

DOENÇAS DA AORTA

Data de aceite: 01/09/2023

Aiko Iwamoto

Universidade Federal do Paraná - <http://lattes.cnpq.br/1577720243957018>

Leiza Loiane Hollas

Departamento de Cirurgia Torácica e Cardiovascular do Hospital da Cruz Vermelha Brasileira - Curitiba - <https://lattes.cnpq.br/9787111741881317>

Julia Nakashima Barduco

Universidade Positivo - <http://lattes.cnpq.br/6713996456575362>

Gabriel Rutes de Souza

Faculdades Pequeno Príncipe - <https://orcid.org/0000-0003-3561-4929>

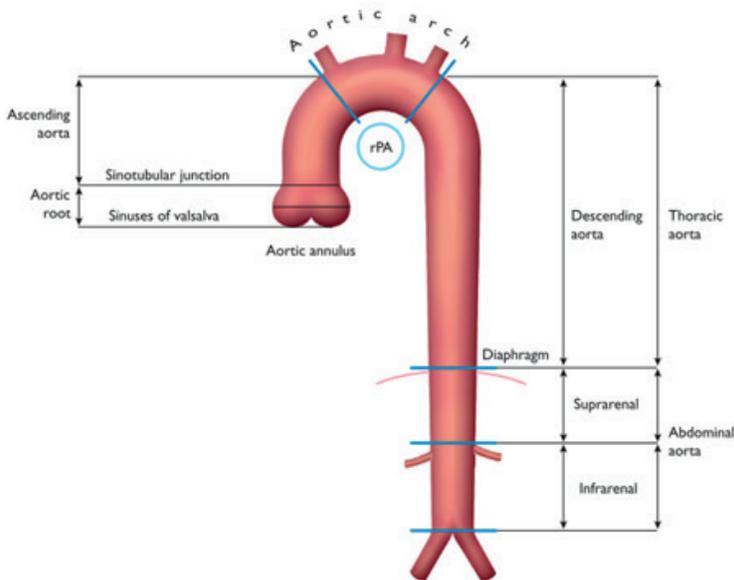
A aorta é a maior artéria do corpo sendo dividida pelo diafragma em aorta torácica e aorta abdominal, além da subdivisão da aorta torácica em raiz da aorta, parte ascendente, arco e parte descendente (FIGURA 1) (ERBEL et al., 2014).

A parede desse calibroso vaso é composto histologicamente por três camadas: túnica íntima, a mais interna

composta por células endoteliais; túnica média, caracterizada pela presença de células musculares lisas e por camadas concêntricas de fibras elásticas e colágeno; e túnica adventícia, camada que contém fibroblastos, *vasa vasorum*, vasos linfáticos e colágeno. O entendimento dessa estrutura microscópica torna-se fundamental para o entendimento das doenças que podem acometer a aorta, como os aneurismas e dissecções da aorta.

A aorta descendente contém cerca de 55 a 60 lamelas elásticas que ao longo de seu percurso até atingir a bifurcação sofre uma diminuição gradual até 26 lamelas. O componente elástico da média é responsável pela complacência da parede e a força tensional deve-se as fibras de colágeno da média e adventícia. Em situações de anormalidades, diversos processos microscópicos, como o processo de deposição de colágeno como resposta a graus maiores de estresse tensional estão relacionados por contribuírem na gênese de doenças da aorta

FIGURA 1 - Segmentos da aorta ascendente e descendente. rPA = Artéria Pulmonar direita.



FONTE: ERBEL et al., 2014 p. 2879.

Entre as doenças da aorta destaca-se os aneurismas e dissecções. Outros acometimentos, como pseudoaneurisma, hematoma intramural e doenças arterioscleróticas difusa serão brevemente discutidos.

PSEUDOANEURISMA DA AORTA: é uma dilatação localizada em que a parede aórtica não está intacta, definida como uma dilatação devido ao sangramento através da parede da aorta que estão contidas apenas pelo tecido conjuntivo periaórtico. Sendo frequentemente causadas por sangramento que resulta em um hematoma contido em continuidade com o lúmen do vaso.

HEMATOMA INTRAMURAL: é um hematoma que se forma entre a média e a íntima por uma lesão na camada mais interna da parede aórtica.

ÚLCERA PENETRANTE DA AORTA: é uma lesão arteriosclerótica que se insere entre a lâmina elástica interna e média.

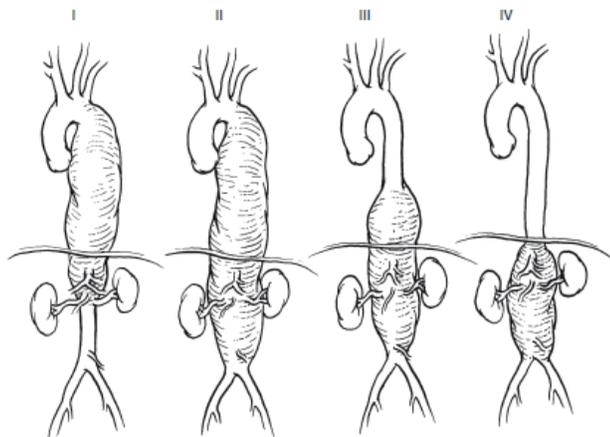
ANEURISMA DE AORTA

Aneurisma da aorta é uma patologia definida como uma dilatação focal e permanente de pelo menos 50% acima do diâmetro normal do seguimento do vaso esperado para indivíduos não afetados da mesma idade e sexo. É uma condição com propensão para a expansão e ruptura, representando a segunda doença mais frequente na aorta depois da aterosclerose.

Esses aneurismas podem ser categorizados conforme tamanho, localização,

morfologia e etiologia. O tamanho é determinado pelo diâmetro transversal obtido por exame de imagem e a localização é dada pelo segmento aórtico acometido, podendo ser classificado conforme os critérios de Crawford (FIGURA 2). Morfologicamente, os aneurismas aórticos podem apresentar-se de forma fusiforme ou saculares. Os fusiformes exibem uma dilatação simétrica envolvendo toda a circunferência do vaso, sendo o tipo mais frequente. Enquanto, a dilatação dos aneurismas saculares é localizada acometendo apenas uma porção da circunferência da parede aórtica. A etiologia, no geral, pode ser congênita, degenerativa, pós-traumática, inflamatória, infecciosa, mecânica ou anastomótica.

FIGURA 2- Classificação de Crawford para aneurisma aórtico toracoabdominal. Tipo I: Maior parte ou toda a aorta torácica descendente e parte superior da aorta abdominal. Tipo II: Maior parte ou toda a aorta torácica descendente e maior parte ou toda a aorta abdominal. Tipo III: Metade distal ou menor da aorta torácica e vários segmentos da aorta abdominal. Tipo IV: Maior parte ou toda a extensão da aorta abdominal.



FONTE: KIRKLIN; BLACKSTONE (2012, p. 1011)

Usualmente, os aneurismas aórticos são separados em Aneurismas Aórticos Abdominais (AAAs) e Aneurismas Aórticos Torácicos (AATs). Essa dicotomia em parte se dá pela sutil diferença entre os mecanismos envolvidos na sua formação, bem como a conduta terapêutica envolvida. Embora, seja uma divisão artificial, visto que apresentações concomitantes podem ocorrer. Epidemiologicamente, AATs representavam a manifestação mais comum até a primeira metade do século XX, devido a predominância de aneurismas sífilíticos. Mesmo que a determinação da prevalência dos aneurismas aórticos seja difícil por causa da subnotificação nas estatísticas, os AAAs representam a forma mais comum dos aneurismas aórticos, acometendo de 3% a 9% dos homens com mais de 50 anos.

ANEURISMAS DE AORTA ABDOMINAL

Os AAAs são definidos quando o diâmetro é maior ou igual a 30mm. Diversos

autores, propõem uma definição alternativa de aumento maior que 50% do diâmetro, porém nem sempre pode ser determinada, principalmente quando o limite entre a parede normal e aneurismática não são bem delimitadas. Os AAAs podem ainda ser categorizados em suprarenal/ paravisceral se envolver artérias viscerais, para-renal se envolver a origem das artérias renais, ou infra-renal se o início for abaixo das artérias renais. A maioria dos casos são infra-renais.

A idade é o fator de risco mais significativa para o desenvolvimento do AAA, com odds ratio (OD) de 5,4 entre 65 a 69 anos e 14,5 entre 75 a 79 anos quando comparada ao grupo com idade inferior que 55 anos. O sexo masculino possui risco de 5,7 maior do que as mulheres. Os AAAs possuem forte correlação com o tabagismo em uma relação dose-dependente, representando um risco de 2,6 para AAA quando consumo menor de 5 maços/ano, chegando a 12 vezes maior o risco quando o consumo é superior a 35 maços/ano. Mais de 90% dos pacientes com AAA foram tabagistas em algum momento na vida e os AAAs representam a segunda associação epidemiológica mais forte ao câncer de pulmão depois do tabagismo, maior até do que doenças cerebrovasculares e arteriais coronarianas. O excesso de sal, hipertensão arterial, apresentação concomitante de doença arterial periférica e cerebrovascular, e, história familiar de AAA também são fatores que aumentam o risco para o desenvolvimento de AAA. Esses fatores riscos podem ser explicados pelas suas contribuições ao processo fisiopatológico envolvido na formação dos AAAs, em que a combinação etiológica multifatorial resulte em uma degeneração da parede do vaso devido ao processo inflamatório agudo ou crônico.

Os processos patogênicos envolvidos na formação do aneurisma, historicamente eram atribuídos a degeneração aterosclerótica da parede da aorta tanto para AAT quanto AAA, mas estudos tem demonstrados serem patologias distintas, considerando, sobretudo, as diferenças embriológicas e resposta inflamatória de cada seguimento da aorta. A interação entre os processos biológicos e os fatores de risco contribuem para a patogênese. A presença de inflamação, apoptose de células musculares lisa, degradação da matriz extracelular e processo oxidativo são marcadores histológicos patogênicos de AAA.

Outros fatores, como resposta à antígenos estranhos quanto à infecção microbiana possuem características de processos autoimunes, reiterando também outras contribuições genéticas, epigenéticas, proteômicas e autoimunes no desenvolvimento de AAAs. A inflamação crônica da parede aórtica promove a liberação de citocinas pró-inflamatórias pelas células musculares lisa (CML) frente ao estresse hemodinâmico, processos autoimunes, isquemia ou processo aterosclerótico da íntima, suscitando a entrada de células inflamatórias na camada média. A expressão de enzimas degradadoras de matriz, como as metaloproteinases, na camada média, resultam em destruição da elastina e redução acentuada de sua concentração, contribuindo na dilatação aneurismática, além da degradação de colágeno intersticial, o qual é responsável pela força tensional da parede aórtica, refletindo um fator crítico para a dilatação e ruptura do aneurisma. Além disso, os processos inflamatórios e isquemia decorrente do espessamento da íntima ou pelas placas ateroscleróticas podem levar a apoptose das CML, caracterizando essa depleção presente

no AAAs.

Quanto a história natural dos AAAs, ela culmina em uma progressiva dilatação e consequente ruptura, possui diversos fatores de riscos envolvidos. O crescimento estimado é de 1-6mm/ano e depende de fatores genéticos e ambientais. O risco de ruptura cresce exponencialmente conforme o diâmetro máximo do aneurisma, além desse risco ser maior em mulheres do que homens, apresentando uma média de ruptura em 10mm menor do que o sexo masculino. Assim, fatores significantes e independentes associados a ruptura são o sexo feminino, grande diâmetro intimal do aneurisma, baixo volume expiratório forçado no 1º minuto (VEF1), recente histórico de tabagismo e pressão arterial média elevada. O tratamento com imunomodulador após transplante de órgão também possui alto risco como o sexo feminino. Aumento da calcificação da parede aórtica também é sugestivo de fator de risco para ruptura. O risco de ruptura ao longo de 1 ano em relação ao diâmetro é apresentado na Tabela 1. A ruptura é associada com mortalidade de 50-80%. Outros fatores específicos do paciente que está relacionado com a mortalidade precoce é a localização no arco aórtico ou aorta toracoabdominal, sendo maior o risco do que na aorta ascendente ou descendente. Idade avançada e doença coronariana coexistente, renal e doença pulmonar estão associados com aumento do risco de morte precoce e tardia.

TABELA 1 - Risco de ruptura em 12 meses conforme diâmetro.

Diâmetro do aneurisma (mm)	Risco de ruptura em 12 meses (%)
30 – 39	0
40 – 49	1
50 – 59	1 a 11
60 – 69	10 a 22
Mais de 70	30 a 33

FONTE: MOLL et al., 2011 p. 4.

ANEURISMA DE AORTA TORÁCICA

Os AATs são, durante grande parte de seu percurso, assintomáticos até ocorrer desfechos catastróficos, que incluem ruptura ou dissecção, representando grande mortalidade nos pacientes. Os casos assintomáticos são mais de 95% dos pacientes, os AATs atingem 5 a 10/100.000 indivíduos ao ano. Esses aneurismas podem ser ainda classificados conforme a localização, como aneurisma da raiz da aorta e aneurisma da aorta ascendente, os quais juntos são as formas mais frequentes (cerca de 60%); aneurisma do arco aórtico (menos de 10%) e aneurisma da aorta descendente (cerca de 35%).

Os fatores de risco dos AATs assemelham com AAAs, sendo eles o tabagismo, hipertensão, idade, DPOC, doença coronariana e história familiar. O risco para dissecção ou ruptura aumenta rapidamente quando o diâmetro é >60mm para aorta ascendente e >70mm para aorta descendente. As causas e tratamentos variam conforme a localização da lesão aneurismática.

Quanto a etiologia inclui causas deflagradas geneticamente, degenerativas (degeneração cística da média e aterosclerótica), pós-traumáticas (transecção aórtica aguda e trauma penetrante), mecânicas (pós-estenótica e associada a fístula arteriovenosa), inflamatórias (arterite de Takayasu, doença de Behçet, doença de Kawasaki, arterite de células gigantes, espondilite anquilosante) e infecciosas (bacteriana, fúngica e viral). As causas genéticas ganham destaque no AATs, sobretudo aquelas que acometem a raiz da aorta e parte ascendente. Em geral, o processo de degeneração cística da camada média da aorta, o qual há uma progressiva perda de CMLs e deposição de colágeno, está presente nos AATs de cunho genético assim como no processo de envelhecimento que pode ser acentuado pela hipertensão.

Quanto a etiologia genética, ela está relacionada com anormalidade na camada média da aorta, células musculares lisas, ou proteínas contráteis, as quais levam a hiperativação de vias de sinalização e mediadores. A síndrome de Marfan, síndrome de Loeys-Dietz, Síndrome vascular de Ehlers-Danlos, Aneurisma aórtico torácico familiar e síndrome da dissecação, valva aorta bicúspide, síndrome de Turner, e aortopatia associado com diversas doenças cardíaca congênitas são exemplos dessas causas, os quais serão brevemente discutidas na TABELA 2.

TABELA 2 - Causas geneticamente deflagradas para AATs.

CAUSAS GENÉTICAS	
Síndrome de Marfan	Doença autossômica dominante do tecido conjuntivo causada por mutação no <i>FBN1</i> ; incidência de 1 em ≈ 5.000 indivíduos; manifestações multissistêmicas, incluindo <i>ectopia lentis</i> ; prolapso da valva mitral, aneurisma da raiz aórtica, dissecação aórtica; características esqueléticas (deformidades torácicas, escoliose, aracnodactilia, hiperflexibilidade, estatura alta, dedos das mãos e dos pés alongados); ectasia dural; pneumotórax espontâneo.
Síndrome de Loeys-Dietz	Doença autossômica dominante causada por mutação nos genes <i>TGFBR1</i> e <i>TGFBR2</i> , associada com aneurismas e dissecações envolvendo a aorta e seus ramos arteriais, muitas vezes com diâmetros relativamente pequenos e em idade jovem; as manifestações incluem características craniofaciais (hipertelorismo, craniossinostose, fenda palatina, úvula bífida ou grande), esclera azulada, tortuosidade arterial, pele aveludada ou hipertransparente, veias facilmente visíveis, pés tortos, anormalidades esqueléticas; os fenótipos podem variar, incluindo aqueles com características craniofaciais pronunciadas e aqueles com mais características cutâneas; <i>ectopia lentis</i> não foi descrita na SLD; mutações no <i>TGFBR2</i> levam a uma síndrome com sobreposição de características clínicas entre a SLD e SMF.
Síndrome de aneurisma aorticotorácico familiar	Doenças autossômicas dominantes com expressão e penetrância variáveis, levando a AATs e a dissecações em idades variáveis em famílias; ocorrem mutações no <i>ACTA2</i> em 10% a 15% dos casos de AAT F e estão associadas com doença da VAB, aneurismas cerebrais, livedo reticular, <i>iris flocculi</i> , PCA, doença de moyamoya e doença arterial coronariana precoce; as mutações gênicas que causam AAT /D familiar incluem <i>ACTA2</i> , <i>TGFBR1</i> , <i>TGFBR2</i> , <i>FBN1</i> , <i>MYH11</i> , <i>MYLK</i> , <i>TGFB2</i> , <i>SMAD3</i> .
Síndrome de Ehlers-Danlos vascular	Doença autossômica dominante da síntese do colágeno causada por uma mutação no gene <i>COL3A1</i> , levando a ruptura e dissecação da aorta (normalmente a aorta descendente e abdominal) e seus ramos; as manifestações incluem dedos flexíveis, pele hipertransparente com veias visíveis, veias varicosas, aparência facial típica e ruptura espontânea de útero ou intestino.

Valva aórtica bicúspide	Doença congênita afetando ≈ 1% da população, familiar em ≈ 9% dos casos; frequentemente associada com dilatação da aorta ascendente e acarreta risco aumentado para dissecção aórtica; as mutações gênicas incluem <i>NOTCH1</i> e <i>loci</i> em 15q, 18q, 5q e 13q; pode estar associada com AAT familiar.
Síndrome de Turner	Doença genética afetando 1 em 2.000 meninas nascidas vivas e causada pela perda completa ou parcial do segundo cromossomo sexual (XO, Xp); as mulheres com ST frequentemente têm VAB e coarctação da aorta; associada com dilatação da aorta ascendente para o tamanho corporal e risco aumentado para dissecção aórtica, especialmente quando associada com VAB, hipertensão ou coarctação
Síndrome aneurisma-osteoartrite	Doença genética autossômica dominante resultante de mutações no gene <i>SMAD3</i> e associada com osteoartrite prematura, osteocondrite dissecante, características esqueléticas, aneurismas aórticos, aneurismas dos ramos arteriais e tortuosidade arterial; sobreposição com o fenótipo da SLD.

FONTE: MANN et al., 2018 p. 3324.

APRESENTAÇÃO CLÍNICA

As manifestações clínicas vão depender da porção acometida. No aneurisma de aorta abdominal raramente ocorre sintomas, a grande maioria dos casos é assintomática. Em alguns pacientes, particularmente pacientes magros e com aneurismas grandes, pode ser detectado no exame físico abdominal como uma massa palpável e pulsante em região epigástrica ou periumbilical. Os aneurismas de aorta torácica também são em sua grande maioria assintomáticos e com possível regurgitação aórtica no exame físico.

Quando detectados aneurismas de aorta usualmente são por meio de exames de imagem rotineiros ou em casos com complicações, como tromboembolismo distal e ruptura. O trombo mural é um sintoma inicial em 2 a 5% dos pacientes. As rupturas, que são os casos preponderantes, possuem mortalidade de 85 a 90%. O rastreamento de aneurismas em pessoas com fatores de risco importantes é fundamental, o objetivo é encontrar o aneurisma quando ainda possui uma taxa de letalidade baixa.

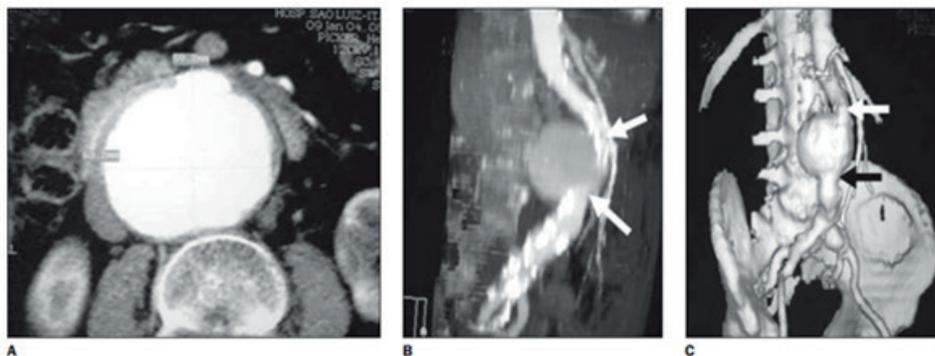
DIAGNÓSTICO

Como citado anteriormente, os AATs e AAAs na maioria dos casos são assintomáticos, tornando os exames complementares responsáveis pelo diagnóstico. É na investigação de outras doenças por meio de exames de imagem que é feito o diagnóstico de aneurisma aórtico, além disso, também possuem a função de avaliação pré-operatória do aneurisma, dentre esses exames os principais são a ultrassonografia (USG), tomografia computadorizada (TC) e ressonância magnética (RM) (SBACV, 2015). Tem como vantagem o baixo custo, não envolve radiação ou contraste, não é invasiva e é possível a medição em série do tamanho dos aneurismas. Na TC ou RM, o uso de contraste não é obrigatório, no entanto permite melhor visualização. A RM é um método não invasivo, que não utiliza radiação, de grande acurácia, em que é possível medir o diâmetro do aneurisma, avaliação da extensão do comprometimento e planejamento para o tratamento, porém como desvantagem possui o alto custo e a não visualização de calcificações parietais e possui

contraindicações, como presença de marcapasso transitório ou definitivo, presença de cliques intracerebrais e próteses metálicas no quadril (SBACV, 2015).

A TC é o exame de escolha, a angiotomografia computadorizada (AngioTC) com uso de contraste radiográfico, cortes axiais e reconstruções tridimensionais permitem detalhamento para extensão da doença aneurismática. Na AngioTC é possível avaliar o diâmetro máximo do colo proximal (D1), extensão colo proximal até a artéria renal mais baixa (L1), forma do colo proximal (reto/tortuoso), diâmetro máximo do aneurisma (D2), extensão do aneurisma no maior eixo (L2), trombos e calcificações na aorta, diâmetro das artérias ilíacas comuns (D3 e D4), extensão das artérias ilíacas comuns (L3 e L4), diâmetro das artérias ilíacas externas (D5 e D6), perviedade e calcificações das artérias ilíacas comuns, perviedade das artérias ilíacas internas, presença e diâmetro máximo do colo distal e diâmetro da luz da aorta, ou seja, a AngioTC é o melhor exame na avaliação de aneurismas aórticos, sendo o padrão-ouro.

Figura 3 - Tomografia computadorizada com contraste, com cortes axiais (A), reconstrução oblíqua (B) e 3D (C). Medidas dos diâmetros da aorta (A) e do colo proximal e distal (setas).



FONTE: TORLAI et al.(2006).

TRATAMENTO

O tratamento de aneurismas aórticos é feito por meio de três abordagens: vigilância, cirurgia aberta ou endoprótese, sendo o tratamento de escolha individualizado para cada paciente avaliando fatores de risco, anatomia, crescimento e risco de ruptura. Aneurismas assintomáticos de diâmetro menor que 5,5cm devem ser acompanhados por meio de exames de imagem devido a sua baixa chance de ruptura; aqueles entre 2,6 a 2,9cm, é indicado imagens a cada cinco anos; de 3 a 3,4cm, imagens a cada três anos; de 3,5 a 4,4cm, imagens a cada 12 meses e entre 4,5 a 5,4cm, imagens a cada seis meses, enquanto aneurismas sintomáticos com evolução $>1\text{cm/ano}$ necessitam conduta individualizada pelo cirurgião.

Os estudos demonstram que aneurismas saculares, mulheres com aneurismas

entre 5 e 5,4cm, dores abdominais e/ou na lombar atribuída ao aneurisma e aneurismas fusiformes >5cm de diâmetro em pacientes de baixo risco podem se beneficiar com um reparo precoce. Durante a vigilância ativa, é recomendado cessar o tabagismo para redução do risco de crescimento e ruptura, além disso, não é indicado tratamento medicamentoso com o objetivo de diminuir o risco de ruptura, como uso de estatinas, doxiciclina, IECA, BRA e betabloqueadores.

Em primeiro lugar, antes da escolha da abordagem de correção do aneurisma, é necessário avaliar os fatores de riscos pré-operatório, sendo os principais fatores: doença coronariana, DPOC, insuficiência cardíaca congestiva, diabetes mellitus, doença cerebrovascular e insuficiência renal crônica. Na presença de doença coronariana é indicado revascularização anterior ao tratamento do aneurisma. Em segundo lugar, é considerado a localização do aneurisma abdominal e sua anatomia em relação as artérias renais e em terceiro lugar considerar fatores secundários, como a idade do paciente.

Após uma avaliação pré-operatória por meio de exame clínico e de imagens, é determinado a abordagem do tratamento, considerando que o reparo endovascular de aneurisma aórtico (EVAR) por ser menos invasivo possui menor taxa de mortalidade, morbidade e menor tempo de hospitalização em 30 dias. No entanto, a longo prazo, a cirurgia aberta e percutânea não possui diferença significativa na sobrevida dos pacientes.

O reparo endovascular de aneurisma aórtico é uma técnica minimamente invasiva com menores taxas de complicações e mortalidade, é o tratamento de escolha em pacientes de alto risco cirúrgico. Por meio da punção da arterial femoral é inserido um *stent* a nível das artérias renais, sua fixação vai depender da localização do aneurisma, após definido a anatomia do aneurisma, a bainha da endoprótese é retirada permitindo fixação do enxerto proximal e por último é feito um balonamento vedando o enxerto distal e moldando enxerto proximal, após o processo é feito uma angioTC para confirmação. A complicação mais comum são os “vazamentos” para o saco aneurismático, chamados *endoleaks*, são classificados em cinco tipos e necessitam de intervenção por risco de ruptura aneurismática.

O reparo por cirurgia aberta (RCA) é indicado em casos de grande chance de ruptura com fatores que não permitem tratamento percutâneo. Na cirurgia o aneurisma pode ser exposto por via transperitoneal ou retroperitoneal esquerda, sendo a escolha dependente da anatomia e do risco cirúrgico do paciente, por meio de uma incisão xifopubiana. É inserido uma prótese, um enxerto sintético tubular ou bifurcado, sendo fixado por meio de sutura a aorta proximal, o mais próximo possível das artérias renais e seguida de anastomose distal a aorta distal ou ilíacas comuns, posteriormente o saco aneurismático é suturado para que não ocorra contato com o trato gastrointestinal. As principais complicações relacionadas a cirurgia aberta são infarto agudo do miocárdio, pneumonia, insuficiência renal, diálise, infecção de ferida, isquemia de membros inferiores, trombose venosa profunda, isquemia de colón, infecção ou trombose no enxerto e lesão uretral.

RUPTURA DE ANEURISMA AÓRTICO

A ruptura de aneurisma é uma emergência médica e necessita de intervenção imediata. Os protocolos de atendimento para correta triagem, diagnóstico e condução da ruptura é essencial, pois a mortalidade de um serviço sem um algoritmo a ser seguido pode chegar a 32%. Os sinais e sintomas são decorrentes do sangramento na cavidade peritoneal ou retroperitônio, dor abdominal, dor lombar, presença de massa palpável, hematoma periaórtico, síncope e hipotensão.

Após o diagnóstico feito através de exame clínico e de imagem, imediatamente é feito reposição de fluidos para evitar choque hipovolêmico e monitorização dos sinais vitais para manter pressão arterial adequada, sendo recomendado intervenção em menos de 90 minutos. Seguindo dos cuidados imediatos, é acionado a equipe de cirurgia vascular para correção, dando preferência ao reparo endovascular, visto que possui menor taxa de morbidade e mortalidade. A taxa de mortalidade após um reparo cirúrgico aberto de aneurisma roto é de 40-50%, porém essa taxa é inferior em pacientes que realizam tratamento percutâneo e estão hemodinamicamente estáveis.

DISSECÇÃO AÓRTICA AGUDA

A dissecção aguda de aorta é uma das principais emergências cardiovasculares cujo diagnóstico e tratamento precoce são essenciais para a sobrevida, além disso, é um dos diagnósticos diferenciais na síndrome de dor torácica aguda. Consiste na laceração da camada íntima da aorta e conseqüente delaminação das camadas, criando um lúmen falso, o qual pode progredir dissecando-se levando a ruptura do vaso, hemorragia e diversas outras complicações potencialmente fatais. Dentro das síndromes aórticas agudas também estão inclusos o hematoma intramural aórtico (HIM) e a úlcera aterosclerótica penetrante (UAP), denominadas de dissecções atípicas de aorta.

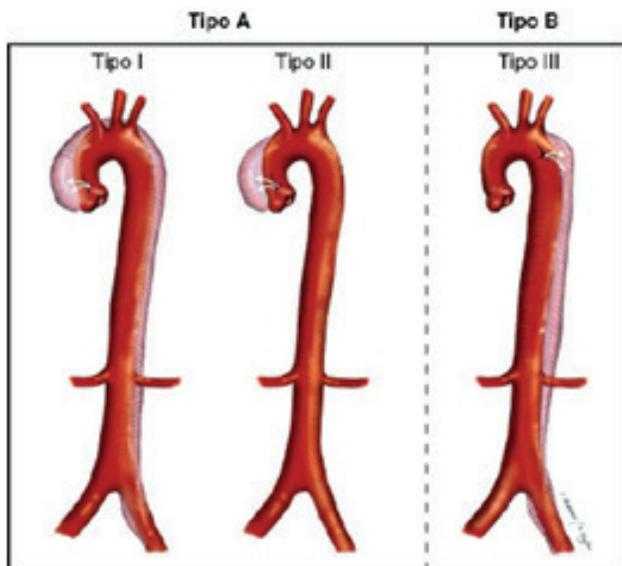
Na população geral, a dissecção ocorre em cerca de 2,5 a 3,5 a cada 100 mil habitantes, em séries de autópsias a taxa de dissecção varia de 0,2 a 0,8%. Possui predominância cerca de duas vezes maior no sexo masculino e acometimento de aorta ascendente, sendo mais comum em idade entre 50 e 70 anos. A taxa de mortalidade é de 1 a 2% nas primeiras 24 e 48 horas, com sobrevida em um mês de 10% em tratamento clínico e 70% em tratamentos cirúrgicos.

A dissecção faz com que as camadas íntimas e médias se separem formando dois túneis, o lúmen verdadeiro e o lúmen falso, com a pressão pulsátil do sangue na parede aórtica, a delaminação pode se estender, dissecando progressivamente a aorta. O início e término da separação das camadas são utilizadas para a classificação anatômica e planejamento da estratégia de tratamento, o qual também traça o prognóstico.

A classificação é de acordo com o tempo de sintomas, em aguda se sintomas

menor ou igual a 14 dias e crônica se sintomas persistem por mais de 14 dias. Classificada também de acordo com o local de acometimento e extensão da dissecação, existe duas classificações importantes, a de Stanford e DeBakey. A classificação de Stanford divide em tipo A - acometimento da aorta ascendente, independente da extensão da ruptura intimal e tipo B - dissecações que se iniciam após a artéria subclávia. Na classificação de DeBakey, é considerado a extensão, sendo tipo I a dissecação se origina na aorta ascendente, mas se estende até no mínimo o arco aórtico, tipo II envolve apenas aorta ascendente e tipo III com início na dissecação na aorta descendente e se propaga distalmente.

Figura 4 - Esquemas de classificação da dissecação aórtica aguda.



FONTE: MANN et al., 2018 p. 3342.

Existem diversas etiologias para que isso ocorra, a hipertensão é a principal delas, responsável por 75% das dissecações. A pressão elevada na camada íntima, calcificação e fibrose da adventícia leva a alteração nas propriedades elásticas da artéria e predisposição a dissecação e aneurisma, no entanto, como fator isolado a hipertensão não é capaz de causar a separação das camadas. Outras etiologias estão relacionadas a desordens genéticas de colágeno, degenerativa, traumática e iatrogênica.

Embora o principal fator de risco seja a hipertensão arterial sistêmica, além dela há outras como: hiperlipidemia, o uso de cocaína e crack, levantamento de peso, aneurismas aórticos, coarctação de aorta, presença de valva aórtica bivalvulada, insuficiência aórtica, arco aórtico direito, doença renal policística, síndrome de Alport, síndrome de Turner, idade avançada, vasculites, divertículo de Kommerell, desordens genéticas do colágeno como a síndrome de Marfan, Loeys-Dietz e Ehlers-Danlos, gravidez e parto.

APRESENTAÇÃO CLÍNICA

O quadro clínico pode se apresentar de modo sintomático ou assintomático, quadros assintomáticos ocorrem sobretudo em pacientes mais idosos, diabéticos ou com diagnóstico prévio de aneurisma ou com apresentação clínica concomitante com síncope ou acidente vascular cerebral. A depender das estruturas cardiovasculares acometidas e extensão da dissecção, os sinais e sintomas podem variar. A dor, de maneira geral, está presente em 96% dos casos e apresenta-se de modo localizada no tórax anterior de início súbito, intensidade severa, tipo “rasgando” ou “facada” e pode ser acompanhada com “sensação de morte”. Tal quadro clínico é tão proeminente que invariavelmente leva o paciente a procura de assistência médica em minutos ou horas. Sinais mais específicos, como aqueles apresentados pelas dissecções do tipo B, há o relato da dor com maior predomínio no dorso com irradiação para região torácica ou abdominal, a dor pode ter característica migratória que tende a seguir o trajeto da dissecção, por isso, irradiação para as costas, abdômen e membros inferiores são sugestivos de envolvimento da aorta descendente. Enquanto, o comprometimento dos grandes vasos e aorta ascendente frequentemente possui irradiação no pescoço, mandíbula ou cabeça.

Outras apresentações clínicas podem ser decorrentes das possíveis complicações dessa patologia (TABELA 1), dentre elas destaca-se aquelas consequências resultantes da oclusão ou compressão extrínseca do ramo aórtico pela falsa luz com prejuízo da perfusão de vísceras culminando em isquemia. Embora, a insuficiência valvar aórtica aguda seja a principal complicação, acometendo de 50 a 60% dos pacientes com o tipo A de Stanford. Um achado característico, presente em 9 a 30% dos casos é a diferença da pressão arterial sistêmica maior que 20mmHg quando comparada com o membro contralateral, que se deve a redução do pulso devido a redução do fluxo nas artérias periféricas.

A insuficiência cardíaca é frequentemente decorrente da insuficiência aórtica, mas pode ser sugestiva de outras etiologias como isquemia miocárdica, disfunção diastólica prévia ou hipertensão mal controlada. A compressão da artéria pulmonar e fístulas arteriopulmonares são complicações pulmonares, que geralmente são raras, manifestando-se como dispneia ou edema pulmonar unilateral. A insuficiência aórtica aguda, tamponamento cardíaco, hemorragia, isquemia miocárdica ou compressão da luz verdadeira do vaso podem levar a hipotensão com instabilidade hemodinâmica, mesmo que a maioria dos pacientes apresentem-se hipertensos durante o quadro agudo. A compressão nervosa extrínseca, má perfusão cerebral ou medular podem se manifestar como déficit neurológico, sendo a síncope um evento que atinge <5% (tipo B) e 15% (tipo A).

TABELA 3 - Sinais e complicações da dissecação aguda da aorta, frequências aproximadas.

	Tipo A	Tipo B
Dor torácica	80%	70%
Dor dorsal	40%	70%
Dor de início súbito	85%	85%
Dor migratória	<15%	20%
Regurgitação aórtica	40-75%	20%
Tamponamento cardíaco	<20%	Não aplicável
Isquemia ou infarto do miocárdio	10-15%	10%
Insuficiência cardíaca	<10%	<5%
Derrame pleural	<10%	<5%
Síncope	15%	<5%
Coma ou AVC	<10%	<5%
Lesão medular	<1%	Não determinado
Isquemia mesentérica	<5%	Não determinado
Insuficiência renal aguda	<20%	10%
Isquemia de membro inferior	<10%	<10%

FONTE: DINATO; DIAS; HAJJAR, 2018 p. 2891.

DIAGNÓSTICO

O diagnóstico obrigatoriamente necessita de exame de imagem para confirmação e inicia-se pelos sinais e sintomas clínicos de alto risco, que associados com os exames complementares de imagem permitirão fechar o quadro de dissecação da aorta.

Os testes laboratoriais e exame físico não são suficientes para concluir diagnóstico, sendo requeridos para diagnóstico diferencial ou detecção de complicações. Embora o D-dímero menor que 500ng/dL possui alto valor preditivo para a exclusão de dissecação.

O escore de risco ADD-RS (Aortic Dissection Detection Risk Score) permite a avaliação de três grupos de apresentações com alta sensibilidade estão apresentados na TABELA 2 (NAZERIAN et al., 2018). Cada positividade para o grupo, soma-se 1 ponto, com máximo de 3 pontos. Se ADD-RS >1, considera-se a realização de AngioTC ou outro exame de imagem; se ADD-RS ≤ 1, prossegue-se testando D-dímero, se este <500ng/dL pode-se interromper abordagem para dissecação, se ≥500ng/dL, solicitar AngioTC.

TABELA 4 – Os três grupos de apresentações clínicas relevantes para escore de risco ADD-RS .

Qualquer condição de alto risco	Síndrome de Marfan, história familiar de doença da aorta, diagnóstico prévio de valvopatia aórtica ou aneurisma da aorta, manipulação prévia da aorta incluindo cirurgia cardíaca
Qualquer presença de dor de alto risco	História de dor torácica ou abdominal de início abrupto, alta intensidade, descrita como "rasgando".
Qualquer achado de alto risco no exame físico	Déficit de perfusão como discrepância de pulsos ou pressórica, ou déficit neurológico focal ou sopro aórtico diastólico associado à hipotensão, novo sopro de insuficiência aórtica associada com dor, hipotensão/ choque.

FONTE: NAZERIAN, 2021; NAZERIAN et al., 2018.

Os exames de imagem, nesse sentido, são fundamentais para elucidar e confirmar o diagnóstico, sendo diversos os tipos, para tanto estão apresentados as indicações e vantagens de cada um na TABELA 3.

TABELA 5 - Apresentação de exames complementares de imagem para Dissecção de aorta.

Exame	Apresentação	Desvantagem	Vantagem
Raio-X de tórax	Alargamento de mediastino e alteração do contorno aórtico, presente em 80% dos casos.	Baixa sensibilidade, sobretudo no tipo B. Necessita de outros exames de imagem.	Exame de fácil acesso e disponibilidade.
Angiotomografia de tórax	Visualização característica de <i>flap</i> do vaso, evidenciando a delimitação da luz verdadeira e falsa.	Uso de radiação ionizantes. Nefrotoxicidade do contraste. Não avalia a função valvar aórtica.	Ampla disponibilidade. Imagem característica de <i>flap</i> do vaso. Avaliação de outras complicações associadas. Sensibilidade: 83-95%. Especificidade 87-100%.
Angiorressonância	Visualização de <i>flap</i> do vaso.	Baixa disponibilidade nos setores de emergência. Execução demorada.	Alta acurácia. Alternativa a angiotomografia. Não utiliza-se de contraste ou radiação ionizante.
Ecocardiograma transesofágico	Visualização da lâmina de dissecção na aorta. Permite avaliação da valva aórtica e derrame pericárdico.	Necessidade de intubação esofágica. Operador dependente.	Indicado para pacientes hemodinamicamente instáveis. Diagnóstico rápido e a beira do leito.

FONTE: (DINATO; DIAS; HAJJAR, 2018)

TRATAMENTO

A classificação quanto à localização, se tipo A ou B é considerada para o tratamento. No geral, pacientes com dissecção tipo B sem complicações de órgãos-alvos podem receber apenas o tratamento medicamentoso, por outro lado apresentações do tipo A de

Stanford representa uma emergência cirúrgica.

Quanto ao manejo medicamentoso, em si é respaldado no princípio de controle da dor, da frequência cardíaca e da pressão arterial, visando redução do stress na parede da aorta, contração ventricular e progressão da dissecação. A morfina é a medicação de escolha. A pressão arterial deve ser reduzida até a menor nível tolerado (normalmente entre 100 a 120mmHg) e frequência cardíaca de 60bpm, sendo recomendado como primeira opção os betabloqueadores intravenosos seguido de vasodilatadores intravenosos se necessário. O diltiazem e verapamil são alternativas aos betabloqueadores, os quais usa-se frequentemente o esmolol ou labetalol. Em caso de persistência da pressão arterial elevada, pode-se incrementar com o nitroprussiato se a frequência cardíaca estiver controlada.

ABORDAGEM CIRÚRGICA

Em casos de dissecações de aorta ascendente, devido à alta mortalidade, chegando a 50% nas primeiras 48 horas, o tratamento cirúrgico é a abordagem de escolha. Também a presença de síndromes aórticas agudas nesse seguimento, tal como hematoma intramural e a úlcera penetrante de aorta devem ser tratados cirurgicamente. O tratamento cirúrgico reduz a mortalidade no primeiro mês de 90% para 30%.

A cirurgia aberta deve ser realizada o mais breve possível a fim de evitar desfechos fatais para as apresentações do tipo A. Grande parte dos pacientes são tratados com a obliteração do falso lúmen, utilizando-se enxerto vascular protético para a correção e direcionamento do sangue para a luz verdadeira. Já, na presença de complicações decorrentes, como a insuficiência valvar aórtica, é realizada a troca valvar. Há casos em que é necessário a reconstrução da raiz da aorta com a utilização de tubo valvulado. O procedimento de “tromba de elefante” é recomendado para reparos extensos sobretudo no tipo A e ruptura da aorta descendente.

A idade maior que 70 anos é um preditor de pior resultado, mas não uma contraindicação à cirurgia. A mortalidade operatória gira em torno de 7% a 36%, e a sobrevida no primeiro mês é de 10% quando unicamente clínico e de 70% para intervenção cirúrgica na extensão da aorta ascendente.

As apresentações tipo B de Stanford inicialmente recebem tratamento medicamentoso, no entanto na presença de complicações como lesão de órgão alvo, dor ou hipertensão refratária, rápida expansão, hemorragia ou ruptura, e isquemia, a abordagem intervencionista com endoprótese é indicada. Ainda, a abordagem endovascular é mais recomendada do que a cirurgia aberta convencional nessas apresentações, possuindo menor morbimortalidade

REFERÊNCIAS

ASSIS, JOSÉ ANDERSON CORREIA DE; DUQUE, MARCOS ANDRÉ ARAÚJO. Aneurisma de aorta abdominal, aspectos, patogenicidade, diagnóstico e terapia / abdominal aortic aneurism, aspects, pathogenicity, diagnosis and therapy. **Brazilian journal of development**, [s. l.], v. 6, n. 11, p. 92736–92749, 2020.

BRAVERMAN, ALAN C.; ZIPES; LIBBY; BONOW. Doenças da aorta. In: MANN, Douglas L. *et al.* **Braunwald**: tratado de doenças cardiovasculares. 10. ed. Rio de Janeiro: Elsevier, 2018. Cap. 57. p. 3309-3338.

BOODHWANI, MUNIR; ANDELFINGER, GREGOR; LEIPSIC, JONATHON; LINDSAY, THOMAS; MCMURTRY, M. SEAN; THERRIEN, JUDITH; SIU, SAMUEL C. Canadian cardiovascular society position statement on the management of thoracic aortic disease. **Canadian Journal of Cardiology**, [S. l.], v. 30, n. 6, p. 577–589, 2014. DOI: 10.1016/j.cjca.2014.02.018.

CHAIKOF, ELLIOT L. *et al.* The Society for Vascular Surgery practice guidelines on the care of patients with an abdominal aortic aneurysm. **Journal of Vascular Surgery**, [S. l.], v. 67, n. 1, p. 2- 77.e2, 2018. DOI: 10.1016/j.jvs.2017.10.044.

CHAIKOF, ELLIOT L.; *et al.* The care of patients with an abdominal aortic aneurysm: The Society for Vascular Surgery practice guidelines. **Journal of Vascular Surgery**, [S. l.], v. 50, n. 4 SUPPL., p. S2–S49, 2009. DOI: 10.1016/j.jvs.2009.07.002.

ERBEL, RAIMUND *et al.* 2014 ESC guidelines on the diagnosis and treatment of aortic diseases. **European Heart Journal**, [S. l.], v. 35, n. 41, p. 2873–2926, 2014. DOI: 10.1093/eurheartj/ehu281.

KENT, K. CRAIG. Abdominal Aortic Aneurysms. **New England Journal Of Medicine**, [S.L.], v. 371, n. 22, p. 2101-2108, 27 nov. 2014. Massachusetts Medical Society.

KIRKLIN, JAMES; BLACKSTONE, EUGENE. **Cardiac Surgery**. 4th, v:2. ed. [s.l.] : Saunders, 2012.

KUIVANIEMI, HELENA; RYER, EVAN J.; ELMORE, JAMES R.; TROMP, GERARD. Understanding the pathogenesis of abdominal aortic aneurysms. **Expert Review of Cardiovascular Therapy**, [S. l.], v. 13, n. 9, p. 975–987, 2015. DOI: 10.1586/14779072.2015.1074861.

KUZMIK, GREGORY A.; SANG, ADAM X.; ELEFTERIADES, JOHN A. Natural history of thoracic aortic aneurysms. **Journal of Vascular Surgery**, [S. l.], v. 56, n. 2, p. 565–571, 2012. DOI: 10.1016/j.jvs.2012.04.053. MANN, D. L.; ZIPES, D. P.; LIBBY, P.; BONOW, R. O. **BRAUNWALD - TRATADO DE DOENCAS CARDIOVASCULARES**. 10. ed. Rio de Janeiro: Elsevier, 2018.

MATHUR, ATUL; MOHAN, VARUN; AMETA, DEEPAK; GAURAV, BHARDWAJ; HARANAHALLI, Pradeep. Aortic aneurysm. **Journal of Translational Internal Medicine**, [S. l.], v. 4, n. 1, p. 35–41, 2016. DOI: 10.1515/jtim-2016-0008.

MOLL, F. L. *et al.* Management of Abdominal Aortic Aneurysms Clinical Practice Guidelines of the European Society for Vascular **Surgery**. **European Journal of Vascular and Endovascular Surgery**, [S. l.], v. 41, n. SUPPL. 1, p. S1–S58, 2011. DOI: 10.1016/j.ejvs.2010.09.011.

SBACV, Sociedade Brasileira de Angiologia e Cirurgia Cardiovascular. Aneurisma da aorta abdominal diagnóstico e tratamento. **Projeto Diretrizes SBACV**, [S. l.], 2015. Disponível em: <<https://sbacv.org.br/wp-content/uploads/2018/02/aneurismas-da-aorta-abdominal.pdf>>.

TORLAI, FABIOLA GODA; MEIRELLES, GUSTAVO S. PORTES; MIRANDA JUNIOR, FAUSTO; FONSECA, JOSÉ HONÓRIO A.P. DA; AJZEN, SÉRGIO; D'IPPOLITO, GIUSEPPE. Proposta para padronização do relatório de tomografia computadorizada nos aneurismas da aorta abdominal. **Radiologia Brasileira**, [S.L.], v. 39, n. 4, p. 259-262, ago. 2006. FapUNIFESP (SciELO).

BRAVERMAN, ALAN C. Acute Aortic Dissection. [S. l.], p. 184–188, 2010. DOI: 10.1161110.958975.

DINATO, F. J.; DIAS, R. R.; HAJJAR, L. A. disseção da aorta : manejo clínico e cirúrgico. **Revista da Sociedade de Cardiologia do Estado de São Paulo**, [S. l.], v. 28, n. 3, p. 260–266, 2018

ERBEL, RAIMUND et al. 2014 ESC guidelines on the diagnosis and treatment of aortic diseases. **European Heart Journal**, [S. l.], v. 35, n. 41, p. 2873–2926, 2014. DOI: 10.1093/eurheartj/ehu281.

MANN, D. L.; ZIPES, D. P.; LIBBY, P.; BONOW, R. O. **Braunwald - tratado de doenças cardiovasculares**. 10. ed. Rio de Janeiro: Elsevier, 2018.

NAZERIAN, PEIMAN et al. Diagnostic Accuracy of the Aortic Dissection Detection Risk Score Plus D-Dimer for Acute Aortic Syndromes. **Circulation**, [S. l.], v. 137, n. 3, p. 250–258, 2018. DOI: 10.1161/CIRCULATIONAHA.117.029457.

NAZERIAN, Peiman. **Aortic Dissection Detection Risk Score (ADD-RS)**. 2021. Disponível em:< <https://www.mdcalc.com/aortic-dissection-detection-risk-score-add-rs#next-steps>>.