

CAPÍTULO 16

COARCTAÇÃO DE AORTA: UMA REVISÃO DE LITERATURA

NAYSA GABRIELLY ALVES DE ANDRADE¹
BÁRBARA FONTINELE CASTRO DE ARAÚJO²
BRUNO SILVA ZANUTO¹
ISLA KELLY ALVES DE ANDRADE¹
JULIANA DE OLIVEIRA E SILVA³
LAURA MARTINS CABREADO¹
LEONARDO MARTINS ULIANA⁴
MARIA VITÓRIA MARTINS ALVES¹
MUNYLLA MÔNICA BARATTO DA SILVA NASCIMENTO⁵
NATHÁLIA LEÃO VIEIRA⁶
RAPHAEL LUCCI AUREO SIMÕES⁷
RICARDO JARDIM TAVEIRA PRIVADO⁴
ROBERTO CARVALHO SANTOS⁸
TALES PADUA JESUINO DE ALMEIDA⁹

1. Discente – Medicina da Universidade de Rio Verde / Campus Rio Verde-GO (UniRV).
2. Discente – Medicina do Instituto Presidente Antônio Carlos (ITPAC) / Campus Palmas-TO.
3. Graduada em Medicina da Universidade Estadual do Sudoeste da Bahia.
4. Discente – Medicina pela Universidade de Rio Verde/ Campus Goianésia-GO (UniRV).
5. Discente – Medicina da Universidade de Gurupi / Campus Gurupi-TO (UnirG).
6. Discente – Medicina da Universidade de Ribeirão Preto (UNAERP).
7. Graduado em Medicina pela Universidade de Mogi das Cruzes (UMC).
8. Discente – Medicina da Universidade Federal do Pará (UFPA).
9. Graduado em Medicina pela Faculdade Ciências Biomédicas de Cacoal / Campus Cacoal-RO.

PALAVRAS-CHAVE

Coarctação de aorta; Anomalias congênitas; Cardiologia pediátrica.

INTRODUÇÃO

A coarctação da aorta (CoA) é uma anomalia congênita que afeta a artéria aorta, tendo como característica o estreitamento do lúmen da artéria e, portanto, a obstrução do fluxo sanguíneo na aorta. A CoA pode ocorrer em praticamente todo o trajeto da aorta, desde o arco aórtico até sua porção abdominal, entretanto, é mais frequente entre a origem da artéria subclávia esquerda e o ducto arterioso, tendo uma menor incidência, entre 0,5 a 2% de todas as coarctações, em região de aorta abdominal (CORRÊA *et al.*, 2022).

A coarctação da aorta foi relatada pela primeira vez pelo anatomista italiano Giovanni Morgagni no século XVIII. No entanto, a sobrevida desses pacientes teve um aumento significativo após a década de 1940 com a implementação, pelo médico Dr. Crafoord, da intervenção cirúrgica para essa patologia. Desde então, diversos outros métodos cirúrgicos para o tratamento de CoA têm sido apresentados, sendo os mais conhecidos a angioplastia com balão transcater e a terapia endovascular com *stent* transcater, introduzidos a partir da década de 1980, apresentando excelentes resultados (DOSHI & CHIKKABYRAPP, 2018).

A CoA é uma doença que em alguns casos é assintomática, dificultando diagnóstico e tratamento precoce, os quais são essenciais para a qualidade de vida do paciente. No entanto, nos casos sintomáticos, podemos destacar algumas manifestações clínicas, como hipertensão arterial em membros superiores, diminuição dos pulsos em membros inferiores, cefaleia e claudicação nas pernas (CANGUSSÚ *et al.*, 2019).

Desse modo, o objetivo desse estudo foi avaliar, por meio da literatura atual, epidemiologia, patogênese e manifestações clínicas da CoA, bem como diagnóstico e tratamento

instituído, contribuindo, assim, para a maior divulgação científica dessa anomalia genética.

MÉTODO

Trata-se de uma revisão integrativa realizada no período de junho de 2023, por meio de pesquisas nas bases de dados Pubmed, *Scientific Electronic Library Online* (SciELO) e Google Acadêmico. Na busca, foram utilizados os descritores: “Coarctação de aorta” e “*Coarctation of aorta*”. Foram recuperados 86 artigos, posteriormente submetidos aos critérios de seleção.

Os critérios de inclusão foram: artigos publicados no período de 2013 a 2023, que abordaram as temáticas propostas para esta pesquisa, disponibilizados na íntegra, não havendo restrição quanto à linguagem dos artigos. Os critérios de exclusão foram: artigos duplicados e que não atendiam aos demais critérios de inclusão.

Após os critérios de seleção, restaram 10 artigos que foram submetidos à leitura minuciosa para a coleta de dados. Além disso, também foi utilizado o *Manual Park de Cardiologia Pediátrica*, em sua quinta edição, para a pesquisa bibliográfica. Os resultados foram apresentados de forma descritiva, divididos em categorias temáticas abordando: epidemiologia, patogênese, manifestações clínicas, classificação, diagnóstico e tratamento.

RESULTADOS E DISCUSSÃO

Epidemiologia

A doença cardíaca congênita (DCC) representa 28% de todas as afecções congênitas existentes (DOSHI & CHIKKABYRAPP, 2018). Dentro das DCCs, destaca-se a CoA, uma anomalia definida basicamente como a obstrução do fluxo sanguíneo na aorta.

A CoA representa cerca de 6-8% das doenças cardíacas congênitas, ou seja, 4 de 10.000 nascidos vivos, sendo, desse modo, uma cardiopatia comum, porém, com elevadas taxas de mortalidade e morbidade, que têm como causa o diagnóstico tardio. Apresenta um predomínio no sexo masculino, em uma relação de 2:1. Ademais, verificou-se que pessoas portadoras de síndromes genéticas, como a síndrome de Turner e William, são mais suscetíveis a essa anomalia, com números indicando que 30% dos pacientes com síndrome de Turner possuem coarctação de aorta (PARK & SALAMAT, 2016).

Ademais, vale ressaltar que a coarctação da aorta tem íntima relação com o histórico familiar do paciente, haja vista que indivíduos que possuem parentes de primeiro grau com algum tipo de lesão cardíaca obstrutiva do lado esquerdo tem dez vezes mais chances de desenvolver essa anomalia (LAW & TIVAKARAN, 2023).

Patogênese

Para compreendermos a patogênese da coarctação da aorta precisamos primeiro entender sobre a origem desse vaso sanguíneo.

A aorta desenvolve-se a partir da terceira semana de gestação. Na fase embrionária, este vaso sanguíneo é subdividido em dois: a aorta ventral e a aorta dorsal, conectadas entre si pelos arcos faríngeos. A aorta ventral dará origem ao saco aórtico e a aorta dorsal formará a aorta descendente (DOSHI & CHIKKA-BYRAPPÀ, 2018).

O arco aórtico é formado por seis conjuntos de arcos faríngeos que contribuem para o desenvolvimento do arco aórtico e seus ramos. Os mais importantes para a compreensão da patogênese da coarctação da aorta são o 4º e 6º arcos faríngeos. O 4º arco é subdividido em parte esquerda e direita, com a esquerda dando

origem a uma pequena porção do arco aórtico localizada entre a carótida comum esquerda e a artéria subclávia esquerda. Por outro lado, a porção à direita do 4º arco atua na formação da artéria subclávia direita. Ademais, o 6º arco faríngeo se torna importante na patogênese da CoA, uma vez que atua na formação do canal arterial, o qual apresenta, em suas adjacências, o local majoritário para a coarctação de aorta (PARK & SALAMAT, 2016). Dessa maneira, qualquer erro na formação e desenvolvimento desses arcos pode levar a diversas anomalias aórticas, entre elas a CoA.

A etiologia da coarctação de aorta ainda não está muito bem elucidada. No entanto, duas teorias são aceitas para explicar essa teoria: teoria do baixo fluxo e teoria do tecido ductal.

A primeira, postulada primeiramente por Rokitsky, diz respeito à redução do fluxo sanguíneo nesse vaso durante o período fetal, o que causaria uma redução do lúmen da aorta, prejudicando a passagem de sangue. Outras patologias, como valva aórtica bicúspide e hipoplasia da valva mitral podem afetar ainda mais o fluxo sanguíneo pelo istmo da aorta, acentuando ainda mais o processo de malformação da aorta, mais especificamente em região próxima ao encontro do fluxo originado do canal arterial (DEUCHER JUNIOR, 2021).

A teoria do tecido ductal, também chamada de teoria de Skoda, diz respeito à presença de um infiltrado de células musculares lisas, originadas do canal arterial, que adere a parede da aorta impedindo, assim, a manutenção de um fluxo normal por esse vaso (DEUCHER JUNIOR, 2021).

Manifestações clínicas

O achado físico mais importante na coarctação da aorta é a hipertensão nas extremidades superiores (LAW & TIVAKARAN, 2023). Nos recém-nascidos, pode existir história de má

alimentação, evidência de choque com má perfusão, galope auscultado e sopro de regurgitação mitral. Na coarctação significativa, a palpação do pulso pedioso femoral e dorsal são difíceis e há atraso braquiofemoral associado.

Os sinais e sintomas variam de acordo com o tipo de manifestação clínica, sendo os mais frequentes hipertensão, sopros cardíacos, cefaleia, epistaxe e fadiga nas pernas (CANGUSSÚ *et al.*, 2019). Quanto à hipertensão da extremidade superior, ela pode ser identificada durante um exame físico geral com aferição da pressão arterial realizada nas quatro extremidades em todas as crianças e adultos jovens avaliados para essa condição. Se mediante a aferição da pressão arterial for identificada uma discrepância nas pressões arteriais dos membros (diferencial PAS poplítea/braquial maior ou igual a 20 mmHg), considera-se que há hipertensão arterial nos membros superiores, o que está relacionado à obstrução da área coarctada e à ativação do sistema renina-angiotensina em resposta à diminuição da perfusão da artéria renal abaixo da obstrução.

Ainda durante o exame físico, a palpação dos pulsos periféricos (femoral, poplíteo, tibial posterior e pedioso) pode revelar pulsos fracos ou ausentes nos membros (CANGUSSÚ *et al.*, 2019). Em crianças maiores, pode-se ouvir um sopro sistólico com continuação diastólica na região infraescapular esquerda, que pode representar o fluxo sanguíneo através da coarctação ou através de colaterais dilatados (LAW & TIVAKARAN, 2023).

A coarctação da aorta apresenta um espectro clínico variado dependendo da idade do paciente, podendo se manifestar como insuficiência cardíaca em neonatos ou de maneira assintomática em adolescentes e adultos (CANGUSSÚ *et al.*, 2019). No período neonatal, os recém-nascidos sintomáticos possuem

maior risco de mortalidade por insuficiência cardíaca congestiva, acidose metabólica e choque. Já as crianças ou adultos assintomáticos costumam desenvolver complicações em fases mais avançadas da vida, principalmente relacionadas à hipertensão arterial sistêmica.

Os recém-nascidos e neonatos, geralmente, são assintomáticos logo após o nascimento, pois a persistência do canal arterial (PDA) ajuda a perfundir a parte inferior do corpo, independente da gravidade da CoA. Porém, recém-nascidos com CoA grave/crítica desenvolvem sinais e sintomas de choque cardiogênico à medida que o canal arterial se fecha após o nascimento e, clinicamente, podem apresentar pulso femoral fraco ou ausente, retardo no enchimento capilar, problemas de alimentação, responsividade diminuída, acidose metabólica, isquemia mesentérica, depressão miocárdica, entre outras complicações. Pacientes pediátricos mais velhos, geralmente são diagnosticados devido ao pulso femoral fraco, hipertensão na extremidade superior, sopro sistólico na borda esternal superior com irradiação para as costas e gradiente de pressão arterial sistólica nas extremidades superior e inferior (DOSHI & CHIKKABYRAPP, 2018).

A triagem de oximetria de pulso neonatal (teste do coraçãozinho) é uma ótima ferramenta na detecção de casos de cardiopatia congênita crítica em recém-nascidos. Porém, sua utilidade é limitada em pacientes com CoA pura sem presença de PDA (DOSHI & CHIKKABYRAPP, 2018).

Em contrapartida, os pacientes jovens e adultos quase sempre são diagnosticados com CoA durante a investigação de hipertensão sistêmica ou sopro cardíaco. Os sinais clínicos podem incluir hipertensão da extremidade superior, pulso femoral fraco, gradiente de pressão arterial braço-perna (> 20mmHg é significativo), um sopro sistólico nas costas do

fluxo através do segmento de coarctação ou um sopro contínuo do fluxo colateral ao redor do local da coarctação. Porém, se a circulação colateral em volta do local da coarctação for significativa, os pulsos distais podem ser adequados e o gradiente de pressão arterial braço-perna pode não ser significativo (DOSHI & CHIKKABYRAPP, 2018).

É raro, atualmente, um adulto apresentar dissecação de aorta ou acidente vascular cerebral devido a uma coarctação não diagnosticada da aorta (LAW & TIVAKARAN, 2023).

Diagnóstico

O diagnóstico de coarctação de aorta não é fácil, haja vista que, em muitos casos, a doença é silenciosa e apresenta poucos achados clínicos. Observa-se que muitos pacientes permanecem sem o diagnóstico devido à falta de um exame clínico detalhado, uma vez que não é rotineira a aferição do pulso de membros superiores e inferiores. Estima-se que aproximadamente 60-80% dos neonatos com coarctação de aorta não são diagnosticados antes da alta hospitalar (CANGUSSÚ *et al.*, 2019). No entanto, um exame físico minucioso, assim como o uso de exames de imagens, auxilia na velocidade e precisão do diagnóstico, diminuindo a morbidade e mortalidade desses pacientes.

Em relação ao exame físico, os achados mais comuns são pulsos femorais diminuídos ou atrasados, hipertensão sistólica nas extremidades superiores e diminuição da pressão arterial em membros inferiores (ARSANJANI *et al.*, 2020). Em bebês sintomáticos, a presença de dificuldade na amamentação, dispneia e insuficiência renal, podem ser indicativos de CoA, com sinais aparecendo após a 2ª semana de vida (PARK & SALAMAT, 2016).

A presença dos sinais e sintomas descritos anteriormente não possui muita especificidade para o diagnóstico de CoA. Desse modo, os

exames de imagem, como ecocardiografia, ressonância magnética (RM), entre outros, ao se combinarem com a clínica, auxiliam no diagnóstico dessa patologia (ARSANJANI *et al.*, 2020).

Um exame fundamental ao diagnóstico desse tipo de anomalia é o eletrocardiograma (ECG). O achado mais comum em neonatos sintomáticos é a hipertrofia ventricular direita ou bloqueio de ramo direito. Por outro lado, pacientes assintomáticos apresentam hipertrofia ventricular esquerda ou ECG normal (PARK & SALAMAT, 2016).

A radiografia de tórax poderá apresentar reentrância aórtica no local da coarctação (sinal de três) e entalhe nas costelas inferiores devido ao alargamento das artérias intercostais (HOFFMAN *et al.*, 2018).

A ecocardiografia transtorácica (ETT) é um dos principais exames diagnósticos de anomalias do arco aórtico. A imagem bidimensional do arco aórtico na visão sagital supraesternal deve conter dobras teciduais na região do istmo aórtico, hipoplasia discreta no nível do istmo aórtico, assim como o estreitamento difuso de algum segmento do arco aórtico (DOSHI & CHIKKABYRAPP, 2018). Além disso, é possível observar outras anomalias, como valva aórtica bivalvar e comunicação interventricular. Ao nível abdominal, alterações no fluxo também podem indicar o diagnóstico de CoA com a ETT mostrando um atraso no fluxo sistólico e fluxo diastólico persistente. O estudo do Doppler antes e após o nível da obstrução tem como função elucidar a gravidade da CoA (PARK & SALAMAT, 2016).

A ressonância magnética com contraste realçado com gadolínio é o exame de imagem preferido para o diagnóstico de CoA, uma vez que fornece uma boa visualização da vasculatura extracardíaca e permite a reconstrução tridimensional ideal. No entanto, se torna uma

má opção para pacientes com *stents* preexistentes na região de CoA (DOSHI & CHIKKABYRAPPA, 2018).

Vale ressaltar que a ecocardiografia fetal é um importante exame para detecção de CoA antes do nascimento, porém, é de difícil detecção, haja vista a presença da persistência do canal arterial. No entanto, outra possibilidade de realização após o nascimento é através da oximetria de pulso neonatal, apresentando saturação de oxigênio mais baixa em membros inferiores (BHATT, *et al.*, 2022).

Tratamento

Em pacientes que estejam apresentando choque, a estabilização deve ocorrer primeiro com o suporte cardiorrespiratório. A infusão de prostaglandina E1, ocasionalmente, pode abrir o canal arterial, mas também pode relaxar o tecido do segmento de coarctação (LAW & TIVAKARAN, 2023). Sem intervenção, a sobrevida dos pacientes com CoA é de aproximadamente 35 anos, com taxa de mortalidade de 75% aos 46 anos de idade, sendo que os principais motivos que levam ao óbito são acidente vascular cerebral, insuficiência cardíaca congestiva, ruptura da aorta e endocardite bacteriana (CANGUSSÚ *et al.*, 2019).

O tratamento da coarctação da aorta consiste em eliminar o segmento estreitado, o que pode ser realizado de duas formas principais, a cirurgia ou a dilatação por balão com implante de *stent*. As opções de tratamento dependerão da idade de apresentação, local da coarctação e comorbidades apresentadas pelo paciente (ABUJI *et al.*, 2022). Vários procedimentos cirúrgicos têm sido usados, mas os mais comuns são a mobilização da aorta, a excisão da região ao redor da coarctação e a reconexão das duas extremidades ou a mobilização da aorta, excisando a região ao redor da coarctação

e conectando a aorta descendente à parte inferior do arco aórtico (HOFFMAN *et al.*, 2018).

As indicações para intervenção cirúrgica na CoA são (ARSANJANI *et al.*, 2020):

- Gradiente de pico a pico de coarctação ≥ 20 mmHg (esse gradiente pode ser medido como uma diferença entre as pressões sanguíneas sistólicas das extremidades superiores e inferiores);
- Evidência radiográfica de fluxo colateral significativo;
- Hipertensão sistêmica atribuída à coarctação;
- Insuficiência cardíaca atribuída à coarctação;
- Limitações do exercício devido ao fluxo sanguíneo limitado dos membros inferiores, ou seja, claudicação.

A taxa de mortalidade operatória é muito baixa, sendo que a cirurgia em adultos mais velhos tem uma taxa de mortalidade mais alta devido a uma parede aórtica anormal e ao desenvolvimento de aneurismas intercostais enormes e de paredes finas (HOFFMAN *et al.*, 2018).

Uma alternativa é dilatar a coarctação com um balão e inserir um *stent* para evitar que a região dilatada se estreite devido ao recolhimento elástico. Em recém-nascidos e neonatos, geralmente utiliza-se o método cirúrgico, pois são muito pequenos para se introduzir um *stent* em um cateter, enquanto a dilatação com balão e *stent* são normalmente usados em adultos para tratar a recoarctação (HOFFMAN *et al.*, 2018).

Atualmente, o tratamento percutâneo da coarctação da aorta é considerado a principal alternativa terapêutica em crianças maiores de 1 ano de idade sem hipoplasia do arco aórtico. A angioplastia com cateter balão é a primeira escolha em crianças com peso < 25 kg e os *stents* considerados ideais são aqueles que

podem ser redilatados até a idade adulta, porém, para seu implante, são necessários introdutores com calibres maiores que 7F, o que pode limitar seu uso em pacientes de menor peso (COIMBRA *et al.*, 2014).

Apesar dos tratamentos, nenhuma técnica cirúrgica ou intervencionista é uma cura para a coarctação. Em recém-nascidos, o risco de recoarctação após a intervenção cirúrgica é de aproximadamente 10% e quando isso ocorre, a angioplastia com balão é aconselhada (DOSHI & CHIKKABYRAPPA, 2018).

Além do exposto, há também o risco de desenvolver um aneurisma de aorta, que parece aumentar quando o tratamento é realizado apenas com a angioplastia com balão. Outrossim, mesmo após uma intervenção, existe um risco aumentado de desenvolver hipertensão essencial e aneurismas cerebrais, o que justifica pacientes diagnosticados com coarctação da aorta necessitarem de acompanhamento vitalício com um especialista em cardiopatia congênita (DOSHI & CHIKKABYRAPPA, 2018).

CONCLUSÃO

Com base nos estudos apresentados, podemos concluir que a coarctação da aorta é uma anomalia congênita caracterizada pelo estreitamento do lúmen da artéria aorta, resultando na obstrução do fluxo sanguíneo. Embora possa

ocorrer em diferentes regiões da aorta, é mais comum entre a origem da artéria subclávia esquerda e o ducto arterioso.

A CoA é uma cardiopatia congênita comum que representa cerca de 6-9% das doenças cardíacas congênitas. Sua incidência é de aproximadamente 4 em 10.000 nascidos vivos e é mais prevalente no sexo masculino. Pacientes com síndromes genéticas, como a síndrome de Turner e William, apresentam maior predisposição para essa anomalia.

Constata-se que o diagnóstico precoce da CoA é essencial para o tratamento adequado e a qualidade de vida do paciente. No entanto, a doença pode ser assintomática em alguns casos, o que dificulta o diagnóstico. Quando sintomática, pode apresentar manifestações clínicas como hipertensão arterial em membros superiores, diminuição dos pulsos e claudicação em membros inferiores e cefaleia. Diversos métodos diagnósticos podem ser utilizados, incluindo exame físico, além de exames de imagem, como ecocardiografia, ressonância magnética e angiotomografia.

O tratamento da coarctação da aorta evoluiu ao longo dos anos. Além da cirurgia tradicional, foram desenvolvidos métodos menos invasivos, como a angioplastia com balão transcater, que tem se mostrado eficaz no alívio da obstrução da aorta e na melhora dos sintomas.

REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS

ABUJI, K. *et al.* Coarctation of the aorta in a young female treated with left subclavian artery to descending thoracic aorta bypass: a case report. *Jornal Vascular Brasileiro*, v. 21, 2022.

ARSANJANI, R. *et al.* Management of adults with coarctation of aorta. *World Journal of Cardiology*, v. 12, 2020.

BHATT, A.B. *et al.* Isolated coarctation of the aorta: current concepts and perspectives. *Frontiers in Cardiovascular Medicine*, v. 9, 2022.

CANGUSSÚ, L.R. *et al.* The importance of the early diagnosis of aorta coarctation. *Revista da Associação Médica Brasileira*, v. 65, 2019.

COIMBRA, G. *et al.* Coarctação da aorta em crianças com menos de 25 kg: tratamento percutâneo por punção da artéria axilar. *Revista Brasileira de Cardiologia Invasiva*, v. 22, 2014.

CORRÊA, M.P. *et al.* Coarctação de aorta abdominal justarrenal associada à hipertensão renovascular e claudicação incapacitante: tratamento utilizando ponte ilíaco-birrenal e técnica “paving and cracking”. *Jornal Vascular Brasileiro*, v. 21, 2022.

DEUCHER JUNIOR, Z. Tratamento para correção de coarctação da aorta em crianças: revisão sistemática e metanálise [tese]. Botucatu: Universidade Estadual Paulista Júlio de Mesquita Filho, 2021.

DOSHI, A.R. & CHIKKABYRAPPA, S. Coarctation of aorta in children. *Cureus*, v. 10, e3690, 2018.

HOFFMAN, J.I.E. *et al.* The challenge in diagnosing coarctation of the aorta. *Cardiovascular Journal of Africa*, v. 29, 2018.

LAW, M.A. & TIVAKARAN, V.S. Coarctation of the aorta. *StatPearls*, 12 feb. 2023.

PARK, M.K. & SALAMAT, M. Manual Park de cardiologia pediátrica. 5. ed. [S.l.]: Elsevier, 2016.