

INSUFICIÊNCIA AÓRTICA CRÔNICA SECUNDÁRIA À DILATAÇÃO DA RAÍZ DA AORTA EM ADOLESCENTE COM ARTERITE DE TAKAYASU - RELATO DE CASO

CHRONIC AORTIC REGURGITATION SECONDARY TO DILATION OF THE AORTIC ROOT IN ADOLESCENTS WITH TAKAYASU ARTERITIS - CASE REPORT

Raisa França Ribeiro*, Ana Carolina dos Santos Pinto*, Ana Carolina Santos Silva*, Carla Diniz Nascimento Santos*, Renayra Tallita Luciano Alonso Coimbra*, Gabriela Silva Vasconcelos**

Resumo

A Insuficiência aórtica (IA) é uma condição em que existe refluxo de sangue da aorta para o ventrículo esquerdo (VE) durante a diástole ventricular, devido a uma incompetência do mecanismo de fechamento valvar aórtico. Relata-se o caso de um paciente, adolescente, admitido com quadro clínico sugestivo de IA importante e com comprometimento da função cardíaca. Exames complementares confirmaram, posteriormente, o diagnóstico de IA secundária à dilatação da raiz da aorta, sendo Arterite de Takayasu a doença de base. Segue-se uma revisão sobre o assunto, dando-se ênfase sobre as possíveis condições associadas à dilatação da raiz aórtica.

Palavras-chave: Insuficiência aórtica; Arterite de Takayasu; Dilatação da raiz da aorta.

Abstract

Aortic insufficiency (AI) is a condition in which there is a backflow of blood from the aorta to the left ventricle (LV) during ventricular diastole due to an incomplete closing of the aortic valve mechanism. We report a case of a teenager patient admitted with clinical conditions suggestive of an important AI and with damage of cardiac function. Investigations confirmed later the diagnosis of IA secondary to dilatation of the aortic root, being Takayasu arteritis the underlying disease. The following is a review of the subject, with emphasis on the possible conditions associated with dilation of the aortic root.

Keywords: Ovary; Teratoma; Ovarian neoplasms. Aortic insufficiency; Takayasu arteritis; Dilation of the aortic root

muito baixa durante uma longa fase assintomática.

* Residente de Clínica Médica no Hospital Universitário Getúlio Vargas
**Residente de Reumatologia do Hospital Universitário Getúlio Vargas

Introdução

A IA crônica geralmente se desenvolve de maneira lenta e insidiosa, com uma morbidade

Alguns pacientes permanecem assintomáticos por décadas e raramente necessitam de abordagem terapêutica. Outros, no entanto, exibem progressão da lesão regurgitante com desenvolvimento gradual de disfunção sistólica

do VE e eventualmente insuficiência cardíaca (IC)¹.

Essa condição pode manifestar-se como uma complicação da Arterite de Takayasu (AT), uma vasculite de grandes vasos, autoimune, que afeta preferencialmente a artéria aorta e seus principais ramos.

Este relato tem o objetivo de retratar o caso de um paciente que esteve internado no HUGV com clínica de IA e que preencheu, posteriormente, critérios diagnósticos de AT.

Relato de Caso

Paciente, masculino, 18 anos, cursando há 2 meses com tosse produtiva e dor em ardência em região retroesternal intermitente, que melhorava ao decúbito ventral. Negava febre, perda ponderal ou outros sintomas. Evoluiu com hemoptóicos e dor torácica precordial atípica, sendo admitido no HUGV. Ao exame físico apresentava-se em bom estado geral, acianótico, eupneico em repouso, com presença de Sinal de Musset e sinais vitais estáveis (dentre eles a concomitância entre as Pressões arteriais de ambos os membros superiores). Tórax sem deformidades, ventrículo direito

palpável, íctus de VE visível e palpável no sétimo espaço intercostal esquerdo, na linha axilar anterior. À ausculta, ritmo cardíaco regular em 3 tempos (presença de terceira bulha), segunda bulha hipofonética, sopro sistólico-aórtico audível em foco aórtico, 6+/6+, com irradiação para fúrcula, carótidas e todo o precórdio, com frêmito palpável. Pulmões com murmúrio vesicular fisiológico e crepitações em bases, mais evidentes à direita. Abdome com sopro audível em topografia de aorta abdominal. Extremidades sem edemas, pulsos periféricos simétricos e em martelo d'água, boa perfusão capilar, com presença do Sinal de Quincke.

Radiografia de tórax evidenciava cardiomegalia e sinais de aumento atrial esquerdo - Sinal da bailarina e duplo contorno (Figura 1). Eletrocardiograma com ritmo sinusal, FC: 83 bpm, intervalo PR de 0,20 segundos, eixo do complexo QRS entre +60 e +90 graus, sinais de sobrecarga ventricular e atrial esquerda. Exames laboratoriais de admissão (Hemograma, ionograma, bioquímica, provas de atividade inflamatória) dentro da normalidade e sorologias (Anti-HIV, VDRL e hepatites virais) negativas.

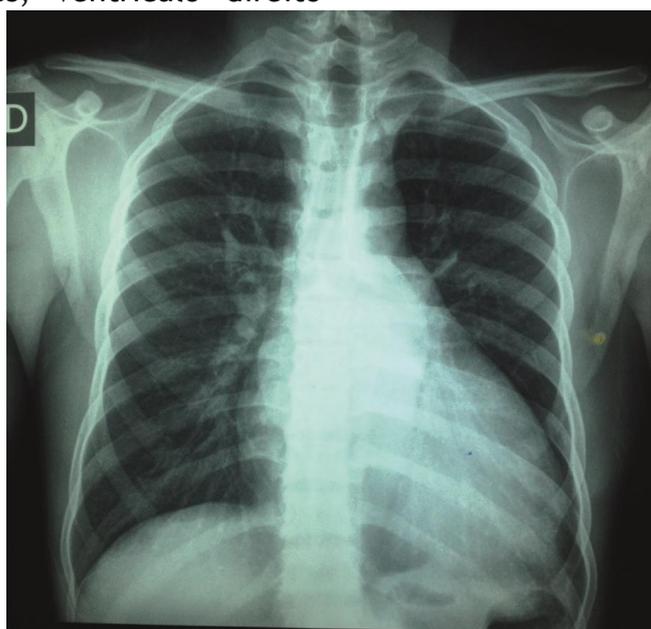


Figura 1: Radiografia de tórax
INSUFICIÊNCIA AÓRTICA CRÔNICA SECUNDÁRIA À DILATAÇÃO DA RAÍZ DA AORTA EM ADOLESCENTE
COM
ARTERITE DE TAKAYASU - RELATO DE CASO

O Ecocardiograma transtorácico revelou dilatação da raiz de aorta (52 mm) com regurgitação importante; aumento de cavidades esquerdas com disfunção sistólica global de grau moderado (Fração de ejeção de 39% pelo método Teicholz); Aumento das dimensões de átrio esquerdo de grau leve (41mm) e Hipertensão pulmonar de grau moderado (Pressão sistólica da artéria pulmonar estimada em 62 mmHg).

Confirmado, portanto, diagnóstico de IA secundária à dilatação de raiz da aorta com insuficiência cardíaca sistólica de VE.

Solicitada angiotomografia de aorta, que evidenciou: Espessamento e calcificações parietais da aorta e dos troncos supraaórticos, com aspecto bastante sugestivo de doença do colágeno; Aneurisma fusiforme da Aorta ascendente, incluindo o seio de Valsalva; Aneurismas no tronco braquiocefálico e na artéria subclávia esquerda; úlceras ateroscleróticas penetrantes na croça da aorta; Dilatação aneurismática difusa dos segmentos descendentes médio e distal da aorta, estendendo-se ao segmento abdominal até a altura aproximada do tronco celíaco e dilatação aneurismática fusiforme da aorta infrarrenal (Figura 2).

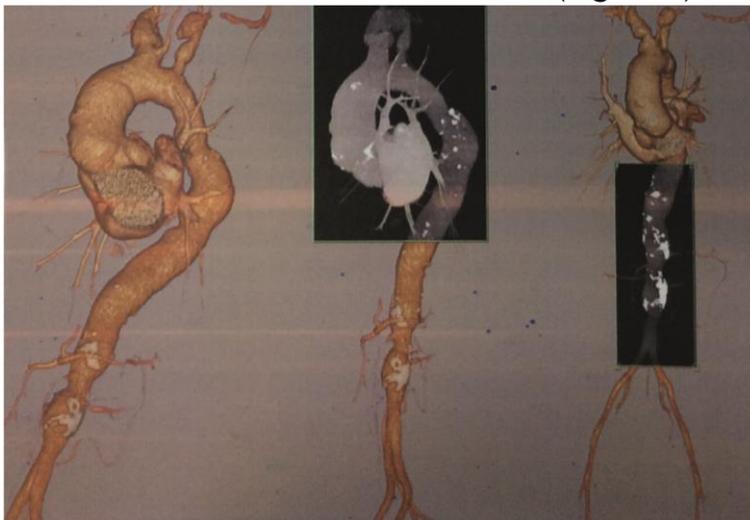




Figura 2: Angiografia de Aorta

Ribeiro et al

Na ocasião aventou-se a hipótese diagnóstica de AT, já que o mesmo preenchia 4 critérios de classificação para tal, de acordo com a Classificação do American College of Rheumatology (ACR), de 1990² (Tabela 1): Idade de instalação da doença inferior a 40 anos, sopro sobre artéria aorta em topografia abdominal, alterações na arteriografia (estreitamento/espessamento da aorta) e claudicação de extremidades (evidenciada durante o acompanhamento ambulatorial com o serviço de Reumatologia) permitindo, portanto, a conclusão diagnóstica dessa vasculite como sendo a causa da IA apresentada pelo paciente.

Durante o acompanhamento ambulatorial foi mantido o tratamento com Captopril, Furosemida e Carvedilol e iniciado Prednisona e Metotrexate, objetivando um melhor controle sintomatológico e redução das recidivas das agudizações do quadro.

Discussão

A AT é uma vasculite crônica de etiologia desconhecida que envolve artérias de grande e de médio calibres, incluindo a aorta e seus principais ramos, além de artérias pulmonares e

coronárias. O gênero mais acometido é o feminino (80 a 90% dos casos), com faixa etária de início entre 10 a 40 anos de idade. Tal informação corrobora a importância deste relato, que chama a atenção para o acometimento masculino, não usual.

A AT, em suas fases iniciais, apresenta manifestações inespecíficas, como febre, malestar, artralgias e emagrecimento. Nesta fase, o diagnóstico é muito difícil de ser feito, mas, com a evolução e quando as manifestações do acometimento vascular dominam o quadro clínico, essa possibilidade diagnóstica não pode ser esquecida.³

A fase inicial dessa vasculite caracteriza-se pelo espessamento da parede da aorta, com ou sem alterações do lúmen arterial. O processo inflamatório é destrutivo/degenerativo e leva, numa fase tardia, a alterações do lúmen arterial, caracterizadas por estenose, oclusão/trombose, coarctação atípica, dilatação e/ou aneurismas. Com frequência predominam a estenose e obstrução, mas dilatação e aneurismas não são raros.⁴ O caso em questão apresenta além do espessamento da aorta, dilatações aneurismáticas de vários segmentos

dessa artéria, assim como aneurisma de artéria subclávia esquerda.

Para o diagnóstico dessa condição, segue-se a proposta da ACR2, que desenvolveu os critérios

a seguir. A positividade de 3 ou mais desses critérios apresenta uma Sensibilidade de 90.5% e Especificidade de 97.8% para o diagnóstico desta Vasculite.

Critério	Definição
Idade até a instalação da doença inferior a 40 anos	Desenvolvimento dos sintomas ou achados relacionados à AT até a idade de 40 anos.
Claudicação de extremidades	Desenvolvimento e piora da fadiga e desconforto em músculos de uma ou mais extremidades, quando em uso, especialmente em membros superiores.
Diminuição do pulso em artéria braquial	Diminuição da intensidade do pulso em uma ou ambas as artérias braquiais.
Diferença de pressão arterial > 10mmHg	Diferença de pressão arterial sistólica acima de 10mmHg entre membros superiores.
Sopro sobre artéria subclávia ou aorta	Sopro audível à ausculta sobre uma ou ambas as artérias subclávias ou aorta abdominal
Anormalidades arteriográficas	Estreitamento ou oclusão do conjunto da aorta, seus ramos primários, ou grandes artérias próximas às extremidades superiores ou inferiores, não devido à arteriosclerose, displasia fibromuscular ou causa similar, as alterações geralmente são focais ou segmentares.

Tabela 1: Critérios de Arterite de Takayasu.²

INSUFICIÊNCIA AÓRTICA CRÔNICA SECUNDÁRIA À DILATAÇÃO DA RAÍZ DA AORTA EM ADOLESCENTE COM

ARTERITE DE TAKAYASU - RELATO DE CASO

A IA, que tem inúmeras outras causas, é caracterizada por uma falha na coaptação dos folhetos da valva aórtica durante a diástole, provocando refluxo de sangue da aorta para o VE.⁵

As principais etiologias variam de acordo com a população de estudo e em até 35% dos casos a causa é desconhecida.⁵ Nos países em desenvolvimento, a causa mais comum de IA é a doença reumática, porém nos desenvolvidos, está mais frequentemente relacionada à dilatação da raiz da aorta ou presença de valva aórtica bicúspide congênita.⁶ No caso em questão, não foram visualizadas alterações valvares ao ecocardiograma transtorácico, apenas dilatação significativa da raiz da aorta.

A aterosclerose da aorta ascendente é uma causa comum de IA crônica em adultos, tendo como principais fatores de risco a hipertensão arterial sistêmica e dislipidemia. Doenças degenerativas da camada média são as causas mais comuns de dilatação envolvendo a aorta torácica proximal. Apesar de a maioria dos casos ser de origem idiopática, certas desordens genéticas podem estar associadas, como a Síndrome de Marfan. Acredita-se que os casos de dilatações idiopáticas da raiz aórtica representariam formas frustras dessa síndrome.⁷ Outras doenças do tecido conjuntivo associadas a necrose cística média são a síndrome de Ehlers-Danlos e ectasia ânulo-aórtica.⁸

Outras condições que acometem a raiz da aorta são espondilite anquilosante, osteogênese imperfeita, artrite reumatoide, arterite de células gigantes e doença de Beçet.

As manifestações clínicas da IA dependem da severidade da lesão, do tempo de evolução, de patologias concomitantes e da função ventricular esquerda.⁵ O paciente pode queixar sintomas inespecíficos como sensação de desconforto por percepção de batimentos cardíacos ou dor torácica atípica devido a uma interação mecânica entre o coração e a parede torácica, bem como pode apresentar sinais e sintomas decorrentes IC esquerda como dispnéia de esforço, ortopnéia, dispnéia paroxística noturna, e eventualmente edema pulmonar.⁹ No caso em questão, uma das queixas mais frequentes do paciente era dor torácica atípica e já demonstrava, no momento da internação, sinais de IC.

O exame físico em pacientes com IA crônica é muitas vezes sugestivo e frequentemente estabelece o diagnóstico. O pulso arterial na IA crônica grave tem a característica de ter uma elevação ampla e um colapso abrupto, dando o aspecto palpatório do pulso em Martelo d'água (pulso de Corrigan). Outras alterações observadas são: pulsação da cabeça (Sinal de Musset), pulsação da úvula (Sinal de Muller), pulsação de capilares subungueais (Sinal de Quincke) entre outros.^{1,9} Algumas dessas alterações foram observadas no paciente, demonstrando a gravidade da IA.

A terapêutica depende da causa base, função cardíaca e da presença ou não de sintomas. Na IA crônica, o tratamento medicamentoso é baseado no uso de drogas vasodilatadoras arteriais pelos benefícios hemodinâmicos como a redução da pós carga do VE, com consequente aumento do volume sistólico e diminuição do volume regurgitante. Os mais utilizados são os bloqueadores dos canais de cálcio diidropiridínicos, hidralazina e inibidores da enzima de conversão da angiotensina. O tratamento cirúrgico, mesmo em pacientes com

acentuada redução da função ventricular esquerda, leva a um aumento da FE e da sobrevida da maioria dos pacientes, sem progressão da IC. Constitui o procedimento de escolha para tratamento da IA em pacientes sintomáticos ou com disfunção ventricular,¹ como o do caso em questão.

Já o tratamento da AT é baseado em análises observacionais e em relatos de casos. Corticosteróides e imunossupressores são amplamente utilizados na tentativa de se induzir a remissão ou de se evitar a progressão das lesões arteriais na AT, mas sem comprovação por ensaios clínicos controlados e randomizados. Grande parte da dificuldade em se produzir evidências para o tratamento da AT reside na falta de parâmetros confiáveis para se avaliar a atividade da doença e por essa entidade ser bastante rara e muitas vezes subdiagnosticada.¹⁰

Ribeiro et al

Referências

1. Tarasoutchi F, Montera MW, Grinberg M, Barbosa MR, Piñeiro DJ, Sánchez CRM et al. Diretriz Brasileira de Valvopatias - SBC 2011 / I Diretriz Interamericana de Valvopatias - SIAC 2011. Arq Bras Cardiol 2011; 97(5 supl. 1): 1-67
2. Hunder GG, Arend WP, Michel BA, Bloch DA, Calabrese LH, Edworthy SM, et al. The American College of Rheumatology 1990 criteria for the classification of Takayasu's arteritis. Arthritis Rheum. 1990;33:1129-34.
3. Borelli FAO, Gonzaga C, Lotaif L, Cordeiro A, Sousa MG, Passarelli Jr O et al. Arterite de Takayasu - Conhecer para diagnosticar. Rev Bras Hipertens. 2009; 16: 254-257
4. Matsunaga N, Hayashi K, Sakamoto I, Ogawa Y, Matsumoto T. Takayasu arteritis: protean radiologic

manifestations and diagnosis. Radiographics. 1997;17(3):579-94.

5. Cereceda MB, Solanes F. Insuficiencia Aórtica. *Cardiología Clínica* 2006; 22(1):42-52

6. Enriquez-Sarano M, Tajik AJ. Clinical practice. Aortic regurgitation. *N Engl J Med* 2004; 351:1539.

7. Sá MPL. A aorta, o tecido elástico e a necrose cística da média. *Rev Bras Cir Cardiovasc* vol.26 no.1 São José do Rio Preto Jan./Mar. 2011

8. Yuan SM, Jing H. Cystic medial necrosis: pathological findings and clinical implications. *Rev Bras Cir Cardiovasc* 2011;26:107-15.

9. Gaasch WH. Pathophysiology, clinical features, and evaluation of chronic aortic regurgitation in adults. Literature review current through: Up to Date 2011. Disponível em <http://www.uptodate.com/online>>acesso em:19/11/12

10. Souza AWS, Neves RMS, Oliveira KR, Sato EI. Tratamento da arterite de Takayasu. *Rev Bras Reumatol* 2006; 46:2-7.

RELATO DE CASO: MALFORMAÇÃO ADENOMATOIDE CÍSTICA PULMONAR EM PACIENTE ADOLESCENTE

CASE REPORT: CYSTIC ADENOMATOID MALFORMATION OF THE LUNG IN TEENAGER PATIENT

Vanderlei Pereira Lima*, Giselle Macedo de Souza*, Diego da Costa Matos*, Tamara Mendes Ferrugem*, Hugo Sanmarony*, Ana Paula Leão**

Resumo

As malformações congênicas do pulmão são raras e variam muito na sua forma de apresentação clínica e gravidade, dependendo principalmente do grau de envolvimento pulmonar e de sua localização na cavidade torácica. Elas podem se manifestar em qualquer idade e podem ser fonte de importante morbidade e mortalidade em lactentes e crianças. O objetivo deste estudo foi relatar o caso clínico de paciente do sexo masculino, com 12 anos de idade apresentando dispneia e pneumonias de repetição desde período lactente, diagnosticado com malformação adenomatoide cística pulmonar e operado no Serviço de Cirurgia Pediátrica do Instituto da Saúde da Criança do Amazonas (ICAM), em Manaus.

Palavras-chave: Malformação Adenomatoide Cística Pulmonar; Dispneia; Pneumonia; Adolescente.

Abstract

Congenital malformations of the lung are rare diseases and they have several ways of clinics presentations and severities that depends on the degree of pulmonary involvement and location in the chest cavity. The clinical symptoms may appear at any age and they can be a significant source of morbidity and mortality in infants and children. We present a case of 12-years old male patient who complained of dyspnea and recurrent pneumonia since childhood, diagnosed with