

# Coartação da Aorta no Primeiro Ano de Vida: Aspectos Clínicos, Tratamento e Evolução

FÁTIMA ABREU, PEDRO LOIO, FERNANDA GOMES, MARGARIDA TELO, ISABEL MENEZES,  
J. QUEIRÓS E MELO E F. MAYMONE MARTINS

## Resumo

Foram estudados retrospectivamente 39 casos de Coartação da Aorta isolada ou associada a outras anomalias cardíacas, diagnosticadas no primeiro ano de vida e internados na Unidade de Cardiologia Pediátrica do Hospital de Santa Maria e Hospital de Santa Cruz entre 1981 e 1990.

Os parâmetros analisados foram: idade de diagnóstico, distribuição por sexos, forma clínica de apresentação, tipo anatómico, presença ou ausência de anomalias associadas, terapêutica e «follow-up».

Apresentaram um quadro de insuficiência cardíaca congestiva no primeiro mês de vida 33/39 crianças (84,6%). Em 31/39 existiam outras anomalias associadas (79,5%) e em 6/39 anomalias não cardíacas associadas (15,4%).

À exceção de 2 crianças que faleceram antes de operadas, todas as outras foram sujeitas a cirurgia correctiva da Coartação da Aorta.

Três casos passaram a ser seguidos noutra hospital, 4 faleceram no período imediato pós-cirurgia: todos estes apresentavam anomalias cardíacas associadas graves. O período médio de «follow-up» dos restantes foi de 3,86 anos variando entre 2 meses e 11 anos.

Houve recoartação da Aorta definida como gradiente residual de 20 ou mais mmHg em 8/30 (26,6%) coincidindo com os casos de cirurgia mais precoce.

**Palavras-chave:** Síndrome de coartação da aorta; insuficiência cardíaca no lactente.

## Summary

Thirty nine patients with coarctation of the aorta, either isolated or associated with other malformations were studied retrospectively. All had been diagnosed during the first year of life and were admitted to the Units of Paediatric Cardiology of the Hospitals of Santa Maria and Santa Cruz from 1981 to 1990.

The following items were reviewed: age at diagnosis, sex, clinical presentation, anatomic findings, associated anomalies, treatment and follow-up.

Most patients presented with heart failure during the first month of life: 33/39 (84.6%). Associated cardiac malformations were found in 31/39 (79.5%) of the cases and non-cardiac anomalies in 6/39 (15.4%).

Two patients died before operation. Surgery was performed in all other 37 patients. Four of them, with serious associated cardiac anomalies, died early after surgery. Three patients were lost for follow-up. In the remaining 32 cases the mean follow-up time was 3.8 years, ranging from 2 months to 11 years. All are doing well but recoarctation defined as a residual gradient of at heart 20 mmHg was diagnosed in 8/30 (26.6%) of the cases, mostly among those who were operated upon early.

**Key-words:** Infant coarctation of the aorta heart failure in infancy.

## Introdução

A Coartação da Aorta é uma cardiopatia frequente, sendo tradicionalmente encarada como benigna. Tem contudo um quadro clínico de grande gravidade quando se manifesta no primeiro ano de vida, revelando-se em geral, no período neonatal.

Tratando-se de uma malformação tão importante pela sua incidência e potencial gravidade neste grupo etário, decidimos rever a nossa experiência de dez anos a respeito desta lesão, de modo a avaliar a eficácia dos procedimentos diagnósticos e terapêuticos por forma a melhorar o seu prognóstico.

O período em estudo é já antigo e registou-se, entretanto, não só um aumento da casuística, como um progresso significativo em certos meios de tratamento, com recurso num número crescente de centros e dilatações percutâneas.

Esta revisão continua, porém, informação de relevância pedagógica que se mantém actual e continua a justificar a sua publicação.

## Material e Métodos

Foram estudadas 39 crianças com Coartação da Aorta isolada ou associada a outras anomalias cardio-vasculares diagnosticadas no primeiro ano de vida, durante um período de 10 anos (1980-1990).

Analisaram-se os seguintes parâmetros: idade de diagnóstico, distribuição pelos sexos, quadro clínico de apresentação, tipo anatómico, anomalias cardíacas ou outras associadas, idade e tipo de cirurgia e «follow-up».

A todos os doentes foi feito Electrocardiograma, Radiografia de tórax e Ecocardiograma (Modo-M até 1985, posteriormente Bidimensional e desde 1989 também Doppler).

Em 23 casos com anomalias cardíacas associadas foi necessário efectuar cateterismo cardíaco, para um esclarecimento completo da anatomia, sobretudo na fase inicial da nossa experiência.

À exceção de duas crianças que faleceram antes de operadas, todas as outras foram submetidas a cirurgia correctiva da Coartação da Aorta, precedida de terapêutica médica nos casos de Insuficiência cardíaca congestiva (ICC) e, mais recentemente,

da administração de Prostaglandinas do grupo E nos Recém-nascidos com Persistência de canal arterial (PCA).

### Resultados

Das 39 crianças estudadas, 19 eram do sexo masculino e 20 do sexo feminino, com idades compreendidas entre 1 e 195 dias, com uma média de 31 dias, estando 28/39 (71,8%) no primeiro mês de vida (Figura 1).

O quadro clínico de apresentação foi variável (Quadro I).

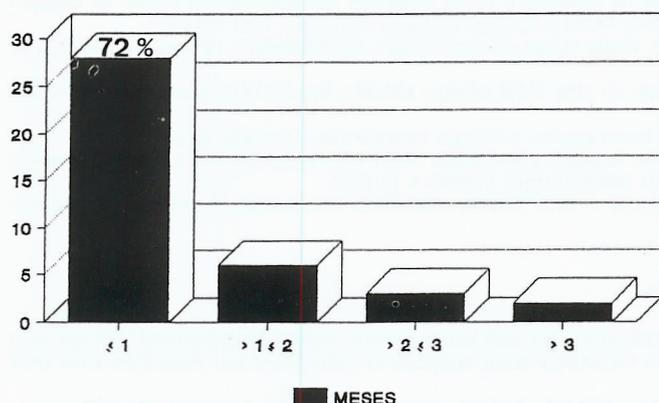


FIG. 1 - Idade de diagnóstico.  
Idade med. diagn. 30,9 dias (1d-195d).

### Quadro I — QUADRO CLÍNICO

QUADRO	N
- Diminuição ou ausência dos pulsos femurais .....	39
- Dispneia / Taquicárdia .....	24
- Sopros cardíacos .....	17
- Cansaço e mamar .....	12
- Má progressão ponderal .....	9
- Cianose .....	7
- HTA diferencial .....	3
- Paragem cárdio-respiratória .....	1

Registou-se, contudo, uma grande prevalência de manifestações de Insuficiência cardíaca congestiva (ICC) que atingiu 33/39 crianças (84,6%). É de salientar porém que em 8/39 (20,5%) a cardiopatia não havia sido suspeitada na altura do internamento (Figura 2).

O tipo anatómico da Coartação da Aorta diagnosticado pré-operatoriamente, era predominantemente tubular em 20 casos e predominantemente localizada em 19, não tendo havido alteração per-operatória de diagnóstico a este respeito.

O recurso crescente à Ecocardiografia com redução do número de cateterismos, mais sensível nos últimos 5 anos (Figura 3), não foi acompanhado de qualquer deterioração da capacidade de diagnóstico ou do resultado final.

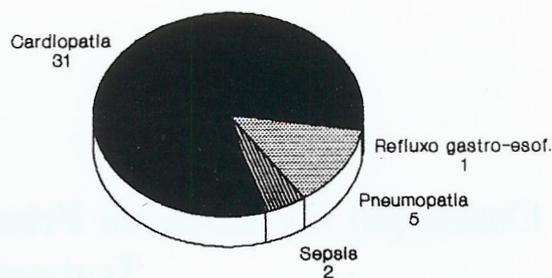


FIG. 2 - Suspeita Inicial N-39

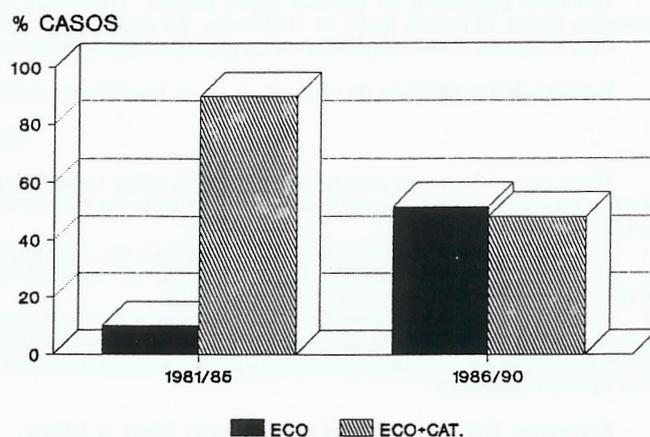


FIG. 3 - Ecocardiograma - Cateterismo N = 39

Em 31/39 casos (79,5%) existiam outras anomalias cardíacas associadas, destacando-se como mais frequentes a Persistência de canal arterial (PCA), patologia da válvula aórtica (válvula aórtica bicúspide, estenose valvular, sub e supra-avalvular) e comunicação interventricular (CIV) (Quadro II).

### Quadro II — ANOMALIAS CARDÍACAS ASSOCIADAS

ANOMALIAS	N
- PCA .....	16
- Anomalias válvula aórtica .....	15
- CIV .....	13
- CIA .....	6
- Anomalias ap. subvalcular mitral .....	4
- Origem anómala da subclávia dir. ....	2
- Cardiopatias complexas .....	2
- Dextrocárdia .....	1
- RVPAP .....	1

Em 6/39 casos (15,4%) existiam anomalias extracardíacas: Síndrome de Turner em 2 casos, e Hipoplasia da cutis congénita num caso, Hipertensão renovascular noutra, malformações congénitas menor (dismorfia facial e má implantação do polegar) noutra e Síndrome de Rubéola congénita noutra ainda.

Dois recém-nascidos faleceram antes da cirurgia, um que estava em ICC, veio a falecer por aspiração de vômito no contexto de uma convulsão, após o cateterismo cardíaco e um de morte súbita por fibrilhação ventricular, ocorrida durante a realização de um Electrocardiograma. Todas as outras crianças foram submetidas a cirurgia correctiva.

A idade média da cirurgia foi de 203 dias com uma variação entre 10 dias de vida e 1277 dias (3,5 anos) (Figura 4), sendo 30/37 (81%) realizadas antes do primeiro ano de vida.

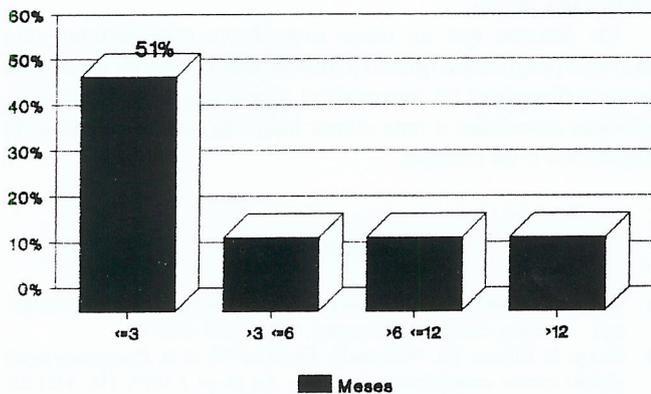


FIG. 4 - Idade da Cirurgia N = 37  
Idade media = 203 dias

As técnicas cirúrgicas utilizadas foram: aortoplastia com «flap» da subclávia em 28/37 (75,7%), anastomose topo a topo e translocação da subclávia cada um destes procedimentos em 3 casos; e aortoplastia com «patch» de pericárdio num caso e com Dracon noutra. Durante a cirurgia foram ainda efectuados outros actos cirúrgicos, nomeadamente, laqueação do canal arterial em 13 casos e «banding» da artéria pulmonar em 5.

A evolução e as complicações surgidas após a cirurgia estão resumidas no Quadro III.

#### Quadro III — COMPLICAÇÕES PÓS-CIRÚRGICAS

COMPLICAÇÕES	N
- HTA .....	14
- ICC .....	11
- SDR .....	3
- Sépsis e endocardite .....	3
- Parésia diafragmática .....	2
- IRA .....	2
- Quilotórax .....	1
- Síndrome pós-pericardiectomia .....	1
- Arterite mesentérica .....	1
- Edema pulmonar agudo .....	1

No Quadro IV resume-se a patologia dos casos falecidos no período pós-cirúrgico imediato. Todos eles tinham lesões associadas e encontravam-se em insuficiência cardíaca grave; em dois deles (caso 2 e 4) veio também a diagnosticar-se sépsis; a criança do caso 4 tinha ainda um Síndrome de rubéola congénita grave e veio a falecer com um quadro de Insuficiência hepática por sépsis e hepatite rubeólica.

#### Quadro IV — FALECIDOS

##### PATOLOGIA CARDÍACA ASSOCIADA

CASO	ANOMALIAS CARDÍACAS ASSOCIADAS
1	— CIV + PCA (fez Banding da artéria pulmonar)
2	— CIV múltiplas + PCA (fez Banding da AP)
3	— TGV + Ventrículo único + PCA + Est. Aorta + Atrésia mitral (fez Banding da AP)
4	— PCA + CIV + CIA

O período médio de «follow-up» foi de 3,86 anos, variando entre 2 meses e 11 anos.

Foi diagnosticada Recoartação da Aorta quando se encontrou diminuição dos pulsos femurais associada à medição de um gradiente de pelo menos 20 mm Hg avaliado por Ecocardiografia e/ou por medição de Tensão Arterial nos membros superiores e inferiores. Em casos recentes adicionou-se a estes elementos a informação anatómica obtida por Ressonância Magnética Nuclear. Em 8 crianças (26,6%) houve recoartação da aorta diagnosticada por estes critérios. Destas, 5 tinham sido sujeitas a cirurgia antes dos 60 dias. Não se encontrou relação entre a ocorrência de Recoartação e o tipo anatómico da coartação da aorta. Em 6 casos houve confirmação por cateterismo. Cinco crianças foram sujeitas a Angioplastia de balão com melhoria significativa, um foi reoperado e 2 aguardam reavaliação.

#### Discussão

A Coartação da Aorta com manifestações no primeiro ano de vida é uma situação grave, manifestando-se em geral sob a forma de ICC, sendo uma das causas mais frequentes deste quadro no período neonatal.

No presente estudo retrospectivo foi significativa a existência de um quadro de apresentação de ICC precoce que esteve presente em 84,6% dos casos (33/39), confirmando as referências da literatura <sup>(1, 2, 3)</sup>. Em 28 destes casos as manifestações clínicas ocorreram nos primeiros 30 dias de vida.

A gravidade do quadro clínico pode conferir à sua expressão clínica características que, no período neonatal a assemelham a outras situações também de gravidade acentuada. Daí a existência de 8 casos em que não foi suspeitada a Coartação da Aorta à data do internamento.

O sintoma mais constante foi a diminuição ou ausência de pulsos femurais, contudo nos primeiros dias de vida a palpação

normal dos pulsos femurais não invalida o diagnóstico por ser possível débito significativo para a aorta distal através do canal arterial ainda não encerrado<sup>(3, 4)</sup>.

A existência de poucos casos com HTA diferencial é explicável pelo facto de haver ICC em 33 casos, condicionando uma redução do débito cardíaco, por persistência do canal arterial em 16 casos e origem anómala da subclávia direita abaixo da Coartação da Aorta em dois casos.

Os meios auxiliares de diagnóstico utilizados para a confirmação da Coartação da aorta sofreram uma modificação significativa ao longo dos 10 anos do estudo, tendo a Ecocardiografia assumido uma crescente importância no diagnóstico desta entidade<sup>(2, 5)</sup>. Dispensou-se nos últimos anos, na generalidade dos casos, o recurso ao exame hemodinâmico.

O intervalo entre o diagnóstico e a intervenção cirúrgica foi maior naqueles casos em que o quadro clínico de apresentação foi mais tardio e benigno ou passível de controle por meios médicos.

Nos 13 casos em que foi necessário recorrer a cirurgia mais precocemente (menos de 60 dias), encontravam-se anomalias cardíacas associadas, tal como tem sido referido na literatura<sup>(4)</sup>, e 10 de entre estes apresentavam uma anatomia desfavorável, com hipoplasia extensa do arco aórtico.

Cinco dos casos de recoartação pertencem a este grupo, estando também relacionados com uma maior gravidade da expressão clínica e com a existência de malformações cardíacas associadas, também em concordância com outros trabalhos<sup>(6, 7)</sup>, embora não apresentando relação com um tipo anatómico particular. Três dos 4 óbitos ocorreram no grupo de crianças com cirurgia mais precoce, estando todos relacionados com os primeiros anos da experiência cirúrgica nesta patologia.

Em 14/37 (37,8%) casos houve hipertensão paradoxal e transitória no pós-operatório imediato que se considera relacionável com a estimulação dos sistemas nervoso simpático e renina-angiotensina após alívio cirúrgico da coartação<sup>(8)</sup>. Não se encontrou relação entre a ocorrência desta complicação e a idade da cirurgia, mas verificou-se que 13/37 casos (33,3%) não tinham «shunts» intra-cardíacos associados.

A mortalidade cirúrgica no nosso estudo foi de 4/37 casos (10,8%). Encontravam-se nestes casos anomalias cardíacas e mesmo extra-cardíacas importantes, implicando o recurso ao «banding» da artéria pulmonar numa idade muito precoce, para além de outros tratamentos, factores estes que também na experiência de outros autores, intervêm com causa de mortalidade<sup>(7, 9)</sup>.

A incidência de Coartação da Aorta é de 1/12.000 nascidos-vivos, constituindo 5% das cardiopatias congénitas, é no geral mais frequente no sexo masculino, mas nos casos com tradução clínica no período neonatal a distribuição é igual nos dois sexos, tal como verificado no nosso trabalho e confirmado por outros estudos<sup>(1, 10)</sup>.

Está bem referida a associação de Coartação da Aorta a outros síndromas, de que se destaca o Síndrome de Turner em

que 15% das crianças têm Coartação da aorta<sup>(1)</sup>. No presente estudo duas das 20 crianças do sexo feminino (10%) apresentavam este síndrome.

### Conclusões

A Coartação da Aorta no primeiro ano de vida foi sintomática em 84,6% dos casos, incluindo 20,5% de casos com diagnóstico inicial não cardiológico. As formas de apresentação foram na enorme maioria das vezes, um quadro de Insuficiência cardíaca congestiva grave associada a ausência ou diminuição dos pulsos femurais durante o primeiro mês de vida.

A Coartação da Aorta é, nestas circunstâncias, uma situação grave, requerendo nos casos sintomáticos cirurgia urgente.

A conjugação da clínica com a ecocardiografia permite fazer operar um número significativamente crescente de doentes sem cateterismo prévio.

Os factores que na nossa experiência contribuíram para agravar o prognóstico quanto à mortalidade e risco de reestenose foram: a hipoplasia do arco aórtico; a presença de malformações cardíacas associadas e uma menor idade do doente na altura do diagnóstico e da cirurgia.

### BIBLIOGRAFIA

1. Anderson RH, Macartney FJ, Shinebourne EA, Tynan M. Paediatric Cardiology. Edinburg Churchill Livingstone, 1987, 1087-1021.
2. George B, DiSessa TG, Williams R, Friedman WF et al. Coarctation repair without cardiac catheterization in infants. *Am Heart J* 1987; 114: 1421-25.
3. Smallhorn JF, Huhta JC, Adams PA, Anderson RH, et al. Cross-sectional echocardiographic assesment of coarctation in the sick neonate and infant. *Br Heart J* 1983; 50: 349-61.
4. Ehrhardt P, Walker DR. Coarctation of the aorta corrected during the first month of life. *Arc Dis Child*; 64: 330-32.
5. Morrow Wr, Huhta JC, Murphy DJ, MCNamara DG. Quantitative morphology of the aortic arch in neonatal coarctation. *J Am Coll Cardiol* 1986; 8: 616-20.
6. Kachaner J, Huault G, Loth P, Lemoine G, Binet JP, Langlois J. Les coarctations de l aorte du nourrisson. Traitement chirurgical, *Nouv Press Med* 1972; 1: 99-103.
7. Hopkins RA, Kostic I, Klages V, Armiru V et al. Correction of coarctation of the aorta in neonates and young infants. *Eur J Cardiothorac Surg* 1988; 2: 296-304.
8. Choy M, Rocchini AP, Beekman RH, Rosenthal A et al. Paradoxical hypertension after repair of coarctation of the aorta in children: balloon angioplasty versus surgical repair. *Circulation* 1987; 75: 1186-91.
9. Ninet J, Cochet P, Brulé P, Gressier M et al. Traitment chirurgical des coarctations de l aorte chez nourrisson de moins de un an. *Arch Mal Coeur*, 1987; 13: 1913-19.
10. Fyler DC, Buckley LP, Hellenbrand WE, Cohn HE. Report of the New England Regional Infant Cardiac Program *Pediat* 1980; 65: 376-461.

**Correspondência:** Fátima Abreu  
Rua Tomás da Anunciação, 24, 1.º Esq.  
2675 Odivelas