

Deformidades aórticas: nem todas são aneurismas [93]

HELENA ANDRADE⁽¹⁾, NATÁLIA ANTÓNIO⁽²⁾, DINA RODRIGUES⁽³⁾, A. MARINHO DA SILVA⁽⁴⁾, LUÍS AUGUSTO PROVIDÊNCIA⁽⁵⁾

Unidade de Cardiologia Pediátrica – Serviço de Cardiologia dos Hospitais da Universidade de Coimbra, Coimbra, Portugal

Rev Port Cardiol 2009; 28 (10): 1177-1179

Palavras-Chave:

Pseudo-coarctação da aorta;
Deformidades aórticas

Aortic deformities: not all are aneurysms

Key words

Pseudocoarctation of the aorta; Aortic deformities

INTRODUÇÃO

A Pseudo-Coarctação da aorta é uma anomalia congénita rara caracterizada pela presença de um arco aórtico redundante, com tortuosidade na sua porção ístmica situada entre a emergência da subclávia esquerda e o *ductus arteriosus*. Anatomicamente similar a uma verdadeira coarctação da aorta, não apresenta, ao contrário desta, estenose do lúmen, o que explica a ausência de um gradiente de pressão através da lesão, bem como de circulação colateral. O diagnóstico é habitualmente estabelecido por angiografia ou outras técnicas de imagem. Está frequentemente associado a outras anomalias congénitas, tais como aorta bicúspide, estenose valvular aórtica, persistência do canal arterial, comunicação interventricular ou transposição das grandes artérias congenitamente corrigida (l-TGA).

Os autores relatam o caso clínico de um doente do sexo masculino, 49 anos de idade, assintomático, no qual foi encontrada uma imagem compatível com dilatação aneurismática do arco aórtico na realização de teleradiografia do tórax de rotina (*Fig. 1*). Não se

INTRODUCTION

Pseudocoarctation of the aorta is a rare congenital defect characterized by a redundant aortic arch and kinking in the isthmic portion between the emergence of the left subclavian artery and the ductus arteriosus. Although anatomically similar to a true coarctation, it differs by not presenting narrowing of the lumen, and there is therefore no pressure gradient through the lesion and no collateral circulation. Diagnosis is usually by angiography or other imaging techniques. It is often associated with other congenital abnormalities such as bicuspid aortic valve, aortic stenosis, patent ductus arteriosus, ventricular septal defect, or congenitally corrected transposition of the great arteries.

We report the case of a 49-year-old male patient, asymptomatic, in whom an image suggesting aneurysmal dilatation of the aortic arch was detected during routine chest X-ray (*Figure 1*). No rib notching or other signs of collateral circulation were observed.

There were no significant abnormalities on physical examination, including blood

constata identificação de costelas ou outros sinais de eventual circulação colateral.

O exame objectivo não revelou alterações significativas, nomeadamente gradiente tensional entre os membros superiores e inferiores. No ecocardiograma há a referir um ventrículo esquerdo dilatado (dimensão diastólica de 64mm) e uma insuficiência aórtica moderada.

Para esclarecimento da referida alteração fez-se uma tomografia computadorizada do tórax, que demonstrou ectasia e redundância da aorta ascendente, com tortuosidade típica na região ístima (aspecto compatível com pseudo-coarctação) (*Fig. 2*).

No estudo hemodinâmico subsequente foram encontradas pressões direitas e esquerdas normais, um ventrículo esquerdo com normal função e válvula mitral competente. A aortografia mostrou a tortuosidade a nível da aorta distal à subclávia esquerda, com dilatação de uma aorta cervical. Não se visualizou circulação colateral significativa. Confirmou-se a insuficiência aórtica grau III-IV/IV, através de válvula bicúspide (*Fig. 3*). Não se registaram gradientes de pressão através da zona de tortuosidade e excluíram-se outras patologias associadas, nomeadamente persistência do canal arterial ou comunicação interventricular.

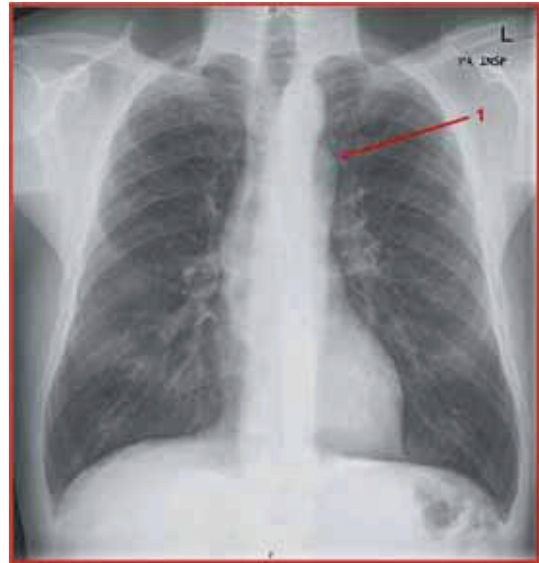


Figure 1. Chest X-ray showing an uneven image (1) at the aortic arch, corresponding to the isthmic portion of the thoracic aorta.

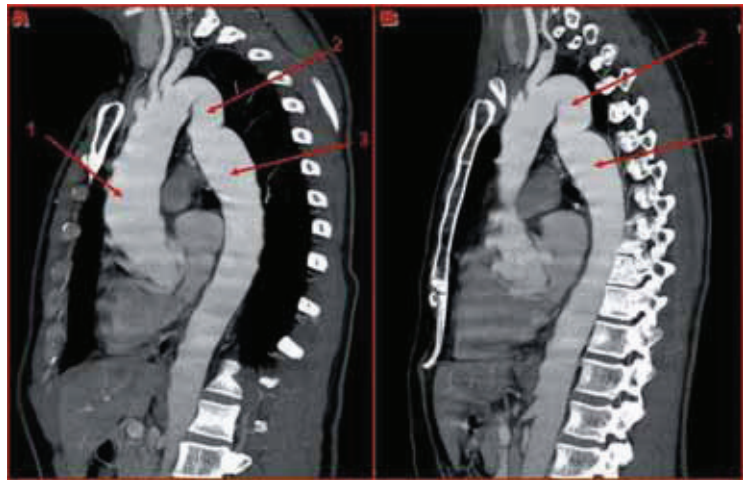
Figura 1 – Telerradiografia do tórax – É visível, a nível do arco aórtico, imagem bosselada (1), correspondendo à porção ístmica da aorta torácica.

pressure gradient between upper and lower limbs. The echocardiogram revealed a dilated left ventricle (diastolic dimension of 64 mm) and moderate aortic regurgitation.

To clarify the situation, a chest CT scan was performed, which showed ectasia and redundancy of the ascending aorta, with typical kinking in the isthmic region, compatible with pseudocoarctation (*Figure 2*).

Figure 2. CT scan (sagittal view) showing dilatation of the ascending aorta (1) measuring 5.2 mm, redundancy of the roof of the transverse arch (2) and poststenotic dilatation of the descending aorta (3).

Figura 2 – Tomografia computadorizada (corte sagittal) – Dilatação da aorta ascendente (1), com cerca de 5,2 mm, redundância do tecto da crossa da aorta (2) e dilatação da aorta descendente “pós-estenótica” (3).



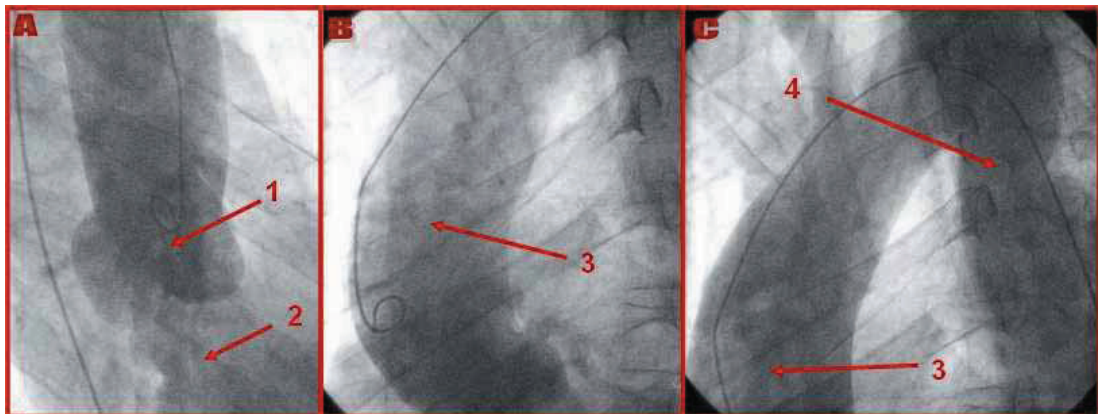


Figure 3. Aortography: A – bicuspid (1) and regurgitant (2) aortic valve; B – marked dilatation of the ascending aorta (3); C – kinking (4) distal to the emergence of the left subclavian artery.

Figura 3 – Aortografia – A: Válvula aórtica (1) bicúspide e insuficiente (2); B: Dilatação marcada da aorta ascendente (3); C: tortuosidade (4) a um nível distal à emergência da subclávia esquerda.

Uma semana depois o doente é submetido a cirurgia, tendo sido realizada a substituição valvular aórtica por prótese mecânica e a substituição da aorta ascendente supracoronária por tubo de Dacron.

Actualmente o doente mantém-se assintomático.

Pedido de separatas para:

Address for reprints:

Helena Andrade
Unidade de Cardiologia Pediátrica,
Hospitais da Universidade de Coimbra
Praceta Prof. Mota Pinto
3000-075 Coimbra, Portugal
Tel. 351.239400400 – Fax 351.239837081
E-mail: helenaandradecarvalho@gmail.com

Hemodynamic study revealed normal right and left pressures, normal left ventricular function and a competent mitral valve. Aortography showed kinking of the aorta distal to the left subclavian artery and a dilated cervical aorta. No significant collateral circulation was observed. Grade III-IV/IV aortic regurgitation through a bicuspid valve was confirmed (Figure 3). There was no pressure gradient through the kinked section and other pathologies, including patent ductus arteriosus and ventricular septal defect, were excluded.

One week later the patient underwent surgery to replace the aortic valve with a mechanical prosthesis and the supracoronary ascending aorta with a Dacron tube.

The patient is currently asymptomatic.