL - Peripheral vascular complications of aortic dissection. *The Am J Surgery* 1995; 170: 209-11.
12. Cambria RP, Brewster DC, Gertler J et al - Vascular complications associated with spontaneous aortic dissection. *J Vascular Surgery* 1988; 7: 199-209.
13. Zull DN, Cydulka R - Acute paraplegia: a presenting manifestation of aortic dissection. *Am J Med* 1988; 84: 765-9.
14. Mc Cloy RM, Spietell Jr J, McGoon DC - The prognosis in aortic dissection (dissecting aortic hematoma or aneurysm). *Circulation* 1965; 31: 665-9.
15. De Sanctis RW, Doroghazi RM, Austen G, Buckley MJ - Aortic dissection. *N Engl J Med* 1987; 317: 1060-7.
16. Hirst AE, Johns VJ, Kime SW - Dissecting aneurysm of aorta. *Medicine* 1958; 37: 230-75.
17. Kamp TJ, Golschmidt PJ, Brenker CJA, Resar JR - Myocardial infarction, aortic dissection and thrombolytic therapy. *Am Heart J* 1994; 128: 1234-6.
18. Menon V, Miles TC, Schwartz J - Thrombolytic drugs and acute aortic dissection. *Am Heart J* 1995; 130: 1312-13.
19. Bowness P, Hawley IC, Morris T, Dearden A, Walport MJ - Complete heart block and severe aortic incompetence in relapsing polycondritis: clinic and pathologic findings. *Arthritis Rheum* 1991; 34: 97-100.
20. Sanchez Sanchez M, Moya Mur JL, Brito Brito E, Morales Piga A, Morales Duran - Psoriatic arthritis associated with severe aortic insufficiency and complete atrioventricular blockage. *Rev Esp Cardiol* 1989; 42: 68-70.
21. Badui E, Jimenez J, Robles E, Garcia Rubi DE, Mintz G - The heart and ankylosing spondylitis. *Arch Inst Cardiol Mex* 1985; 55: 69-74.
22. Iwasaki M, Yamauchi K, Maeda M et al - Echocardiographic findings in a case of Fabry's disease with aortic regurgitation and complete heart block, and in his family members. *J Cardiol* 1988; 18: 589-98.
23. Tanigawa N, Ozawa Y, Shimada H et al - Valvular regurgitation in patients with complete heart block by color doppler echocardiography. *Koyue to Junkan* 1990; 38: 65-70.
24. Strasberg B, Leon FAV, Dhingra RC et al - Natural history of chronic second degree atrioventricular nodal block. *Circulation* 1996; 63: 1043-9.
25. Friedman HS, Zaman Q, Haft JI, Melendy S - Assessment of atrioventricular conduction in aortic valve disease. *Br Heart J* 1978; 40: 911-17.
26. Tayama K, Aoyagi S, Akashi H et al - Aortic dissection after aortic valve replacement. Report of a case with aortocameral fistula. *Thorac Cardiovasc Surg* 1995; 43: 299-301.
27. Muna WF, Spray TL, Morrow AG, Roberts WC - Aortic dissection after aortic valve replacement in patients with aortic stenosis. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1977; 74: 65-9.
28. Albat B, Thebenet A - Dissecting aneurysms of the ascending aorta occurring late after aortic valve replacement. *J Cardiovasc Surg* 1992; 33: 272-5.
29. Gutierrez PS, Lopes EA - Patologia das dissecções aórticas. *Rev Soc Cardiol Est SP* 1994; 4: 413-21.