



FACULDADE DE MEDICINA DA UNIVERSIDADE DE COIMBRA

MESTRADO INTEGRADO EM MEDICINA – TRABALHO FINAL

MARIANA GRAVATO GUERRA

Dissecção Aguda da Aorta – Revisão da Literatura

ARTIGO DE REVISÃO

ÁREA CIENTÍFICA DE CARDIOTORÁCICA

Trabalho realizado sobre a orientação de:
PROFESSOR DOUTOR PEDRO ENGRÁCIA ANTUNES
DR. CARLOS DANIEL PINTO

MARÇO/2016

Resumo

Introdução: A doença cardiovascular é a principal causa de morte em Portugal. A aorta além de ser a principal via de condução do corpo humano, tem um papel central no sistema vascular arterial, cuja patologia, de espectro variado, associa-se a uma morbimortalidade importante. Esta tese para a obtenção do grau de Mestre em Medicina propõe-se rever a literatura sobre a patologia da aorta, dedicando especial enfoque sobre a dissecção aguda da aorta.

Materiais e Métodos: A revisão bibliográfica de publicações científicas, originais e de revisão, provenientes da pesquisa na Pubmed, utilizando palavras-chave diretamente relacionadas com o tema, foram a principal forma de pesquisa. Além da pesquisa de publicações científicas, também foram consultados livros relacionados com o tema e outros, de modo a complementar o mais possível o trabalho. Também foi colhida e tratada informação relativa a doentes submetidos a cirurgia por dissecção aguda da aorta, no Centro de Cirurgia Cardiorácica, do Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra e analisada informação recolhida de outros Centros Hospitalares portugueses.

Discussão: De uma forma unânime, os artigos consultados transparecem uma mudança de paradigma que se observou relativamente à patologia aórtica, em especial na dissecção aguda da aorta. A melhoria da qualidade da saúde aliada à possibilidade de utilização de exames de imagem de elevada sensibilidade e especificidade, permitiu o diagnóstico precoce de uma patologia de elevada mortalidade, modificando o seu tratamento e sobrevida. Apesar destes avanços, a morbimortalidade continua elevada, o que tem vindo a estimular o desenvolvimento de técnicas híbridas, que muitos apontam como o futuro do tratamento da dissecção aguda aorta.

Conclusão: A disseção aguda da aorta tipo A é uma patologia quase fatal, dependendo dum elevado grau de suspeição clínico e tratamento imediato para a sua reversão. As técnicas híbridas parecem ser o futuro do tratamento desta patologia, tal como, a identificação de possíveis marcadores histológicos da camada média, para determinação etiológica.

Palavras-Chave

Aorta, doenças da aorta, aneurismas da aorta ascendente, síndrome aórtico agudo, disseção aguda da aorta, seguimento da disseção aguda da aorta.

Abstract

Introduction: Cardiovascular disease is the primary cause of death in Portugal, with an increasing prevalence of vascular pathology. The ascending aorta has a central role in the arterial vascular system, which pathology, with a varied spectrum, is associated with significant morbidity and mortality. This thesis for the degree of Master in Medicine, proposes to review the literature on the pathology of the aorta, with special focus on acute aortic dissection.

Materials and Methods: Literature review of scientific publications, documents and review articles from the Pubmed search using keywords directly related to the topic were the principal form of research. This master thesis was complemented with the collection and processing of information related to patients undergoing surgery for acute aortic dissection in Cardiothoracic Surgery Centre of the University of Coimbra.

Discussion: In a unanimous way, these articles and basis of this theory, prove the prevalence of aortic pathology in cardiovascular disease. They transpire the paradigm shift that was observed in relation to aortic disease, especially acute aortic dissection. Improving the quality of health combined with the possibility of using high sensitivity and specificity imaging allowed the early diagnosis of a disease of high mortality, modifying their treatment and survival. Despite these advances, the morbidity and mortality remains high, which has stimulated the development of hybrid techniques, medical and surgical, which many point to be the future treatment of acute aortic dissection.

Conclusion: The study, review and field, allowed a personal, scientific and medical growth. Acute aortic dissection type A is a fatal disease and depends of a high degree of clinical suspicion and immediate treatment to revert. Hybrid techniques seem to be the

future treatment of this pathology, such as the identification of possible histological markers of the middle layer, to determine the cause.

Keywords

Aorta, aortic diseases, aneurysms of the ascending aorta, acute aortic syndrome, acute aortic dissection, follow- up of acute aortic dissection.

Índice

Resumo	II
Palavras-Chave	III
Abstract.....	IV
Keywords.....	V
Índice	VI
Índice de Tabelas	VIII
Índice de Figuras	VIII
Lista de acrónimos.....	IX
1. Introdução.....	1
2. Materiais e Métodos	3
3. Discussão.....	4
3.1. Artéria Aorta	4
3.1.1. Anatomia e relações anatómicas da aorta.....	5
3.1.2. Histologia	9
3.1.3. Dimensões da aorta.....	12
3.2. Síndromes aórticos agudos	14
3.2.1. Principais Síndromes	15
3.2.1.1. Dissecção aguda da aorta.....	15
3.2.1.2. Hematoma intramural.....	16
3.2.1.3. Úlcera aterosclerótica penetrante.....	17

3.2.1.4. Outros Síndromes Aórticos Agudos	18
3.3. Dissecção aguda da aorta	21
3.3.1. Definição	21
3.3.2. Classificação	22
3.3.3. Epidemiologia.....	23
3.3.4. Fatores de risco	24
3.3.5. Apresentação Clínica	27
3.3.6. Diagnóstico diferencial.....	31
3.3.7. Abordagem ao doente	32
3.3.8. Tratamento.....	43
4. Follow-up a longo prazo	53
5. Reoperação/reintervenção	56
6. Futuro e Conclusão.....	57
Experiência de um Serviço de Cirurgia Cardiorácica	60
7. Referências Bibliográficas.....	65
Agradecimentos	70

Índice de Tabelas

Tabela 1: Diferença das dimensões aórticas entre sexos obtidas por angiografia tomográfica computadorizada e por ecografia transesofágica.....	13
Tabela 2 Fatores de risco para a disseção aguda da aorta.....	26
Tabela 3 Principais manifestações clínicas e complicações da disseção aguda aorta (percentagens aproximadas e atualizadas)	30
Tabela 4 Diagnóstico diferencial dos Síndromes aórticos agudos.....	31
Tabela 5 Testes Laboratoriais a ser pedidos em doentes com suspeita de disseção aguda da aorta e possíveis significados para alterações concomitantes presentes.....	33
Tabela 6 Comparação entre os diferentes métodos imagiológicos para diagnóstico de disseção da aorta.....	42

Índice de Figuras

Figura 1 Constituição histológica da aorta e Visualização da disrupção da íntima.....	21
Figura 2 Distribuição anual de doentes submetidos a tratamento cirúrgico por disseção aguda da aorta tipo A, no centro de cirurgia Cardiorácica de Coimbra (total=167 casos).....	61
Figura 3 Distribuição da amostra por sexos.....	61
Figura 4 Distribuição da amostra por faixas etárias (total=167 casos).....	62
Figura 5 Distribuição dos doentes por classificação NYHA (total = 167 casos).....	63
Figura 6 Distribuição dos doentes por sintomatologia inicial (total = 167 casos).....	63
Figura 7 Distribuição de fatores de risco (sem, um ou múltiplos) por doentes (total=167 casos).....	64

Lista de acrónimos

CHUC, *Centro Hospitalar Universitário de Coimbra*

FMUC, *Faculdade de Medicina da Universidade de Coimbra*

TAC, *Tomografia axial computadorizada*

RMN, *Ressonância magnética*

DA, *Dissecção da aorta*

DAA, *Dissecção aguda da aorta*

SAA, *Síndromes Aórticas Agudas*

FAA, *Falso aneurisma aórtico*

ETT, *Ecocardiografia transtorácica*

ETE, *Ecocardiografia transesofágica*

PET, *Tomografia de emissão de positrões*

SRIS, *Síndrome da resposta inflamatória sistémica*

HI, *Hematoma intramural*

FAA, *Falso aneurisma aórtico*

ECG, *Eletrocardiografia*

IECAs, *Inibidores da enzima de conversão da angiotensina*

ARAs, *Antagonistas dos recetores de aldosterona*

TGF- β , *Transforming growth factor β*

NYHA, *New York Heart Association*

1. Introdução

As doenças cardiovasculares são a principal causa de morte em países desenvolvidos, estando Portugal incluído neste grupo.

As doenças da aorta, embora proporcionalmente raras no global da patologia cardiovascular, contribuem para a elevada mortalidade observada. Esta é mais notória na patologia aguda da aorta ascendente, onde a sobrevida está dependente dum diagnóstico precoce, baseado num elevado grau de suspeição e, na orientação para tratamento, seja médico, cirúrgico, endovascular ou híbrido. Face à complexidade destes casos, técnicas híbridas, envolvendo a cirurgia Cardiotorácica, Cirurgia Vascular e Radiologia de Intervenção, têm ganho preponderância no tratamento da patologia aórtica.

A rápida evolução tecnológica observada na última década, com a introdução e banalização da imagiologia por ecocardiografia transtorácica e transesofágica, tal como a Ressonância Magnética e Tomografia Axial Computorizada permitiu uma melhor compreensão da patologia aórtica, melhor caracterização e, também, um diagnóstico precoce, mesmo em contextos de emergência/urgência.

O sucesso terapêutico no tratamento da patologia aguda da aorta está estreitamente relacionado com a precocidade do diagnóstico, após o início da sintomatologia. Nesta situação observa-se uma degradação multisistémica grave após lesão aórtica, que pode envolver retrogradamente o coração e, de forma anterógrada a função renal, a perfusão visceral e cerebral.

Nos doentes que sobrevivem, aguarda-lhes um apertado *follow-up*, clínico e imagiológico, com controlo rigoroso dos fatores de risco, sobretudo da pressão arterial.

Essa é a convicção documentada nas linhas de orientação nacionais, internacionais e comprovada no Centro de Cirurgia Cardiorádica do CHUC, cuja experiênciá complementar este trabalho. Esta tese para a obteno do grau de Mestre em Medicina, propo-se rever a literatura nacional e internacional sobre a patologia da aorta, dedicando especial enfoque sobre a patologia aguda da aorta, em especial a disseco aguda da aorta.

2. Materiais e Métodos

A preparação desta tese foi baseada na revisão bibliográfica de publicações científicas provenientes da pesquisa na Pubmed (<http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed>) utilizando palavras-chave (MeSH diretamente relacionadas com o tema, em língua portuguesa, espanhola e inglesa).

Foram considerados relevantes os artigos sobre caracterização, estudo, diagnóstico e tratamento de patologia da aorta torácica, em particular sobre a patologia aguda da aorta, tema central desta tese. Livros de texto e linhas de orientação das Sociedades de Cardiologia Europeia e Americana foram também consideradas como fonte de informação. A seriação dos artigos resultantes da pesquisa foi feita recorrendo aos critérios de atualidade da informação, número de citações e tipo de artigo, com privilégio dos artigos originais e de revisão. Por motivos históricos, não foi inviabilizada a possibilidade de recorrer a informações provenientes dos outros artigos, desde que com relevância para o tema.

Com o objetivo de enriquecimento clínico da tese, foi realizada uma revisão da experiência cirúrgica do Centro de Cirurgia Cardiotorácica dos CHUC envolvendo todos os doentes submetidos a cirurgia cardíaca por dissecação aguda da aorta, durante o período de 1994 a 2014. A informação foi obtida recorrendo à colheita de dados do processo clínico simplificado do doente, com o objetivo de recolha de dados demográficos, fatores de risco e morbimortalidade intra-hospitalar.

3. Discussão

3.1. Artéria Aorta

A aorta é a principal via de condução do corpo humano, sendo que por esta passam aproximadamente cerca de duzentos milhões de litros de sangue, diariamente.

O diafragma divide esta em dois segmentos, a aorta torácica e a aorta abdominal.¹ A aorta desempenha três funções vitais: condução sanguínea, controlo da resistência do sistema vascular e o batimento cardíaco. As duas últimas funções são conseguidas através da presença de recetores de pressão localizados a nível da aorta ascendente e arco aórtico, em que um aumento da pressão na aorta resulta numa diminuição do batimento cardíaco e da resistência do sistema vascular.

Em adultos saudáveis, o diâmetro aórtico não excede os 40 mm e diminui gradualmente para jusante. Este diâmetro é influenciado por diversos fatores como idade, género, peso, altura, área corporal e pressão sanguínea. Por cada década de vida, decorre uma expansão fisiológica do radio da aorta cerca de 0,9mm para homens e 0,7mm para as mulheres.^{2,3} Pensasse, que este lento mas progressivo aumento das dimensões da aorta é uma consequência do envelhecimento, associado a um aumento do ratio colagénio-elastina, com um aumento da sua espessura e pressão sanguínea.⁴

De seguida, apresento as multiplas relações anatómicas dos diferentes segmentos da artéria aorta, uma vez que além de saber para que serve e como é constituída, quando a visualizamos, por exemplo, num bloco operatório, dos aspetos mais importantes a saber são quais as estruturas com que se relaciona e os ramos colaterais e terminais que dá origem.

3.1.1. Anatomia e relações anatómicas da aorta

3.1.1.1. Aorta torácica

A aorta torácica, na sua porção superior, situa-se à esquerda da linha mediana e, na sua porção inferior, vai-se aproximando da linha mediana, mas sem a atingir. Alcança o hiato aórtico do diafragma ao nível da 12^a vértebra torácica, onde se continua com a aorta abdominal.

A sua porção superior relaciona-se: posteriormente, com a extremidade posterior das costelas e com o tronco simpático esquerdo; anteriormente, com o brônquio esquerdo; à esquerda, com a pleura e pulmão esquerdos; e, à direita, com os corpos das vértebras torácicas. A sua porção inferior relaciona-se: anteriormente, com o esófago; posteriormente, com as vértebras torácicas, com a veia ázigos e com o ducto torácico.

Os ramos colaterais da aorta torácica subdividem-se em ramos viscerais que vascularizam órgãos intratorácicos e ramos parietais, direcionados para as paredes torácicas. Assim, os ramos colaterais viscerais são as artérias brônquicas, artérias esofágicas médias e artérias mediastínicas. Os ramos colaterais parietais são as artérias intercostais posteriores. E, o ramo terminal corresponde à aorta abdominal.⁵

Desta forma a aorta torácica subdivide-se em aorta ascendente, crossa da aorta e aorta descendente.

3.1.1.2. Aorta torácica ascendente

A aorta ascendente tem cerca de 5 centímetros de comprimento, inicia-se a nível da válvula aórtica, no ventrículo esquerdo, estando alinhada com o limite inferior da terceira cartilagem costal esquerda. Esta ascende de forma oblíqua, curvando para a frente e direita, atrás da metade esquerda do esterno até ao limite superior da terceira cartilagem costal esquerda. Na sua origem, está a válvula aórtica, em relação direta com o fluxo

sanguíneo ejetado do ventrículo esquerdo. Apesar de apresentar uma forte construção, a válvula aórtica na sua composição é muito semelhante à válvula pulmonar, sendo formado por três cúspides semilunares, suportadas dentro dos três sinus aórticos.⁶

A aorta ascendente localiza-se dentro do pericárdio fibroso, estando incluída com o tronco pulmonar no interior do pericárdio seroso. Anteriormente está presente o infundíbulo, segmento inicial do tronco pulmonar e aurícula direita. Superiormente, está separada do esterno pelo pericárdio, pleura direita, margem anterior do pulmão direito, tecido areolar solto e o remanescente da glândula do timo. A nível posterior, está presente a aurícula esquerda, artéria pulmonar direita e os brônquios principais. À direita, a veia cava superior e aurícula direita. E, finalmente, à esquerda, a aurícula esquerda e porção superior do tronco pulmonar.⁵

3.1.1.3.Arco Aórtico

O arco aórtico é a continuação da aorta ascendente. O arco, primeiro, ascende posteriormente de forma diagonal para esquerda, anteriormente à superfície da traqueia e depois descende, também para a esquerda, a zona do corpo da 4ª vértebra torácica, continuando com a aorta descendente. Localiza-se ao mesmo nível que o limite superior da 2ª articulação esternocostal, estando assente a nível do mediastino superior. Curva em torno do hilo do tronco pulmonar e estende-se na direção superior a nível do manúbrio do esterno. A sua “sombra” é facilmente identificada numa radiografia ântero-posterior.

Na sua porção inicial, tem o mesmo diâmetro que a aorta ascendente, cerca de 28 mm, mas com a sua progressão este diâmetro é reduzido para 20 mm, na sua porção final, após ter dado origem aos seus ramos colaterais: tronco braquiocefálico, artéria carótida esquerda e artéria subclávia esquerda. Em certas ocasiões, estes ramos podem ser reduzidos para um único ramo colateral, mas mais comumente em dois, sendo que em

7% dos casos, o tronco braquiocefálico e artéria carótida esquerda, têm origem no mesmo ramo.⁶

Anteriormente, está presente a pleura mediastinal esquerda, que é cruzada pelo nervo frénico esquerdo, ramo cervical cardíaco esquerdo inferior do nervo vago, o próprio nervo vago esquerdo e o nervo laríngeo recorrente. Este último passa por baixo do arco aórtico e posteriormente ao ligamento arteriosum e, ascende, depois na posição anterior ao arco. Entre nervo vago e frénico esquerdo, ascende obliquamente a veia intercostal superior esquerda. Posteriormente, à direita, a traqueia, plexo cardíaco profundo, nervo laríngeo recorrente esquerdo, esófago, ducto torácico e coluna vertebral. Superiormente, os ramos colaterais da crossa da aorta, tronco braquiocefálico, artéria carótida e subclávia esquerda. As duas últimas são cruzadas, anteriormente e na sua origem, pela veia braquiocefálica esquerda. A nível inferior, a bifurcação do tronco pulmonar, brônquio esquerdo principal, ligamento arteriosum, plexo cardíaco superficial e nervo laríngeo recorrente esquerdo.⁷

3.1.1.4.Aorta torácica descendente

Localiza-se a nível do mediastino posterior. Inicia-se a nível da margem inferior da 4ª vértebra torácica, em continuação com o arco aórtico e termina no bordo inferior da 12ª vértebra torácica, através da passagem pelo hiato aórtico no diafragma. A sua origem localiza-se lateralmente da coluna vertebral e desce a nível da porção mediana e termina mais anteriormente.

A aorta torácica descendente providencia ramos viscerais para o pericárdio, pulmão, brônquios e esófago. E ramos parietais para a parede torácica.⁷

Anteriormente, está presente o hilo pulmonar esquerdo, pericárdio, esófago e os seus plexos nervosos. Posteriormente, a coluna vertebral e veia hemiázigos. À Direita, o

ducto torácico e veia ázigos. Inferiormente, pleura e pulmão direito. E à esquerda, pleura e pulmão esquerdo.⁵

3.1.1.5.Aorta abdominal

É a continuação da aorta torácica, separada desta pelo hiato aórtico do diafragma. Inicia-se assim a nível do bordo inferior da 12^a vértebra torácica e desce anteriormente à coluna lombar até à zona da 4^a vértebra lombar onde acaba por se bifurcar nos seus ramos terminais – artéria sagrada média e duas artérias ilíacas comuns. Ao longo do seu percurso pela cavidade abdominal, acaba por sofrer uma diminuição do seu calibre, à medida que os ramos colaterais partem desta.⁶

A aorta abdominal relaciona-se com a coluna vertebral posteriormente ao peritoneu. Em toda a sua extensão está envolvida por tecido adiposo e relaciona-se com o plexo nervoso periaórtico, constituído por ramos nervosos simpáticos e grupos nodais linfáticos abdomino-aórticos. O flanco direito relaciona-se com a veia cava inferior. No flanco esquerdo está localizado o pilar esquerdo do diafragma, com a glândula suprarrenal esquerda e o pólo superior do rim esquerdo. Posteriormente, relaciona-se com os corpos vertebrais da 12^a vértebra torácica e das quatro primeiras vértebras lombares, por intermédio do ligamento longitudinal anterior. Medialmente, relaciona-se com o ducto torácico. Lateralmente, apresenta relações com o tronco simpático lombar esquerdo, com a veia lombar ascendente esquerda e com os anéis osteo-fibrosos do músculo Psoas maior. O flanco anterior está separado dos órgãos abdominais pelo peritoneu parietal posterior.

Tem como ramos colaterais o tronco celíaco, a artéria mesentérica superior, as artérias suprarrenais médias, as artérias renais, as artérias genitais (artérias testiculares e artérias ováricas) e a artéria mesentérica inferior. E, os ramos colaterais parietais são a artéria frénica inferior e as artérias lombares.⁵

3.1.2. Histologia

A aorta é uma artéria elástica composta por três túnicas, a íntima, a média e a adventícia.

A camada interna ou íntima consiste numa única camada de células endoteliais sobre uma lâmina basal ou lâmina elástica interna que separa a íntima da média. Estas células estão em contacto direto com o sangue.

A camada média é constituída de células musculares lisas numa matriz de elastina, colagénio e substância fundamental mucóide dispostas como lâminas circulares, formando as fibras elásticas da parede da aorta. As lâminas elásticas internas correspondem à arquitetura principal da estrutura da camada média e servem para manter o fluxo de sanguíneo durante a diástole. A maior parte da elasticidade e resistência da aorta é derivada da camada média, sendo também esta a responsável pela força mecânica deste vaso. A quantidade de lâminas elásticas na túnica média diminui à medida que a artéria está mais afastada do início da aorta. Durante a sístole, o diâmetro da lâmina elástica interna aumenta, enquanto na diástole, as fibras elásticas sofrem um rebate, o que permite a progressão do sangue no interior da aorta, de forma unidirecional.⁸

A camada adventícia é constituída por tecido conjuntivo propriamente dito e tem principalmente fibroblastos, fibras de colagénio do tipo I e fibras elásticas orientadas longitudinalmente.

O colagénio e a elastina são as principais proteínas estruturais da aorta, sendo o colagénio responsável pela resistência do vaso e a elastina pela capacidade de estiramento elástico.⁹ Outras proteínas estruturais da matriz extracelular da aorta são a fibrilha, laminina, glicosaminoglicanos, proteoglicanos e a fibronectina. Alterações congénitas

destas proteínas estão relacionadas ao aumento do diâmetro da aorta e, possivelmente a formação de aneurismas.¹¹

Durante o envelhecimento normal, ocorre a fragmentação das fibras elásticas, diminuição do número de células musculares lisas, desorganização do colagénio, que por sua vez se torna mais proeminente, a quantidade de substância fundamental amorfa aumenta, o que resulta na diminuição das propriedades elásticas da aorta, enfraquecimento da sua parede e consequente dilatação. Por isso ocorre aumento da incidência dos aneurismas de aorta a partir da 6ª e 7ª década de vida.

A formação de aneurismas deve-se à degeneração das lâminas elásticas da adventícia. A degradação da elastina inicia-se na íntima e média, porém a desorganização da arquitetura da média não implica a perda da função biomecânica e dilatação da aorta, uma vez que a ruptura e a depleção da elastina da camada média já é máxima nos estágios iniciais da dilatação da aorta, ou seja, do início da formação dum possível aneurisma. Será somente após a degradação das lamelas elásticas da adventícia, associadas ao dano do colagénio local, que ocorrerá a formação do aneurisma.⁹

As metaloproteinases (família de endopeptídases produzidas por leucócitos e células musculares lisas na parede da aorta) têm como função a degradação da elastina, do colagénio e das outras proteínas relacionadas à integridade da parede da aorta. O desequilíbrio entre as metaloproteinases e seus inibidores endógenos também contribuem para a degradação da matriz extracelular da camada média, resultando em perda da integridade estrutural e possíveis disrupções ou alterações locais da aorta.¹⁰

Apesar dos aneurismas aórticas serem os mais conhecidos, a dissecação da aorta é uma patologia que começa com uma disrupção na camada interna da aorta, o que por sua vez permite a entrada de sangue na parede aórtica, o que leva a uma descontinuidade das

camadas vasculares por extensões variáveis, indo originar, por sua vez, um falso lúmen. Com a entrada de sangue na parede aórtica, este avança rapidamente da camada mais externa da média, que em comunicação com a adventícia, pode possibilitar ruptura ou não, e ainda, fenômenos isquêmicos à montante ou a jusante do orifício de entrada.

3.1.3. Dimensões da aorta

O conhecimento dos valores de diâmetros normais dos diversos segmentos aórticos é importante para avaliação das alterações causadas por diferentes patologias que afetam a artéria principal do corpo humano.

Em adultos saudáveis, o valor não excede os 40 mm e diminui progressivamente com a idade.

Fatores como a idade, género, tamanho do corpo - altura, peso, área de superfície corporal- e pressão sanguínea contribuem para as diferentes dimensões da aorta.¹³

Na tabela 1, é possível encontrar os valores médios para os diferentes segmentos da aorta, consoante o género. Pela observação e interpretação dos dados fornecidos pela tabela, chega-se à conclusão, que possivelmente devido a diferenças de tamanho corporal entre homens e mulheres, é evidente que os primeiros apresentam diâmetros superiores ao longo de todo o comprimento da aorta e dos seus diferentes segmentos, quando comparados com mulheres.

Assim sendo, em adultos normais e saudáveis, o diâmetro normal é de aproximadamente 30 mm, a nível da sua origem e porção ascendente, diminuindo progressivamente para 0,25 mm de diâmetro, na sua porção descendente torácica e depois 18-20 mm, na sua porção abdominal.¹³

O grau de crescimento do diâmetro aórtico é em média de 1 mm por década¹⁴, sendo que esta expansão é uma consequência do envelhecimento, aumento da pressão arterial e do grau colagénio-elastina.^{15,16}

Localização anatômica	Diâmetro médio em mulheres (mm)	Desvio-padrão médio (mm)	Diâmetro médio em homens (mm)	Desvio-padrão médio (mm)
Raiz da Aorta (seio de Valsava)	30		34	
Aorta ascendente proximal	26		29	
Arco aórtico	25-26		24-30	
Aorta torácica descendente	24-25	3	24-26	3
Aorta abdominal suprarrenal	21-23		25-27	
Aorta abdominal infrarrenal	17-22		20-24	

TABELA 1: DIFERENÇA DAS DIMENSÕES AÓRTICAS ENTRE SEXOS OBTIDAS POR ANGIOGRAFIA TOMOGRÁFICA COMPUTORIZADA E POR ECOGRAFIA TRANSESOFÁGICA.

ADAPTADO DE ERBEL R, ET AL. 2014 ESC GUIDELINES ON THE DIAGNOSIS AND TREATMENT OF AORTIC DISEASES: THE TASK FORCE FOR THE DIAGNOSIS AND TREATMENT OF AORTIC DISEASES OF THE EUROPEAN. EUROPEAN HEART JOURNAL, 35(41); 2888

3.2. Síndromes aórticas agudas

A patologia aórtica é frequentemente assintomática ou melhor “silenciosa”. Além do recurso à clínica, exames laboratoriais e imagiológicos, uma compreensão dos fatores de risco e mecanismos de etiológicos desta doença, podem no final do dia, evitar fatalidades.

Os SAA são um espectro de patologias da aorta que se manifestam, na maior parte das vezes, de forma aguda, colocando doente em risco de vida. Por isso, um elevado grau de suspeição, diagnóstico e tratamento precoces são essenciais. As principais síndromes aórticas são a disseção aórtica aguda, o hematoma intramural, a úlcera aórtica penetrante, o “pseudoaneurisma” da aorta, a rutura (contida) de aneurisma aórtico, traumatismo aórtico e dissecação iatrogénica da aorta. No entanto, os mais importantes e comumente referenciados são as três primeiras síndromes- dissecação aguda da aorta, hematoma intramural e úlcera aórtica penetrante.

Globalmente, apresentam uma incidência anual estimada de cerca de 3 casos por 100 000 habitantes.¹² Vários distúrbios genéticos e adquiridos têm sido relacionados com estas patologias, como o Síndrome de Marfan, Síndrome de Ehler-Danlos e outros¹³.

Os SAA ocorrem após a formação duma solução de continuidade na íntima, que ulcera ao longo da parede e permite que o sangue vá desde o lúmen aórtico até à túnica média, o que gera uma rotura dos “vasa vasorum” nesta camada. Com o passar das horas, o sangue, que está sob a acção da pressão arterial sistémica, poderá desencadear uma disseção ou rutura aórtica.³⁷

Clinicamente, os SAA são indistintos entre si e a dor costuma ser o sintoma cardinal. Um elevado grau de suspeita e o recurso a estudos clínicos e imagiológicos são necessárias para um diagnóstico preciso. O tratamento depende da entidade etiológica. O

prognóstico está relacionada com localização da patologia e seu consequente tratamento cirúrgico, no caso de envolvimento da aorta proximal. O envolvimento de segmentos distais da aorta podem vir a necessitar de terapia médica ou endovascular de acordo com a presença ou não de complicações. Após a alta hospitalar, os pacientes necessitam ao longo da vida *follow-up*.³⁷

A sobrevida a 10 anos de doentes hospitalizados com SAA é de cerca 30 a 60%³⁷, o que implica a necessidade de *follow-up* restrito durante este período de tempo senão indefinidamente.

3.2.1. Principais Síndromes

3.2.1.1. Dissecção aguda da aorta

Historicamente, a dissecção aórtica foi descrita por vários autores, desde a Idade Média, embora com alguma confusão. Vesalio, em 1557, e Sennertus, em 1650, fizeram a primeira descrição e diagnóstico da doença. A DA foi mencionada por Nichols, em 1760, que fez o seu diagnóstico na avaliação "*post mortem*" do Rei Jorge II de Inglaterra. Shekelton, em 1822, descreve, pela primeira vez, um duplo lúmen aórtico, como resultado duma porta de entrada na íntima do vaso. Laennec utilizou, em 1826, o termo "aneurisma dissecante da aorta" pela primeira vez. Shennanem, em 1934, e Hirst em 1958, correlacionam os sinais e sintomas clínicos com a entidade patológica, baseando-se em duas grandes séries de estudos necrópsicos.^{38,39}

Este trabalho para a obtenção do grau de mestre baseia-se nesta patologia, pelo que não há interesse em caracterizá-la prontamente. Contudo, como ela está incluída neste espectro de doenças e muitas vezes interliga-se com elas, torna-se importante proceder à caracterização resumida das outras síndromes.

3.2.1.2. Hematoma intramural

É caracterizado pela presença de hemorragia na média da parede aórtica, sem disrupção ou *flap* da íntima ou a formação de falso lúmen. É um variante da disseção aórtica. A história natural desta entidade clínica é muito variável e ainda pouco conhecida, pelo que a sua abordagem terapêutica não está completamente estabelecida. Nalguns casos pode ocorrer regressão parcial ou completa do hematoma sob tratamento médico, mas numa proporção significativa existe evolução para disseção, dilatação aneurismática ou rutura.

Ocorre por rutura dos “*vasa vasorum*” e, menos frequentemente, numa úlcera aórtica penetrante. Ocorre essencialmente a nível da aorta torácica descendente e pode progredir para disseção e rutura.¹⁷ O seu diagnóstico deve-se à presença dum espessamento da parede em forma circular ou crescente, com diâmetro superior a 5 mm da parede aórtica, sem a deteção de fluxo sanguíneo neste.¹³

Corresponde a 10-15% das síndromes aórticas agudas.¹⁷

O envolvimento da aorta torácica ascendente e do arco aórtico poderá ocorrer em 30% e 10% dos casos, respetivamente, enquanto o envolvimento da aorta torácica descendente está presente em 60-70% dos casos.¹⁸ Por isso, esta patologia, tal como a DAA é classificada em tipo A e B: tipo A quando afeta a aorta torácica ascendente e arco aórtico e tipo B se localiza na aorta descendente.

A TAC e RMN parecem ser a técnicas imagiológicas principais para diagnóstico de hematoma intramural, pela sua maior sensibilidade e especificidade.

A cirurgia de urgência está indicada para HI tipo A em casos complicados que cursam com derrame pericárdio, hematoma periaórtico ou aneurismas. A cirurgia de urgência (24 horas após o diagnóstico) é exigido na maioria dos HI tipo A. Em idosos ou

com comorbilidades significativas, o tratamento inicial é médico, com especial atenção para a optimização da pressão arterial, controlo da dor e imagiológico repetitivo.

Em relação ao HI tipo B, o tratamento médico é a abordagem inicial desta condição. E, a terapia endovascular ou cirúrgica têm as mesmas indicações como no caso da DA tipo B.¹³

3.2.1.3. Úlcera aterosclerótica penetrante

Descrita por Shennan em 1934, esta patologia caracteriza-se por uma lesão aterosclerótica que afecta a camada íntima da aorta que ao ulcerar, penetra na lâmina elástica interna, leva à separação das camadas e consequentemente pode levar à formação dum hematoma intramural, aneurisma fusiforme, dissecção aórtica, rotura e possivelmente embolizações distais. No entanto, permanece geralmente localizada e não está associada a crescimento.^{19,20}

Afeta doentes entre a sétima e oitava décadas de vida e quando sintomáticas, devem ser rapidamente diagnosticadas e tratadas, pois podem apresentar pior evolução do que as clássicas dissecções aórticas dos tipos A e B.

Corresponde a 2 a 7% dos SAA e afeta principalmente a aorta torácica descendente, tal como o HI. A presença de doença aterosclerótica extensa é um importante factor de risco e de prognóstico.

O principal objetivo do tratamento desta patologia é prevenir a rutura aórtica e a progressão para DA. As indicações para intervenção terapêutica incluem: dor refratária e recorrente, sinais de rutura contida, hematoma periaórtico e derrame pleural. A terapêutica divide-se entre a opção cirúrgica ou endovascular, no entanto, ainda não existem estudos randomizados de comparação sobre qual a melhor.¹³

A escolha do tratamento baseia-se essencialmente em condições anatómicas, sintomatologia e comorbilidades do doente. Como esta patologia ocorre em doentes com idade avançada e com múltiplas comorbilidades, a TEVAR é a opção terapêutica com a indicação mais favorável.²⁰

3.2.1.4. Outros Síndromes Aórticos Agudos

O **Falso Aneurisma Aórtico** é definido como uma dilatação da aorta causada por uma disrupção de algumas das suas camadas, não todas, sendo apenas contido pelo tecido conjuntivo. Quando a pressão no “pseudoaneurisma” é superior à pressão máxima tolerada pela parede e pelos tecidos de suporte, pode ocorrer uma rutura hipoteticamente fatal. A formação de fístulas e compressão das estruturas adjacentes são complicações que podem ocorrer e que elevam o risco de morbimortalidade desta patologia.

O FAA é frequentemente secundário a traumatismos torácicos, por acidentes com veículos motorizado, quedas e ocorrências desportivas, devido à rápida ação de desaceleração. Também podem ocorrer em sequência de processos iatrogénicos, como cirurgias aórticas e intervenções baseadas em uso de cateteres. E, mais raramente, após infeções aórticas ou úlceras penetrantes. Quando possível e independentemente do tamanho do falso aneurisma a indicação cirúrgica está sempre indicada.¹³

A **Rutura dum Aneurisma de forma Contida** deve ser suspeitada em todos os doentes com dor torácica aguda, em que os métodos imagiológicos detetam aneurisma aórtico, mas com a integridade da parede aórtica preservada. Nestes casos, é comum a ocorrência de dor recorrente e refratária, principalmente, em caso de crescimento do aneurisma.

Na altura da rutura, os métodos imagiológicos são incapazes de distinguir a rutura de aneurismas aórticos contidos duma rutura aórtica, no entanto, nesta última, detecta-se

uma disrupção de todas as camadas da aorta o que conduz a um hematoma maciço, enquanto, que na rutura de aneurisma contido, o hematoma perivascular é selado pelas estruturas adjacentes, como a pleura, pericárdio e espaço retrosternal e órgãos adjacentes, o que permite que estes doentes se apresentem hemodinamicamente estáveis.¹³

O **Traumatismo Aórtico** também considerado como uma entidade que pertence aos Síndromes Aórticas Agudas, poderá estar, por sua vez, interligado com as outras síndromes. Ocorre como uma consequência de acidente com veículos motorizados ou queda de grandes alturas, em que uma desaceleração repentina, causa torsões/movimentações em porções relativamente imóveis da aorta, como a raiz aórtica, istmo aórtico ou diafragma. Cerca de 90% dos traumatismos aórticos ocorre a nível do istmo aórtico. A seguir ao traumatismo craniano, o traumatismo torácico é a segunda causa de morte em doentes politraumatizados, sendo que a mortalidade nestes casos, poderá exceder os 80%.¹³

A **dissecção aórtica iatrogénica** pode ter como causa múltiplas intervenções como procedimentos endovasculares ou percutâneos que envolvam a colocação de cateter de vasos coronários, cirurgia cardíaca, *stents aórticos*, intervenções periféricas, balão de contra-pulsção intraaórtico e implantação por cateter de válvula aórtica. A realização destes procedimentos que o exercerem uma força externa sobre a parede do vaso poderá conduzir a uma disrupção da íntima e consequente dissecção.

Clinicamente, pode variar entre assintomática e dor retrosternal, dorso ou região abdominal intensas e, sinais como hipotensão, compromisso hemodinâmico e choque também podem estar presentes.

O diagnóstico desta patologia é evidente na angiografia, durante a qual ocorre uma estagnação do contraste na média, quando necessário, podem ser utilizados outros métodos imagiológicos como ecografia transtorácica, transesofágica ou TAC.¹³

A apresentação e evolução clínica da dissecção aórtica iatrogénica difere da dissecção espontânea, e portanto a correção cirúrgica não é uma regra nestes casos. O alto risco cirúrgico e a progressão rápida da lâmina de dissecção motivam o uso de tratamento percutâneo.

3.3. Dissecção aguda da aorta

3.3.1. Definição

A dissecção da aórtica é caracterizada por uma disrupção circunferencial, ou menos frequentemente, transversa da íntima. Ocorre frequentemente ao longo da parede lateral da aorta ascendente, onde a pressão hidrostática é mais elevada e também, logo abaixo do ligamento arterial. Posteriormente, o fluxo de sangue disseca ao longo da camada média da aorta, criando um falso lúmen. A dissecção, geralmente, propaga-se distalmente, em direção à aorta descendente, no entanto também pode propagar-se proximamente, sendo definida assim como retrógrada ou anterógrada, respetivamente.^{8,12} Se a dissecção progride retrogradamente, pode atingir as estruturas da raiz aórtica, afectando o mecanismo de suspensão valvular, permitindo que a válvula se inverta e se torne incompetente. Além disto, a dissecção pode causar compressão ou oclusão dos vasos coronários, associando-se uma clínica similar à síndrome coronária aguda. Distalmente, o envolvimento dos ramos parietais ou viscerais pode originar isquemia de órgãos ou sistemas vitais.³⁹

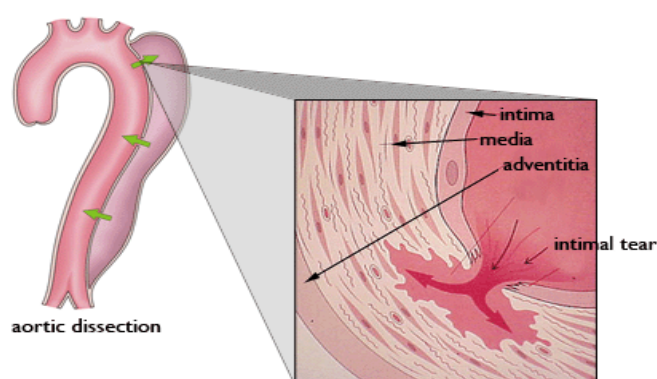


FIGURA 1 CONSTITUIÇÃO HISTOLÓGICA DA AORTA E VISUALIZAÇÃO DUMA DISRUPÇÃO DA ÍNTIMA

ADAPTADO DE TSAI TT, FATTORI R, TRIMARCHI S, ISSELBACHER E, MYRMEL T, EVANGELISTA A, ET AL. INTERNATIONAL REGISTRY OF ACUTE AORTIC DISSECTION. CIRCULATION. 2006;114:2226–2231
AORTIC DISSECTION – DISSECÇÃO DA AORTA; ÍNTIMA – ÍNTIMA; MEDIA – MEDIA; ADVENTICIA – ADVENTÍCIA; INTIMAL TEAR – DISRUPÇÃO DA ÍNTIMA

3.3.2. Classificação

A DA é classificada segundo a localização anatómica do local afetado.

Historicamente, foi proposta uma classificação temporal, em que a dissecção era definida como hiperaguda (<24 horas), aguda (2-7 dias), subaguda (8-30 dias) e crónica (> 30 dias). Tal deveu-se a estimativas de sobrevivência dos doentes tratados na década de 1950, no entanto, muitos apresentam-se com complicações além duas semanas e por isso a definição anterior, que apenas distinguia entre aguda (menos de 2 semanas) e crónica (mais de 2 semanas) teve que ser revista.⁴

Atualmente, é aceite classificar as fases da dissecção aórtica como aguda (<14 dias), subaguda (15-90 dias) e crónica (>90 dias).¹²

Anatomicamente, a dissecção aguda da aorta pode ser classificada de acordo com o local da laceração da camada íntima ou do segmento envolvido. Entre estas classificações anatómicas existentes, os sistemas de DeBakey e Stanford são os universalmente reconhecidos.

O sistema de classificação de DeBakey categoriza as dissecções segundo a origem da laceração da camada íntima e a extensão da dissecção. Esta classifica as dissecções aórticas em tipo I, quando a rutura da íntima ocorre na aorta ascendente e descendente; tipo II, no qual a dissecção está limitada à aorta ascendente.

A classificação de Stanford divide dissecções de acordo com envolvimento de aorta ascendente (tipo A) ou não (Tipo B). Esta classificação divide as dissecções em tipo A, quando envolve a aorta ascendente (dissecção proximal), podendo propagar-se para a aorta descendente e, tipo B, quando está apenas limitado à aorta descendente (dissecção distal).

Esta é a classificação mais utilizada para caracterização da dissecação aguda da aorta, por aproximar-se mais da abordagem médico-cirúrgica possível, uma vez que, a cirurgia de substituição é apenas do segmento proximal da aorta. A cirurgia das disseções ascendentes, tipo A ou proximais requerem um tratamento de emergência e de carácter cirúrgico, enquanto a terapêutica médica está indicada para a abordagem à disseção do tipo B. Além disto, esta classificação embora mais discriminatória sob o ponto de vista patológico, também apresenta implicações prognósticas, uma vez que cerca de 66% das disseções afeta a aorta ascendente e 33% apenas a aorta descendente.³⁹

3.3.3. Epidemiologia

Os dados epidemiológicos desta patologia são escassos até à data, em consequência da sua imprevisibilidade e urgência e, possivelmente subestimados, uma vez que correspondem a registos retrospectivos.

Segundo a Sociedade Americana de Cardiologia, estudos em doentes hospitalizados sugerem uma incidência de dissecação aguda da aorta de cerca de 3 casos a cada 100.000 pessoas ao ano, o que representa metade da incidência dos aneurismas de aorta sintomáticos.³¹ Estudos americanos e europeus estimam a incidência anual de dissecação aórtica entre 2,9 a 3,5 casos a cada 100.000 habitantes ao ano.³⁰ Por outro lado, num estudo vascular de Oxford, esta incidência é estimada para cerca de 6 em 100 000 pessoas, por ano.²¹

A incidência é também superior em homens, cerca de 2:1, quando comparados com mulheres, no entanto, nestas o prognóstico é pior, devido à apresentação atípica e diagnóstico tardio.

A dissecação da aorta ascendente é mais comum entre os 50 e 60 anos, enquanto as disseções do tipo B ocorrem geralmente em indivíduos mais velhos.²⁹ Numa revisão de

464 doentes do Registro Internacional de Dissecção Aórtica, a idade média dos doentes do sexo masculino de 63 anos e, das mulheres eram um pouco mais velhas, com idade média de 67 anos.³¹ Portanto, pode-se concluir que esta patologia aumenta com a idade, existindo um pico de incidência nas sextas e sétimas décadas de vida.¹³

3.3.4. Fatores de risco

A degeneração da média é a patologia subjacente a muitos aneurismas da aorta torácica e dissecções.²⁸ Os fatores de risco que contribuem para o desenvolvimento da dissecção são diversos (Tabela 2), mas a hipertensão arterial é descrita em 75% dos casos e a aterosclerose em 30% dos casos.^{28a} A HTA está diretamente relacionada com uma sobrecarga mecânica e metabólica da aorta.

História de cirurgia cardíaca prévia, a substituição da válvula aórtica e manipulação aórtica (incluindo a angiografia e stent) são fatores de risco para dissecção aórtica. O uso de cocaína, anfetaminas e o halterofilismo tem sido cada vez mais associados com esta patologia. Esta também pode ser secundária a aortite e vasculites, como Arterite de Células Gigante e Arterite de Takayasu.^{12,13,28,29.}

No decorrer da gravidez, a dissecção aguda da aorta é incomum. Ocorre geralmente durante o trabalho de parto ou no período precoce do pós-parto, principalmente a partir do terceiro trimestre de gestação, podendo estar relacionado com alterações hormonais ou do tecido conjuntivo.³⁹

Existem várias doenças genéticas associadas com a DA, sendo que estas são geralmente autossômicas dominantes e afectam, principalmente, doentes jovens. Cerca de 20% dos casos estão associados com mutações genéticas como síndrome de Marfan, síndrome de Turner, síndrome de Ehler-Danlos e a síndrome de Loeys-Dietz, onde ocorrem alterações patológicas da musculatura lisa.²⁸

Além dos fatores de risco referidos previamente, também se deve ter em conta a aterosclerose, que apesar de afetar diretamente a íntima, também pode causar alterações indiretamente na média, que resultam numa possível degeneração laminar desta, a degenerescência idiopática da média aórtica; doenças inflamatórias como sífilis e doenças neuroendócrinas ou autoimunes como lúpus eritematoso sistémico, espondilite anquilosante ou feocromocitoma. Finalmente, há que referir a dissecção de origem traumática, quer acidental quer cirúrgica (secundária à clampagem aórtica, canulação, ou cirurgia de substituição valvular aórtica e à utilização do balão intraórtico).

FATORES DE RISCO

Hipertensão

Doenças genéticas

- Síndrome de Marfan
 - Válvula aórtica bicúspide
 - Síndrome de Loeys-Dietz
 - Aneurisma/Disseção da Aorta Ascendente familiar
 - Síndrome de Ehler-Danlos
-

Síndromes/Doenças Congénitas

- Coartação da aorta
 - Síndrome de Turner
 - Tetralogia de Fallot
-

Aterosclerose

Traumatismo e iatrogenia

- *Stent*/cateter
 - Balão de contra-pulsção intraórtico
 - Cirurgia aórtica/vascular
 - Acidente, em veículo motorizado
 - Cirurgia de *bypass* das artérias coronárias/substituição da válvula aórtica
-

Uso de cocaína e anfetaminas

Doenças infecciosas/inflamatórias

- Arterite de Células Gigantes
 - Arterite de Takayasu
 - Doença de Behçet
 - Aortite
 - Sífilite
-

Gravidez

TABELA 2 FATORES DE RISCO PARA A DISSEÇÃO AGUDA DA AORTA.

ADAPTADA DE BRAVERMAN, ALAN C ET AL: ACUTE AORTIC DISSECTION. CIRCULATION. 2010;122:184-188

3.3.5. Apresentação Clínica

O pico de incidência desta patologia ocorre entre a sexta e sétima décadas de vida, sendo mais comum no sexo masculino.¹²

Os sintomas iniciais da disseção aórtica e das suas variantes são uma consequência da laceração da íntima, do hematoma dissecante, da oclusão das artérias periféricas envolvidas e da compressão dos tecidos adjacentes. Desta forma, além de terem elevada variabilidade, também, tendem a imitar múltiplas condições patológicas.

A maioria dos doentes com DAA tem dor de caráter súbito, intenso, dilacerante, com localização na parede anterior ou posterior do tórax, frequentemente na região interescapular e migra com a propagação da disseção.³⁰ Esta dor pode ser máxima na sua apresentação inicial. Em certos casos, a dor pode ser resolvida e, os sintomas associados podem ser atribuídos a outras complicações como insuficiência cardíaca, proveniente da possível regurgitação aórtica, déficits neurológicos, síncope ou insuficiência vascular.²⁸

Uma história de exercício físico intenso ou consumo de drogas (como cocaína ou anfetaminas) seguido de dor retrosternal ou interescapular é altamente sugestiva de disseção aguda da aorta.

A síncope é um importante sinal inicial de DA ocorrendo em cerca de 15% dos casos doentes com DA tipo A e em menos de 5% nos doentes com tipo B.¹³ No entanto, esta alteração também está associada a um aumento do risco de mortalidade hospitalar, por ser uma consequência de complicações como tamponamento cardíaco ou disseções de vasos supra-aórticos.²³ Outras manifestações neurológicas incluem o acidente vascular cerebral, isquemia da espinhal medula, neuropatia isquémica e encefalopatia hipóxica.²⁸

Os achados no exame físico podem incluir sinais de hipertensão ou hipotensão, ausência de pulsos ou a sua variabilidade, sopro de insuficiência aórtica, crepitações à

auscultação pulmonar em sede de edema pulmonar, achados neurológicos (acidente vascular cerebral ou transitório) por obstrução da artéria carotídea, isquemia medular e consequente paraplegia, isquemia intestinal, hematúria e isquemia miocárdica. E, ainda compressão das estruturas adjacentes.⁸

Apesar da maior parte dos doentes com disseção do tipo B serem hipertensos, muitos doentes com disseção do tipo A são normotensos ou hipotensos na sua apresentação inicial. A DAA complicada com hipotensão está usualmente associada a tamponamento cardíaco, rutura aórtica ou insuficiência cardíaca com regurgitação aórtica.²⁸

Na presença de disseção aórtica a nível proximal, a dilatação da raiz aórtica e anel, leva a uma perda de suporte das cúspides e alterações no encerramento da válvula, que pode levar a regurgitação aórtica.¹² O sopro de regurgitação aórtica está presente em cerca de 44% da DA tipo A e 12% da DA tipo B, segundo o International Registry of Acute Aortic Dissection.³⁰

A insuficiência aórtica aguda é uma complicação comum e ocorre em mais de 50% dos casos da disseção da aorta ascendente,¹⁴ sendo o resultado de rutura circunferencial da raiz da aorta ou dilaceração do anel através dum hematoma intramural que rompe uma ou mais cúspides, ou as desvia para baixo da linha de encerramento. Os sinais de insuficiência aórtica consistem em pulsos hiperdinâmicos, pressão de pulso ampla, sopro diastólico frequentemente irradiado para o bordo esternal direito. As manifestações clínicas vão depender da gravidade da insuficiência.

Manifestações como isquemia miocárdica, hematúria e isquemia mesentérica refletem complicações como a oclusão de grandes artérias provocada pela disseção.²²

Além disso, as manifestações clínicas podem resultar da compressão de várias estruturas adjacentes, como gânglios cervicais superiores, veia cava superiores, brônquios e esôfago, pela expansão da disseção ocasionando uma dilatação aneurismática, incluindo síndromes de Horner e da Veia Cava Superior, rouquidão, disfagia e comprometimento das vias respiratórias.⁸

Uma lesão do tipo A pode ser complicada de tamponamento aórtico ou hemopericárdio por meio de disseção retrógrada.²³

A insuficiência renal também poderá ocorrer como sintoma inicial ou uma complicação durante a hospitalização. Tal parece dever-se a hipoperfusão ou enfarte renal, secundário ao envolvimento das artérias renais na DA ou devido à hipotensão prolongada.²²

O derrame pleural resulta da hemorragia da aorta para o mediastino e espaço pleural, o que é raro, uma vez que nestes casos, os doentes não sobrevivem até ao hospital.¹²

No quadro seguinte são apresentadas, resumidamente, as percentagens de frequência das manifestações clínicas e complicações da DA tipo A e tipo B.

Sinais/sintomas	Tipo A	Tipo B
Dor retrosternal	80%	70%
Dor dorsal	40%	70%
Dor de caráter agudo	85%	85%
Dor migratória	<15%	20%
Regurgitação aórtica	40-75%	Não aplicável
Tamponamento cardíaco	<20%	Não aplicável
Isquemia ou enfarte miocárdio	10-15%	10%
Insuficiência cardíaca	<10%	<5%
Derrame pleural	15%	20%
Síncope	15%	<5%
Deficit neurológico major (coma/AVC)	<10%	<5%
Isquemia da medula espinhal	<1%	Sem dados
Isquemia mesentérica	<5%	Sem dados
Insuficiência renal aguda	<20%	10%
Isquemia dos membros inferiores	<10%	<10%

TABELA 3 PRINCIPAIS MANIFESTAÇÕES CLÍNICAS E COMPLICAÇÕES DA DISSEÇÃO AGUDA AORTA (PERCENTAGENS APROXIMADAS E ATUALIZADAS)

ADAPTADO DE ERBEL R, ET AL. 2014 ESC GUIDELINES ON THE DIAGNOSIS AND TREATMENT OF AORTIC DISEASES: THE TASK FORCE FOR THE DIAGNOSIS AND TREATMENT OF AORTIC DISEASES OF THE EUROPEAN. EUROPEAN HEART JOURNAL, 35 (41); 2891

3.3.6. Diagnóstico diferencial

A DA tem um espectro bastante alargado de manifestações clínicas, sendo que para o seu diagnóstico, um elevado grau de suspeição é essencial.

Cerca de 30% dos doentes que tardiamente são diagnosticados com DA, apresentavam inicialmente suspeitas de outras patologias, como enfarte agudo do miocárdio, aneurismas não-dissecantes, tromboembolismo pulmonar ou estenose aórtica. Desta forma, é essencial conhecer os múltiplos diagnósticos diferenciais (Tabela 4) associados a esta patologia. Especialmente, quando somos confrontados com doentes com síncope inexplicada, insuficiência cardíaca aguda, sinais de isquemia visceral e de isquemia dos membros inferiores.

Diagnóstico Diferencial da Dissecção Aguda da Aorta

Síndrome Coronário Agudo com elevação do segmento ST

Insuficiência aórtica sem dissecção

Aneurisma da aorta sem dissecção

Dor músculo-esquelética

Pericardite aguda

Tumores mediastínicos

Pleurite

Tromboembolismo pulmonar

Colecistite aguda

Aterosclerose

Sépsis e SRIS

TABELA 4 DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL DOS SÍNDROMES AÓRTICOS AGUDOS.

ADAPTADO DE ERBEL R, ET AL. 2014 ESC GUIDELINES ON THE DIAGNOSIS AND TREATMENT OF AORTIC DISEASES: THE TASK FORCE FOR THE DIAGNOSIS AND TREATMENT OF AORTIC DISEASES OF THE EUROPEAN. EUROPEAN HEART JOURNAL, 35 (41); 2888

3.3.7. Abordagem ao doente

A dissecação da aorta é uma emergência médica de carácter agudo, tal como, os diagnósticos diferenciais antes apresentados. Por isso, um rápido diagnóstico e priorização do doente do serviço de urgência é essencial. Quando confrontados com um doente com sintomas de dor de elevada intensidade, dilacerante, síncope inexplicada, insuficiência cardíaca aguda, isquemia visceral e extremidades inferiores, deveremos proceder de forma organizada e urgente para possível identificação diagnóstica e, se possível, consequente tratamento.¹² E, assim que possível, o internamento do doente numa Unidade de Cuidados Intensivos.

3.3.7.1. Anamnese

A avaliação inicial do doente deve incluir uma história clínica e exame físico completos, para possível diagnóstico, identificação de fatores de risco e possíveis complicações, despiste de diagnósticos diferenciais, identificação de fatores de risco cardiovascular e outras alterações adjacentes à doença aórtica, comorbilidades, avaliação dos estilos de vida e determinação da possível intervenção cirúrgica é possível. Uma elevada suspeição clínica está associado a uma taxa superior de diagnóstico.⁸

3.3.7.2. Exames laboratoriais

Além da anamnese, exames laboratoriais deverão ser pedidos, de imediato, para diagnóstico diferencial e deteção de complicações. Tais exames vão ser apresentados na tabela 5:

Teste laboratorial	Objetivo
Hemograma	Hemorragia e anemia
Forma leucocitária	Infeção e inflamação
Forma plaquetar	Trombocitopenia ou trombose
Proteína C Reativa	Resposta inflamatória
Pró-Calcitonina	Diagnóstico diferencial entre SIRS e sépsis
Creatinina Kinase	Alterações da reperfusão, rabdomiólise
Troponina I e T	Isquemia do miocárdio e enfarte miocárdio
D-dímeros	<i>Disseção aórtica</i> , embolismo pulmonar, trombose
Creatinina	Insuficiência Renal
Aspartato transaminase/ Alanina transaminase	Isquemia hepática/doença hepática
Lactato	Distúrbio metabólico, Isquemia visceral
Glicose	Diabetes Mellitus
Gasometria arterial	Distúrbio metabólico

TABELA 5: TESTES LABORATORIAIS A SER PEDIDOS EM DOENTES COM SUSPEITA DE DISSEÇÃO AGUDA DA AORTA E POSSÍVEIS SIGNIFICADOS PARA ALTERAÇÕES CONCOMITANTES PRESENTES.

ADAPTADO DE ERBEL R, ET AL. 2014 ESC GUIDELINES ON THE DIAGNOSIS AND TREATMENT OF AORTIC DISEASES: THE TASK FORCE FOR THE DIAGNOSIS AND TREATMENT OF AORTIC DISEASES OF THE EUROPEAN. EUROPEAN HEART JOURNAL, 35 (41); 2891;

Na presença de um aumento dos valores de d-dímeros, o diagnóstico de DA torna-se cada vez mais suspeito, uma vez que como podemos verificar este é o único marcador laboratorial com afinidade para a identificação de DA. No entanto, como é verificado, não é apenas na DA, que os D-dímeros estão elevados mas um valor elevado precocemente deste parâmetro pode facilitar o diagnóstico, uma vez que nas outras patologias, este valor, aumenta gradualmente.²⁴

3.3.7.3. Métodos Imagiológicos

O verdadeiro diagnóstico de DA implica a identificação da disrupção da camada média da parede aórtica com visualização da alteração discreta da íntima e a formação dum falso lúmen. Para isso, os diferentes métodos imagiológicos que apresentarei de seguida, vão permitir a avaliação e caracterização da doença, na medida em que devem avaliar as características e alterações de toda a aorta, dos seus diâmetros, forma e extensão da membrana de disseção. No entanto, também podem, demonstrar, tal como os exames laboratoriais, complicações associadas a esta patologia, que apesar de contribuírem para um pior prognóstico, também auxiliam o diagnóstico.

Portanto para ser efetuado o diagnóstico definitivo de DAA é necessário identificar a lesão, determinar a sua extensão e quais os segmentos aórticos afetados, visualizar a disrupção da íntima, identificar os lúmenes verdadeiro e falso, identificar se a dissecação é anterógrada ou retrógrada, possível coexistência de regurgitação aórtica, a presença de vasos colaterais, detecção de segmentos de mal perfusão ou isquemia e possíveis complicações associadas.

O diagnóstico pode ser estabelecido por técnicas não invasivas, como ecocardiograma, TAC e RMN. A estas designo-as como **técnicas imagiológicas de diagnóstico**. Outras técnicas imagiológicas também poderão ser consideradas, mas, o seu

uso para determinação etiológica é limitada, sendo essencial para o diagnóstico diferencial e, também, para aumentar o grau de suspeição sobre a patologia do doente. A estas designo-as de **técnicas facilitadoras de diagnóstico**. Na tabela 6 será possível encontrar esquematicamente cada um dos métodos referidos de seguida, diferenciados consoante sensibilidade, especificidade, possibilidade de identificação de insuficiência aórtica e derrame pleural, a probabilidade de identificação do envolvimento de ramos colaterais da aorta, quais os métodos preferenciais no estudo de *follow-up* e, também a sua disponibilidade intraoperatória.

3.3.7.4. Técnicas facilitadoras de diagnóstico

3.3.7.4.1. Eletrocardiograma

Em situações de emergência, devemos proceder à realização dum ECG, de modo a diferenciar o conjunto de sintomas presente e diferenciar possivelmente um enfarte agudo do miocárdio, na qual a terapêutica anti-trombótica pode ser *life-saving*. No entanto, esta terapêutica não apresenta benefícios no caso da DA. Raramente, a dissecação envolve o orifício coronário direito ou menos, comum ainda, o esquerdo e ocasionar enfarte agudo do miocárdio.

Cerca de 20% dos casos de DAA tipo A, apresentam alterações eletrocardiográficas de isquemia aguda ou enfarte agudo do miocárdio.⁸ Neste caso, estes doentes, devem ser sujeitos a testes imagiológicos de diagnóstico, antes de serem considerados para terapêutica trombolítica.

3.3.7.4.2. Radiografia Torácica

Cerca de 60 a 90% dos doentes com DA, apresentam alterações na radiografia torácica, mas a sua importância no diagnóstico desta patologia é pouco clara.¹²

Detecção de alargamento do mediastino superior pode ser, contudo, identificado em alguns casos de disseções envolvendo a aorta ascendente.⁸ Um derrame pleural (em geral, do lado esquerdo) pode estar presente. Este derrame é serossanguinolento e não indica rutura, a menos que seja acompanhada de hipotensão severa e diminuição do hematócrito, nas análises.¹³

Em doentes instáveis, a realização desta técnica não é fidedigna e poderemos estar a atrasar o diagnóstico e tratamento e deste modo piorar o prognóstico.¹²

3.3.7.5. Técnicas imagiológicas de diagnóstico

A TAC, RMN e a ETE são métodos que permitem a identificação e exclusão imagiológica de DA. No entanto, a TAC e RMN deverão ser consideradas superiores ao ecocardiograma, pela rápida execução, identificação de alterações da aorta e os seus ramos e também na deteção de hematomas intramurais e ulcera aórtica penetrante. Mas, a combinação ETE e Doppler, de mais fácil acesso, analisa alterações no fluxo aórtico e a sua respectiva localização, o que pode por sua vez ser sugestivo desta patologia.¹³

3.3.7.5.1. Ecocardiografia

A ecocardiografia deve ser subdividida em 2 modalidades: transtorácica (ETT) e transesofágica (ETE), que devem ser técnicas efetuadas e interpretadas por pessoal técnico experiente, face à sua especificidade.

Para efetuar o diagnóstico através da ETT é necessário a identificação de disrupções da camada média da aorta e, se possível, o falso lúmen. Quando pouco significativas, estas disrupções podem ser facilmente identificadas pelo uso do método Doppler, onde poderão ser percebidos pequenos jactos de sangue que podem sair ou para dentro ou fora da aorta. Outros critérios correspondem à identificação duma

calcificação da íntima, separação das camadas da íntima por trombo e disrupção de múltiplas camadas durante a pulsação da aorta.¹²

Este método pode ser realizado rapidamente e sem complicações, apresenta uma sensibilidade e especificidade para identificação de DA na aorta ascendente de 77-80% e 93-96%. Quando aplicada à aorta descendente, a sensibilidade diminui para 70%.¹³

A ETT está contra-indicada em doentes com conformações aberrantes da parede torácica, espaços intercostais diminuídos, obesidade, enfisema pulmonar e doentes sob ventilação mecânica. No entanto, estas limitações foram ultrapassadas com a ecocardiografia transesofágica.

A ETE permite a identificação de alterações da íntima, localização da porta de entrada do sangue na aorta, identificação de possíveis trombos no falso lúmen e, através do método Doppler identificar se o fluxo de sangue na DA é anterógrada ou retrógrada. Os gradientes de pressão entre o verdadeiro e falso lúmen podem ser calculados, através deste último método. Uma DA retrógrada é detetada através da redução, ausência ou reversão do fluxo no verdadeiro lúmen. Uma comunicação significativa entre o verdadeiro e falso lúmen pode resultar, em casos extremos, no colapso do verdadeiro lúmen e em situações de mal perfusão grave, frequentemente irreversíveis, sem a realização de fenestração.

Uma desvantagem da ETE é a existência dum ponto cego a nível do segmento distal da aorta ascendente e da parte anterior do arco da aorta, reduzindo a sua capacidade diagnóstica. Este é causado pela interposição da traqueia e do ramo principal do brônquio esquerdo entre o esófago e a aorta.

A ETE é um método que requer uma maior habilidade técnica do médico e, também a colaboração do doente (frequentemente impossível em contexto de urgência),

mas é muito mais preciso na identificação de dissecções da aorta torácica ascendente e descendente, mas não do arco, tendo uma sensibilidade que atinge 99% e especificidade de 89%, com valores preditivos positivos e negativos de 89 e 99%, respetivamente.^{8,12,13}

Em conclusão, entre estas duas modalidades ecocardiográficas, a acurácia do método transesofágico é superior ao transtorácico, por permitir uma caracterização mais próxima da alteração aórtica. Mas, devido à sua invasividade, normalmente, não é efetuada em contexto de urgência, daí que seja melhor considerar estas duas modalidades em conjunto na presença de alterações significativas na ETT e, de seguida, proceder à ETE para melhor caracterização da alteração. As desvantagens e artefactos que ocorrem com estas técnicas são conhecidos, pelo que a sua identificação, por um técnico experiente deverá ser rapidamente detetada.

Quando for necessário uma maior resolução imagiológica, dever-se-á proceder adicionalmente a TAC e RMN, a primeira em contexto de urgência. Além disso, o ecocardiograma, também fornece informações importantes sobre alterações do pericárdio, de função cardíaca e de alterações valvulares, fundamentais para complementar o quadro clínico.^{8,12,13}

3.3.7.5.2. Tomografia Axial Computorizada

Desde a introdução deste método imagiológico, a identificação de patologia aórtica tornou-se muito mais rápida, na medida em que minimiza a ocorrência de múltiplos artefactos e possíveis alterações que possam decorrer com o movimento respiratório. Neste caso, o diagnóstico de DA prende-se com a identificação da lesão da íntima e a separação do verdadeiro do falso lúmen, com o uso de TAC com contraste. Se a TAC for realizada sem contraste (por limitações técnicas ou do doente), apesar da menor capacidade diagnóstica, poderão ser identificadas calcificações aórticas, a própria íntima

e, ainda hematomas intramurais. A utilização do método de reconstrução multiplano tridimensional pode conferir novas informações sobre o real envolvimento da aorta e possíveis alterações em ramos colaterais.

Na dissecação aórtica, TAC pode delinear a presença e extensão da dissecação e detetar áreas de mal perfusão. O local da rutura é determinado pela lesão aórtica onde ocorre o extravasamento de contraste para o falso lúmen.

A TAC é o *gold standard* na avaliação e medição do sinus Valsava, da junção sino tubular e da morfologia da válvula aórtica. Além disso, o aumento dos campos de visualização até aos ramos torácicos e das artérias ilíacas e femorais poderá ajudar no planeamento da reparação cirúrgica.

Na maior parte dos doentes em que se suspeita de dissecação aórtica, a TAC é o método imagiológico inicial de preferência. Este método imagiológico em termos de acurácia, para a deteção de dissecações aórticas e hematomas intramurais, envolvendo o ramo aórtico torácico é excelente, apresentando uma sensibilidade de cerca de 100% e especificidade de 98%.¹³ Em casos de DA tipo A, o falso lúmen normalmente está localizado ao longo da parede ântero-lateral direita da aorta ascendente e estende-se, de forma espiral, distalmente, ao longo da parede póstero-lateral esquerda da aorta descendente. Neste tipo de dissecação é importante, definir e caracterizar completamente o verdadeiro e falso lúmen e, quais os ramos colaterais que destes saem, para determinar efetivamente quais as zonas que podem estar afetadas ou vir a ser afectadas e, também determinação de opções terapêuticas endovasculares.

A grande vantagem deste método é a rápida investigação de patologias consideradas “*life-threatening*”, em que a sintomatologia inicial pode ser semelhante, através dum método, com valores preditivos negativos bastante elevados. No entanto,

devemos considerar a existência do artefacto associado com a pulsação que é a principal causa de erro diagnóstico, este é causado pelo movimento pulsátil da aorta ascendente durante o ciclo cardíaco, entre o final da diástole e o final da sístole, mas este artefacto poderá ser ultrapassado através da associação da TAC com o ECG.¹²

3.3.7.5.3. Ressonância Magnética

É considerada a técnica líder no diagnóstico de DA, com uma sensibilidade e especificidade de 98% demonstra a extensão da doença e, apresenta o arco aórtico e aorta descendente com mais pormenores do que as suas antecessoras. Além disso, permite a rápida identificação da íntima e dos verdadeiros e falsos lúmenes. Também é útil na identificação de derrame pleural, regurgitação aórtica, disseção da artéria carotídea, envolvimento de ramos colaterais e possíveis complicações. É capaz de fornecer dados sobre a patologia cardíaca, como regurgitação aórtica e função biventricular. Mas, o seu uso em urgência e em doentes instáveis é limitada, tal como a sua distribuição e disponibilidade. Deverá ser usada, principalmente, em doentes com condições hemodinâmicas estáveis e no follow-up de casos de DA crónica.¹²

3.3.7.5.4. Aortografia

O diagnóstico angiográfico de DA depende da identificação direta da alteração responsável pelo mesmo, ou seja, identificação da íntima ou dos dois lúmenes que são formados. Tem uma especificidade de cerca de 95%, mas uma sensibilidade muito inferior à das técnicas apresentadas anteriormente, especialmente em formas atípicas de apresentação da DA.¹³ Os erros de diagnóstico que ocorrem durante esta técnica estão relacionados com a incapacidade do operador conseguir distinguir entre verdadeiro e falso lúmen.

Esta técnica não é, assim, usada para o diagnóstico da DA, exceto durante angiografias coronárias ou intervenções endovasculares, ou em casos de elevada suspeição de patologia coronária com possibilidade de tratamento cirúrgico concomitante.

Desta forma, concluiu-se que a TAC e RMN são extremamente úteis na identificação do retalho na íntima e da extensão da disseção, bem como, o envolvimento de ramos colaterais e afeção de estruturas adjacentes e, cada uma tem uma sensibilidade e especificidade superior a 90%. São úteis também no reconhecimento das hemorragias intramurais e úlceras aórticas penetrantes. A RMN também pode detetar o fluxo sanguíneo, o que ajuda a caracterizar a dissecação como anterógrada ou retrógrada.

A relativa utilidade da ETE, TAC e RMN dependem da disponibilidade e capacidade de cada centro hospitalar, bem como a estabilidade hemodinâmica do doente, sendo a RMN menos indicadas em doente instáveis.

Técnica	ETT	ETE	TAC	RMN	Aortografia
Sensibilidade	77-80%	99%	100%	98%	SD
Especificidade	93-96%	89%	98%	98%	95%
Localização da lesão na íntima	+++		++	++	+
Regurgitação aórtica	+++		-	++	++
Derrame pleural	+++		++	++	-
Envolvimento de ramos colaterais	+		++	++	+++
Estudos follow-up	++		++	+++	-
Disponibilidade intra-operatória	+++		-	-	+

TABELA 6: COMPARAÇÃO ENTRE OS DIFERENTES MÉTODOS IMAGIOLÓGICOS PARA DIAGNÓSTICO DE DISSEÇÃO DA AORTA.

ADAPTADO DE ERBEL R, ET AL. 2014 ESC GUIDELINES ON THE DIAGNOSIS AND TREATMENT OF AORTIC DISEASES: THE TASK FORCE FOR THE DIAGNOSIS AND TREATMENT OF AORTIC DISEASES OF THE EUROPEAN. EUROPEAN HEART JOURNAL,35 (41);2898;

+++ EXCELENTE; ++ MODERADO; + POBRE; -. NÃO APLICADO;

ETT ECOGRAFIA TRANSTORÁCICA; ETE ECOGRAFIA TRANSESOFÁGICA; TAC TOMOGRAFIA AXIAL COMPUTORIZADA; RMN RESSONÂNCIA MAGNÉTICA.

3.3.8. Tratamento

A DAA é uma patologia potencialmente fatal, sendo que segundo a Sociedade Canadiana de Cirurgia Cardiovascular e Torácica é das complicações mais dramáticas das doenças que afetam a aorta, devido à sua alta variabilidade de apresentação sintomática, elevado grau de mortalidade e, necessidade de reparação cirúrgica urgente.

Os resultados da terapêutica cirúrgica são geralmente melhores do que os observados na terapêutica médica da disseção proximal (tipo A). No entanto, esta última parece ter vantagem relativa sobre a cirurgia na maior parte dos casos de disseção distal (tipo B) não complicada. Esta patologia apresenta um elevado grau de mortalidade no primeiro mês pós-cirurgia, no entanto, nem todos os doentes são direcionados para tratamento cirúrgico, como indicado anteriormente. Fatores como idade avançada, comorbilidades e condições de mal perfusão têm que ser identificadas, antes de sujeitar o doente a cirurgia, muitas vezes, extremamente invasiva.²⁹

Não existe atualmente um processo de avaliação, tratamento e *follow-up* *standardizado* para esta patologia. Este é essencialmente definido pela classificação e urgência de reparação da patologia. As áreas de incerteza associadas com a DAA são muitas, indo desde falta de evidência randomizada que comprove a indicação cirúrgica inequívoca e passando pela difícil escolha da melhor abordagem cirúrgica (escolha risco-benefício). Além disso, a incerteza estende-se à vigilância pós-operatória, em que não há um consenso claro, sobre os métodos imagiológicos, intervalos de vigilância, limiares e métodos de reintervenção, a importância da realização de testes genéticos a familiares, e terapia farmacológica.^{13,29}

Por isso, apresento de forma sucinta, os métodos terapêuticos a usar e, posteriormente, algumas ideias, sobre como se pode efetuar a vigilância pós-operatória,

tendo como base linhas de orientação da Sociedade Canadana de Cirurgia Cardiovascular e Torácica, da Sociedade Americana de Cardiologia e da Sociedade Europeia de Cardiologia.

3.3.8.1. Tratamento Médico

O objetivo principal deste é reduzir a pressão sobre a parede aórtica, sendo que, o doente deverá ser internado numa unidade de cuidados intensivos, após o diagnóstico, para monitorização das suas condições hemodinâmicas.

Além da redução da pressão arterial sistólica, a diminuição farmacológica da velocidade de ejeção de sangue do ventrículo esquerdo e a eliminação a dor, também são objetivos a cumprir. Neste caso, exceto em casos de hipotensão, o tratamento deverá ser direcionado para uma redução da contratibilidade cardíaca, da pressão arterial sistémica, e consequentemente a redução das forças de cisalhamento.¹²

Na DA, a menos que contraindicado, deve ser administrado um β -bloqueador adrenérgico por via endovenosa, utilizando agentes como o propanolol, metoprolol e esmolol de curta duração de ação, de modo a atingir uma frequência cardíaca de aproximadamente 60 bpm e pressões médias de 50 mmHg, com pressões sistólicas de 100-110 mmHg.¹³ Tal deverá ser acompanhado, se necessário, de uma infusão de nitroprussiato de sódio a fim de conseguir a redução dos valores de tensão arterial, quando a primeira abordagem não for eficaz. O labetalol é o fármaco com propriedades beta-bloqueantes e alfa adrenérgicas, que tem sido utilizado sob a forma de perfusão endovenosa, para tratamento de situações agudas de disseção aórtica.⁸

Os antagonistas de cálcio como o verapamil e diltiazem poderão, também ser usados por via intravenosa se não for possível utilizar o nitroprussiato de sódio ou os bloqueadores beta-adrenérgicos. Também se poderá adicionar um inibidor da enzima de

conversão da angiotensina endovenoso, como o enalapril ao β -bloqueante. O uso isolado dum vasodilatador direto como a hidralazina é contraindicada porque estes agentes podem aumentar as forças de cisalhamento e propagar a disseção.¹²

Após a estabilização do doente, o diagnóstico definitivo de disseção aórtica deve ser considerado, através do uso de TAC e ETE, na ausência de contraindicações. Há indicações para tratamento médico definitivo sendo estas: o tratamento de escolha na disseção distal não complicada e a terapêutica de escolha, também, na disseção crónica estável da aorta (de carácter não complicado e com mais de duas semanas de evolução).

3.3.8.2. Tratamento cirúrgico

Este tipo de terapêutica tem como objetivo principal evitar a morte do doente por rutura da aorta (ou pelas suas complicações, como tamponamento, enfarte agudo miocárdio, isquemia visceral), restabelecendo o fluxo em áreas isquémicas e corrigir a presença de regurgitação aórtica, se for o caso.

As indicações para tratamento cirúrgico emergente ou urgente são: a disseção da aorta ascendente, o hematoma intramural tipo A e disseções tipo B complicadas de propagação da disseção, compromisso dos ramos aórticos principais, se rutura eminente e em caso de dor contínua.

3.3.8.2.1. Tratamento da disseção da aorta tipo A

Segundo a classificação de Stanford, este tipo de disseção atinge a aorta ascendente, podendo ou não vir a comprometer a aorta descendente. Nesta urgência, o tratamento de escolha é a cirurgia. A mortalidade da disseção da aorta ascendente é superior a 50% nas primeiras 48h, se não for submetida a reparação cirúrgica, com uma mortalidade peri-operatória de cerca 25% e complicações neurológicas, resultantes desta, de 18%.¹³

A cirurgia envolve a excisão da aorta afetada, obliterando simultaneamente o lúmen falso, pelo redirecionamento do sangue para o verdadeiro lúmen e pelo posicionamento duma prótese ou enxerto.

Uma das primeiras intervenções para tratamento ‘definitivo’ da dissecção aguda do tipo A foi a cirurgia descrita por Bentall em 1968, que envolvia a substituição total da aorta ascendente, incluindo a válvula aórtica, por um conduto composto por um tubo de Dacron® (fibra de polyester) e uma prótese valvular, com necessidade de reimplantação das duas artérias coronárias. Este método ainda hoje demonstra ser tecnicamente seguro e eficaz no tratamento da patologia da raiz da aorta, com ótimos resultados a médio e longo prazo.

No pós-operatório, a mortalidade, no primeiro mês, diminui de cerca 90% para 30%.¹² As principais causas de mortalidade e morbidade no pós-operatório são consequências do deficit de perfusão, prévio à cirurgia, como por exemplo lesão isquemia do miocárdio devido a mal perfusão das artérias coronárias, lesões provenientes de isquemia visceral (lesão renal, isquemia abdominal, isquemia espinal medula).¹³

Não há contraindicações formais para este procedimento. Contudo, devido à sua agressividade, foram estabelecidas algumas contraindicações relativas como idade avançada, doença incurável (associada a mortalidade precoce irreversível, como a neoplasia), paraplegia, acidente vascular cerebral recente comprovado ou outra lesão de órgão alvo irreversível.

Os dilemas deste procedimento cirúrgico passam pela necessidade exclusão da fissura da íntima, da inclusão da crossa na reparação, da possível necessidade de substituição ou plastia da válvula aórtica e, também da raiz aórtica. Se a lesão chegar até esta, envolvendo deste modo as artérias coronárias, estas também precisarão de ser transplantadas para a prótese.

3.3.8.2.1.1. Tratamento cirúrgico de dissecções na Raiz da Aorta

É raro que a disrupção da íntima e média estejam localizadas a montante da junção sino tubular, no entanto, quando tal acontece poderá ocorrer uma extensão retrógrada da dissecção para a raiz da aorta, ao nível dos óstios coronários.

A abordagem tradicional, que tem por objetivo reduzir a complexidade e a duração da operação, tem como base a substituição da aorta supra coronária por uma prótese, deixando assim os seios nativos de Valsava intactos, tal como evita manipulação ostial coronária. Se um ou mais dos seios de Valsava está gravemente danificado pelo processo de dissecção, o doente tem o diagnóstico de Síndrome de Marfan ou outra doença do tecido conjuntivo, um aneurisma envolvendo a raiz aorta, ectasia annuloaortica com regurgitação ou estenose aórtica, poderá existir a indicação para substituição total da raiz da aorta com reimplantação dos óstios coronários.

Quando o envolvimento da raiz aórtica é limitado ao seio não coronário de Valsava, a substituição isolada deste conjunto com a substituição da aorta ascendente tubular é uma técnica simples que poderá ser executada, permitindo a redução do tempo cirúrgico.³⁴

3.3.8.2.1.2. Tratamento Cirúrgico de Dissecções no Arco aórtico

O tratamento cirúrgico deste segmento da aorta é altamente variável e deverá ser adaptado à apresentação clínica, a anatomia do arco e da aorta distal. Importantes detalhes anatómicos a serem considerados incluem a localização e extensão da disrupção, o tamanho do arco aórtico e da aorta distal, o colapso do verdadeiro lúmen e a presença de obstruções dinâmicas ou estáticas dos ramos do arco aórtico ou da aorta distal.

Em doentes com dissecções localizadas na aorta ascendente, que têm um arco aórtico de calibre normal, sem sinais de malperfusão distal, a reparação cirúrgica padrão

corresponde à substituição do hemiarco aórtico proximal, por uma prótese, com uma anastomose distal com o arco nativo.

As indicações *standard* para a substituição total do arco aórtico durante a DAA correspondem à presença de uma extensa disrupção da íntima ao longo de todo o arco, afetando os ramos deste e, que não é passível de ressecção primária. No entanto, apesar de não existirem critérios de tamanho definidos para esta substituição total, esta, por sua vez deverá ser personalizada ao doente, baseada na apresentação clínica e idade deste, da experiência do cirurgião, da anatomia afetada pela disseção e a estratégia de canulação. Múltiplas técnicas, envolvendo canulação arterial periférica (axilar, suclávia) tem permitido a manutenção de fluxo cerebral enquanto decorre a cirurgia do arco.³⁵

3.3.8.2.1.3. Tratamento Cirúrgico de Disseções após o Arco Aórtico

Os objetivos desta intervenção são impedir a progressão da disseção após o arco aórtico transversal e evitar a obliteração do lúmen aórtico pelo falso lúmen. Tal permite uma melhoria dos resultados a curto e longo prazo do tratamento cirúrgico das DAA tipo A, e teoricamente, reduz a probabilidade de mal perfusão precoce, permite a prevenção a longo prazo duma possível degeneração aneurismática, reintervenção/reoperação e redução da mortalidade. No entanto, a técnica cirúrgica de reparação de DA após o arco aórtico têm uma extrema complexidade, dificuldade, variabilidade e graves riscos inerentes, sendo que não é realizada na maioria Centros Cirúrgicos. No entanto, se for possível efetuar esta reparação, pela presença duma equipa experiente e um centro cirúrgico apto a lidar com estes doentes, a intervenção deve ser considerada especialmente em casos de evidência de mal perfusão distal, presença de disseção no arco aórtico distal ou aorta torácica descendente, doentes jovens, doentes com doenças do tecido conjuntivo associadas e que também tenham um arco aórtico ou aorta torácica descendente dilatada.³⁵

A anastomose distal pode ser construída com ou sem a técnica *Elephant Trunk* (clássica ou *frozen*), dependendo das dimensões totais da aorta, tal como do verdadeiro e falso lúmenes. A técnica tem o objetivo de exclusão total do falso lumen, com a interposição de uma prótese que pode ser, em segundo tempo, colocada para exclusão da dissecção da aorta descendente ou de uma endoprótese que se fixa neste material implantado durante o procedimento do arco. Além do elevado risco cirúrgico envolvido (alta duração de circulação extracorpórea, risco hemorrágico das múltiplas anastomoses estabelecidas, riscos de déficit de perfusão visceral e cerebral intra-procedimento, a que se acrescenta o risco variável de paraplegia por lesão isquémica da espinhalmedula), acrescenta-se o facto de a maior parte dos doentes não desejar realizar um segundo procedimento cirúrgico, após um período anterior conturbado.

3.3.8.2.2. Tratamento da dissecção aguda da aorta tipo B

Segundo a classificação de Standard, este tipo de patologia apenas atinge a aorta descendente.

No caso de dissecções não complicadas, o tratamento de escolha é o médico, sendo que a taxa de mortalidade destes doentes, a nível hospitalar é de 10 a 20%, inferior ao cirúrgico, de acordo com os estudos retrospectivos.¹³ Estes recebem tratamento para controlo da dor e da pressão arterial. Devem ser mantidos sob vigilância apertada para possível identificação da evolução da doença e/ou sinais de mal perfusão. Follow-up deve ser considerado com a realização de TAC e/ou RMN.

O tratamento endovascular da aorta descendente, comumente designada de TEVAR, com a implantação por via retrógrada arterial de *stent*, tem como objetivo estabilizar a dissecção aórtica deste segmento, prevenindo complicações tardias, pela promoção do processo de remodelação aórtica. Este tipo de tratamento deverá ser

considerado neste tipo de doentes, no entanto, ainda não há estudos legítimos a definir quando este deverá ser utilizado e a sua aplicação nos doentes não complicados.²⁵

A TEVAR tem como objetivo o encerramento da rutura da íntima e dos locais de disseção da aorta descendente, o fluxo sanguíneo é redirecionado para o verdadeiro lúmen, melhorando a perfusão distal, através da descompressão, o que tende resolver a mal perfusão visceral, das artérias periféricas e membros inferiores. Além disso, colapsa o falso lúmen, conduzindo a remodelação e estabilização aórtica.²⁶

Cuidados são tidos em conta para certificar-se que a exclusão do falso lúmen não vai causar exclusão visceral. Ainda não existem estudos prospetivos sobre se este grupo de doentes beneficia desta terapêutica de forma imediata. Mas, parece cada vez mais existir evidência sobre os benefícios da TEVAR sobre a cirurgia.²⁵

Nos doentes com casos complicados, a cirurgia é o tratamento de eleição. São designados de “complicados”, os casos em que haja persistência e recorrência de dor, hipertensão descontrolada apesar de terapêutica médica em doses máximas, sinais de mal perfusão e de ruptura. E, ainda sinais como o aumento diâmetro do falso lúmen, a localização primária do local de laceração da íntima e, componente retrógrada da disseção representam um pior prognóstico.²⁵ Além disso, a existência de doença em artérias de difícil localização, como nas extremidades inferiores, a tortuosidade das artérias ilíacas, a angulação do arco aórtico e a extensão da disseção primária são também muitas vezes indicativo para terapêutica cirúrgica, devido à contraindicação de realização de TEVAR. Nestes casos, o objetivo principal desta terapêutica, é a substituição da aorta descendente por uma prótese de Dacron®, redirecção do fluxo sanguíneo do verdadeiro lúmen e encerramento do falso lúmen, com melhoria da mal perfusão.

Apesar da técnica e resultados cirúrgicos terem melhorado ao longo das últimas décadas, a mortalidade pós-operatória enquadra-se entre os 25 e 50%, sendo que as complicações decorrentes mais frequentes com esta cirurgia são, isquemia da medula espinhal, AVC, isquemia/enfarte mesentérico e insuficiência renal aguda.²⁷

Atualmente, o uso desta terapêutica é rara em casos de disseção aguda da aorta tipo B complicados e, tem sido, largamente substituído por terapêutica endovascular. A técnica endovascular perde a sua viabilidade na aorta ascendente quando se comprova o risco real de exclusão das artérias cerebrais.

3.3.8.2.3. Técnicas Híbridas

O tratamento cirúrgico da aorta torácica (arco e descendente) é um desafio importante. A introdução das técnicas endovasculares veio contribuir para reduzir a mortalidade e morbidade destes doentes. As técnicas híbridas tentam incluir em 1 ou 2 tempos de cirurgia, as duas modalidades principais de tratamento: cirúrgico e endovascular.

Quando a patologia da aorta é multissegmentar e complexa pode exigir uma intervenção cirúrgica prévia para preparar uma zona segura de ancoragem proximal (aorta ascendente) da endoprótese, ao mesmo tempo que se revasculariza os vasos cervicais que irão ser excluídos – *debranching*. Posteriormente, num segundo tempo cirúrgico, seria usada terapêutica endovascular para implantação de endopróteses com ancoragem proximal na aorta ascendente e distal.³⁶

Segundo um estudo de 2011 do Hospital de Santa Marta, sobre a reparação híbrida da disseção aguda do arco aórtico, os autores chegaram à conclusão, que esta técnica é um procedimento reprodutível, quando comparada com séries internacionais. No entanto,

faltam resultados do follow-up a médio e longo prazo, para poderem afirmar os resultados obtidos no seu estudo.³⁶

Assim sendo, em doentes que não tenham condições favoráveis para uma cirurgia convencional ou por anatomia desfavorável para procedimento totalmente endovascular, recorrer a uma técnica híbrida poderá ser a alternativa, em centros com experiência.

4. Follow-up a longo prazo

Segundo *The International Registry of Aortic Dissection*, a sobrevivência a curto e longo prazo da disseção aguda da aorta tipo A varia entre 52% e 94% no primeiro ano e, entre, 45% e 88% em 5 anos.³¹

Um estudo recente revelou uma sobrevivência de 55% em 10 anos e, de 30% ao final de 20 anos após reparação cirúrgica da DAA tipo A.²⁸ Portanto, os doentes que sobreviveram à disseção aórtica necessitam dum follow-up a médio e longo-prazo apertado. Esta avaliação baseia-se na avaliação da evolução clínica, manutenção ou alteração da terapêutica médica e dos objetivos terapêuticos e, também, o recurso a métodos imagiológicos a serem realizados durante intervalos regulares, para detecção de possíveis complicações, alterações anatomo-funcionais e possíveis causadores do aumento da morbimortalidade ao longo do tempo.

A base do tratamento consiste no controlo apertado da pressão arterial, de modo a reduzir a força de cisalhamento sobre a parede da aorta. Uma pressão arterial inferior a 130/80 mmHg deverá ser o objetivo principal nestes doentes, segundo a *Task Force for Diagnosis and Treatment of aortic diseases of the European Heart Journal*, de 2014.

Portanto, a terapêutica médica com β -bloqueadores é o pilar para a gestão a longo prazo destes doentes. E, o uso de fármacos como IECAs e ARAs, que inibem o TGF- β , podem ser benéficos em determinados doentes portadores de síndromes genéticas, que detenham alterações a nível deste fator.^{12,28}

Outros cuidados a ter correspondem a modificações do estilo de vida: dieta equilibrada e saudável, limitação de atividade física, e, também, evicção sobre o consumo de substâncias, como tabaco, cocaína e anfetaminas, se for o caso.²⁸

Conselhos sobre a restrição da atividade física são obrigatórios e, incluem a evicção de exercícios de musculação isométricos, desporto competitivo de contato e atividades que incluem desacelerações.³²

Apenas uma pequeníssima fração de todos os indivíduos hipertensos têm história pessoal ou familiar de disseção aórtica. Desta forma, torna-se imperativo que também se considere possíveis distúrbios genéticos, como Síndrome de Marfan, síndrome Loeys-Dietz, válvula aórtica bicúspide e, outros referidos anteriormente.¹² Assim sendo, pesquisar familiares de primeiro grau do doente com disseção aguda da aorta ou outras doenças da aorta torácica torna-se imperativo. Vários genes foram identificados em famílias com doenças da aorta torácica, incluindo FBN1, TGFBR1 e 2, ACTA2, e MYH11.²⁸ Se uma mutação genética específica é identificada numa família, todos os familiares de primeiro grau devem ser rastreados quanto à mesma mutação, uma vez que o reconhecimento de indivíduos risco poderá permitir uma cirurgia profilática, que possivelmente diminuirá o risco de disseção aórtica.

A longo prazo, além de terapêutica médica recorrente, o recurso a métodos imagiológicos realizados em intervalos regulares, é importante de modo a detetar possíveis complicações ou alterações anatomo-funcionais.

Em doentes submetidos a reparação cirúrgica ou TEVAR, o primeiro *follow-up* deverá ser realizado no pós-procedimento, seguido de uma avaliação ao 1º mês após o tratamento, para possível detecção de complicações precoces. A consulta de vigilância pós-tratamento deverá ser repetida nos 6 meses, 12 meses e, depois anualmente. Em doentes, que apenas se encontram sob terapêutica médica, a primeira consulta de follow-up poderá ocorrer 6 meses, após o diagnóstico inicial e depois anualmente.

Um follow-up clínico regular é necessário, principalmente no primeiro ano após o diagnóstico e, depois regularmente anualmente. Tal como apresentado anteriormente, a pressão arterial deve ser controlada rigorosamente e, a identificação de novos sinais e sintomas como rouquidão ou disfagia, deverão levar o doente prontamente ao seu Médico Assistente, uma vez que podem ser indicativos de progressiva degeneração aneurismal. Dores torácicas ou dorsais de cariz súbito ou agudo também poderão ser indicativas de progressão da doença aórtica, com possível rutura.

Após TEVAR ou cirurgia torácica, a modalidade imagiológica de preferência para efetuar o follow-up é a TAC. A RMN poderá vir a ser a escolha de futuro, uma vez que evita a exposição do doente a radiação, mas, produz artefactos de grandes dimensões em doentes a quem foram colocado stents metálicos, durante TEVAR, que obstruem a sua visualização. Por outro lado, poderá ser o método de escolha a quem foi submetido a cirurgia. O uso combinado de ETT e radiografia do tórax poderá ser considerada, na impossibilidade de recorrer a TAC ou RMN.¹³

No Serviço de Cirurgia Cardiotorácica do CHUC, além dos conselhos e medidas propostos anteriormente, os doentes na data da alta, deverão ser portadores duma TAC atualizada, de preferência após reparação cirúrgica ou efetuada antes da alta médica. Deverão ter consultas de Cardiologia e de Cirurgia Vascular, anualmente, com a redução da invasibilidade imagiológica com o decorrer dos anos se seguimento. Não devem ser esquecidos os exames de avaliação analítica de órgão alvo e excluir complicações da sequela anatómica da correcção da dissecção aguda aorta.

5. Reoperação/reintervenção

A principal causa de morte após reparação cirúrgica primária da disseção aguda da aorta é a rutura da aorta, em local dissecado. Portanto, uma reintervenção/reoperação de tratamento será necessária. Há duas causas principais para reoperação: a primeira é a degeneração aneurismal da disseção ou uma correção incompleta da disseção inicial.

A percentagem de reoperações após disseção aguda da aorta tipo A é entre 10 a 40% em 5 anos após a cirurgia primária. E, este risco é superior em indivíduos com Síndrome de Marfan.⁴

A aorta proximal, especialmente a raiz aórtica e aorta torácica ascendente, são os locais onde mais frequente é necessário uma reintervenção operatória. As causas são essencialmente iatrogénicas, através da persistência da disseção inicial ou recorrência da mesma a longo prazo. A incidência de novas disseções na aorta ascendente variam de 0,03 a 0,1%.³³ Outras condições também podem predispor uma reoperação proximal como a cirurgia de substituição da válvula aórtica, válvulas cardíacas congénitas deformadas e ectasia annuloaortica.

A escolha do procedimento de reintervenção operatória depende da localização da disseção, anatomia aórtica e comorbilidades associadas.

6. Futuro e Conclusão

Após a resolução deste problema, o futuro deverá concentrar-se na camada média da parede da aorta, sendo que a criação de biomarcadores que diretamente possam analisar os componentes desta camada seria um método de diagnóstico bastante significativo, atendendo à fisiopatologia da doença.

Atualmente, vários métodos foram analisados e quantificados para a detecção de alterações, como a miosina de músculo liso, calponina, matriz de metaloproteinases 8, fragmentos solúveis de elastina e tenascina-C. No entanto, ainda não são usados na área clínica.¹³

O tratamento desta patologia também sofreu alterações, cujo sucesso será comprovado quando da publicação dos resultados a médio-longo prazo. A tendência endovascular tem marcado a múltiplas publicações internacionais, com casos isolados de tratamento da dissecação aguda aorta tipo A Stanford, em casos de elevado risco cirúrgico, com sucesso. Com base no trabalho realizado, acredito que o futuro passará pela otimização das técnicas médico-cirúrgicas, com uma intervenção apertada da Cardiologia, da Cirurgia Cardiorácica e Cirurgia Vascular.

Desta forma, é impossível ignorar o crescente interesse da comunidade científica relativamente à patologia aórtica, em particular sobre a patologia da aorta ascendente e a síndrome aórtico agudo.

O número de artigos publicados na Pubmed, originais e de revisão, são prova da preponderância da patologia aórtica na doença cardiovascular e no panorama da Medicina. A consulta destes artigos permitiu comprovar uma mudança de paradigma que se observou relativamente à patologia aórtica, em especial da dissecação aguda da aorta.

Inicialmente subvalorizada, com a melhoria da qualidade em saúde, aliada à possibilidade de utilização de exames de imagem de elevada sensibilidade e especificidade, permitiu o diagnóstico precoce de uma patologia de elevada mortalidade, modificando o seu tratamento e sobrevida. Apesar destes avanços, a morbimortalidade continua elevada, o que estimulou o desenvolvimento de parcerias entre várias especialidades, como Cardiorádica, a Cardiologia, a Cirurgia Vascular e a Radiologia de Intervenção com o desenvolvimento de técnicas híbridas, que muitos apontam como o futuro do tratamento da dissecação aguda aorta.

Esta tese que envolveu trabalho de revisão e um pouco de trabalho de campo, que permitirão um crescimento científico e médico fundamental à fase de transição de formação em que me encontro.

Assim, em conclusão, a dissecação aguda da aorta é das patologias que envolvem a principal “auto-estrada” do corpo humano. É uma emergência médico-cirúrgica, que apresenta um largo espectro de sintomatologia associada, frequentemente mimetiza outras patologias, tornando o diagnóstico diferencial extenso e, a necessidade dum elevado grau de suspeição essencial e imperativa.

Perante um quadro de possível DAA é importante confirmar o diagnóstico através do recurso de métodos imagiológicos, como a TAC ou RMN, que permitirão a identificação da disrupção da íntima, o verdadeiro/falsos lúmenes, deteção da extensão da dissecação e classificação desta. Após confirmação do diagnóstico é necessário subdividir os doentes perante o tratamento a ser efetuado. E, apesar do tratamento da dissecação da aorta permanecer inalterado ao longo dos últimos anos, o mesmo não é verdadeiro para as técnicas cirúrgicas, que tal como as técnicas de terapêutica

endovascular, têm evoluído ao longo dos últimos anos, sendo que as técnicas híbridas são quase de certeza o futuro desta patologia.

Na minha opinião, além de ser necessário uma melhor uniformização das estratégias de *follow-up* nos diferentes Centros Cirúrgicos, também é necessário a publicação de mais resultados das estratégias de *follow-up* a médio e longo prazo, para a criação dum fundo estatístico nacional da doença, com a possível introdução de estratégias para tratamento híbrido, com a possível necessidade a personalização torna-se mais relevante e imperativa nesta patologia, uma vez que as discrepâncias entre doentes são múltiplas e, porque apesar de tudo, a medicina deve ser sempre centrada no paciente, por oposição a uma medicina baseada na doença.

Experiência do Serviço de Cirurgia Cardiorácica

A Cirurgia Cardíaca nos Hospitais da Universidade de Coimbra foi iniciada em 1976, no Serviço de Cirurgia III, dirigido pelo Prof. Doutor Bartholo do Valle Pereira. Este departamento conseguiu a sua independência e atingiu o estatuto que hoje o caracteriza sob a direcção do Prof. Doutor Manuel J Antunes, que se iniciou em Março de 1988. O Centro de Cirurgia Cardiorácica é responsável pela realização de 1700 cirurgias cardiorácicas anualmente, destas, 1200 são do foro cardíaco, sendo por isso um centro de referência em Portugal e na Europa que também efetua o tratamento cirúrgico, principalmente de emergência, da dissecção aguda da aorta.

A possibilidade de realização deste trabalho de campo, com a colheita retrospectiva de dados provenientes do processo simplificado do doente, surgiu de forma natural, quando procurava o impacto em Portugal, na região centro, do tema abordado nesta tese.

Foram colhidos dados de índole demográfica, cirúrgicos básicos e morbimortalidade. A apresentação dos dados, por escrito e sob a forma de gráficos/figuras tem como objetivo: construir uma imagem da cirurgia na dissecção aguda aorta tipo A, neste Centro. Foram contemplados os doentes consecutivamente submetidos a cirurgia de correcção de dissecção aguda da aorta entre 1994-2014, completando deste modo 20 anos. (Figura 1).

Como é possível notar pela Figura 1, a variação anual dos casos de DA é bastante imprevisível, no entanto, é de notar a existência, em média, dum aumento crescente do número de casos, por ano, o que poderá ser, provavelmente, um resultado direto do aumento da prevalência do seu fator de risco principal - a hipertensão arterial.

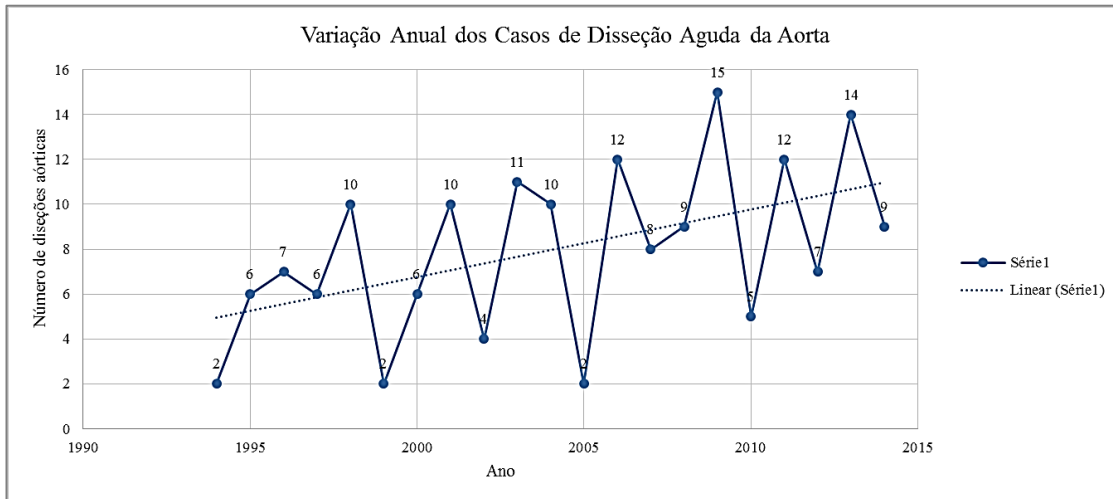


FIGURA 2 DISTRIBUIÇÃO ANUAL DE DOENTES SUBMETIDOS A TRATAMENTO CIRÚRGICO POR DISSEÇÃO AGUDA D AORTA TIPO A, NO CENTRO DE CIRURGIA CARDIOTORÁCICA DE COIMBRA (TOTAL=167 CASOS)

Neste período foram submetidos a correcção cirúrgica da dissecção aguda da aorta tipo A de Stanford 167 doentes. Destes 119 (71%) eram do sexo masculino (Figura 3), com uma média de idades de 61 ± 12 anos (20-80 anos), com um predomínio nas faixas etárias acima dos 50 anos (47 doentes com idade superior a 70 anos) (Figura 4).

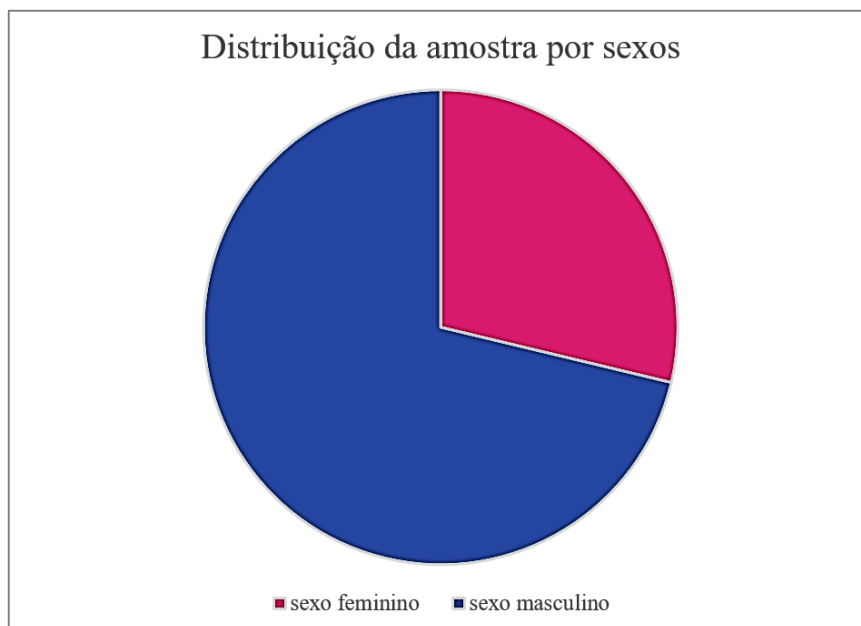


FIGURA 3 DISTRIBUIÇÃO DA AMOSTRA POR SEXOS

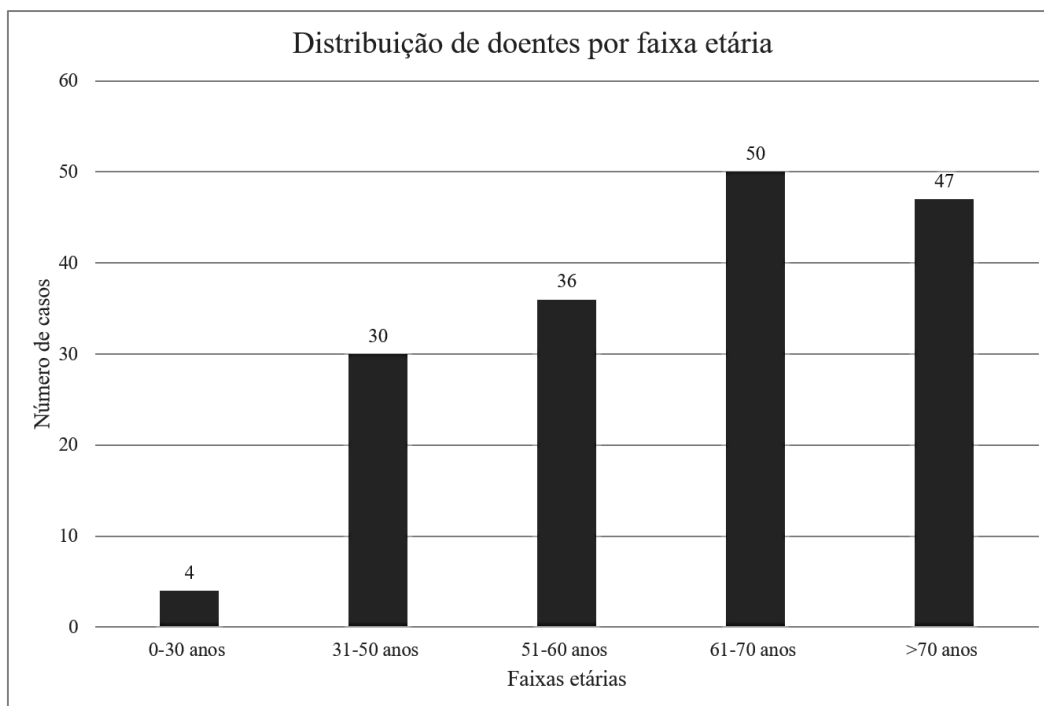


FIGURA 4 DISTRIBUIÇÃO DA AMOSTRA POR FAIXAS ETÁRIAS (TOTAL = 167)

Aquando da admissão no serviço de urgência, estes doentes apresentavam-se em classe III ou IV de NYHA em 40% dos casos. (Figura 5)

Definindo como NYHA, uma classificação funcional da *New York Heart Association* que proporciona um meio simples de classificação da extensão da insuficiência cardíaca e categoriza os doentes em uma de quatro categorias baseada na limitação da atividade física. Classe 1: Sem sintomas e nenhuma limitação em atividades rotineiras; Classe II: Leves sintomas e limitações em atividades rotineiras. Confortáveis no repouso (dispneia a esforços habituais); Classe III: com limitação importante na atividade física; atividades menores que as diárias ou de rotina produzem sintomas. Confortáveis apenas em repouso (dispneia com esforços menores que os habituais); Classe 4: sintomas presentes mesmo em repouso. Não tolera qualquer tipo de exercício.

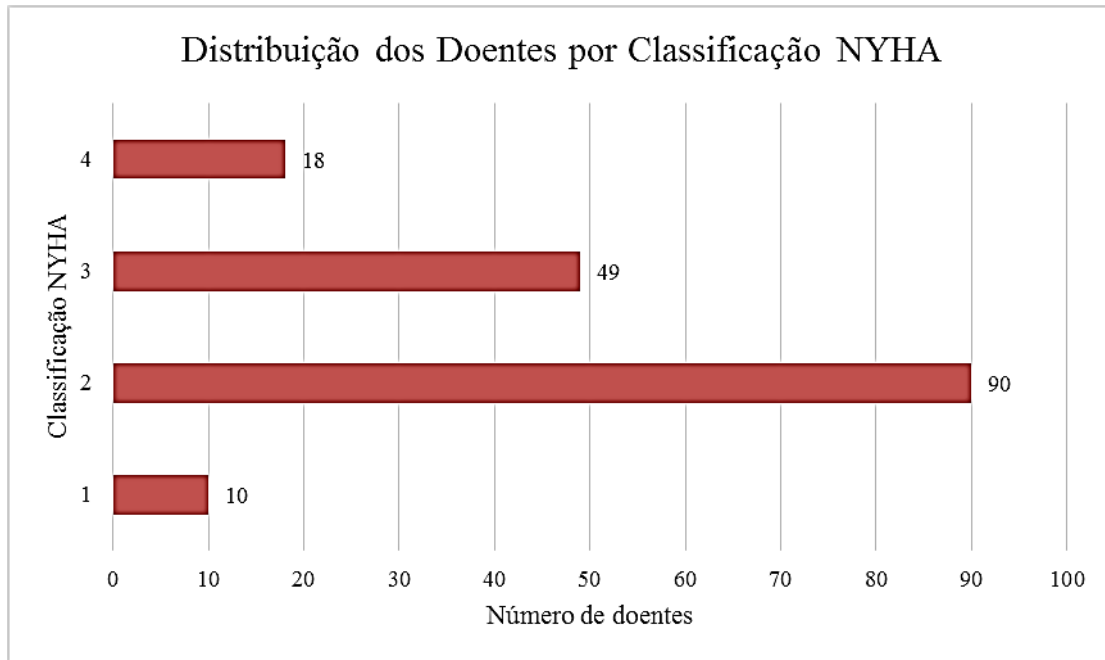


FIGURA 5 DISTRIBUIÇÃO DOS DOENTES POR CLASSIFICAÇÃO NYHA (TOTAL = 167 CASOS)

1 – CLASSE I DE NYHA; 2 – CLASSE II DE NYHA; 3 – CLASSE III DE NYHA; 4- CLASSE IV DE NYHA

O sintoma inicial mais frequente foi a toracalgia (75% dos casos, posterior com irradiação dorsal em 70% dos casos), seguido de epigastralgia e síncope em 8% dos casos. O AVC, sob a forma de hemiparesia transitória, foi o primeiro sintoma em 3% dos casos (Figura 6).

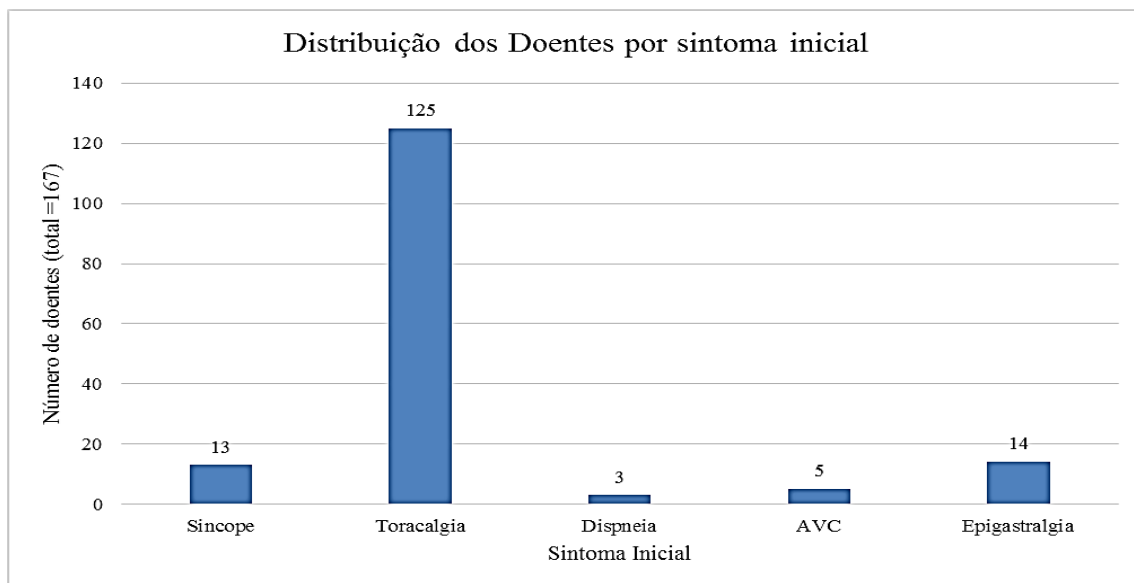


FIGURA 6 DISTRIBUIÇÃO DOS DOENTES POR SINTOMATOLOGIA INICIAL (TOTAL = 167 CASOS)

O factor de risco cardiovascular mais frequente era a HTA, em 51% dos casos, em 50% já conhecida, mas não medicada (Figura 7). Em 13% dos doentes a HTA estava associada a dislipidémia.

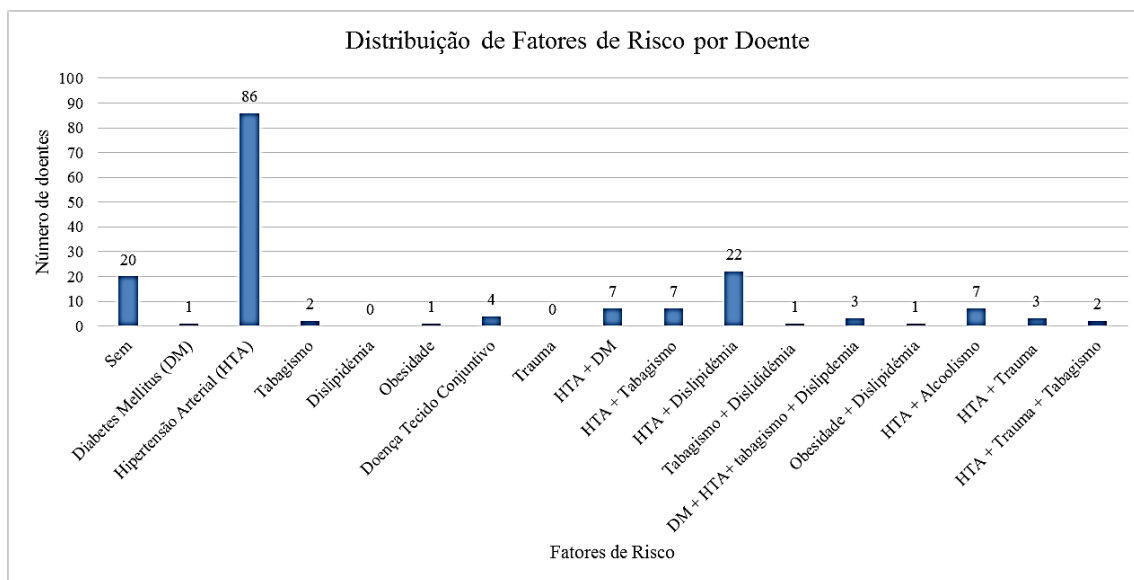


FIGURA 7 DISTRIBUIÇÃO DE FATORES DE RISCO (SEM, UM OU MÚLTIPLOS) POR DOENTES (TOTAL=167 CASOS)

Os achados radiológicos (ecocardiograma, radiografia tórax e TAC) mais frequentes eram hemopericárdio (em 34%) e isquemia abdominal (em 7%).

O número de cirurgias variou entre 2 e 15 cirurgias. É notório um crescimento progressivo do número de cirurgias, que parece acompanhar a melhoria dos cuidados de saúde, nomeadamente o pré-hospitalar e da capacidade de diagnóstica, por força da disponibilização da TAC no serviço de urgência. A cirurgia cardíaca mais frequentemente foi a substituição da aorta ascendente por tubo de Dacron®, em 66% dos casos (111 doentes), seguido pela cirurgia de Bentall (cirurgia envolvendo a raiz da aorta, com substituição valvular aórtica e aorta ascendente, com reimplantação das coronárias) em 10% (16 doentes). A hemorragia e o AVC foram as complicações mais frequentes no pós-operatório (em 16 e 10 doentes, respectivamente). O tempo médio de internamento foi de 13 ± 11 dias (1-80 dias). A mortalidade hospitalar observada foi de 7% para a população estudada.

7. Referências Bibliográficas

1. Braverman AC, Thompson RW, Sanchez LA. Diseases of the aorta. In: Braunwald's Heart Disease. 9th edition. Philadelphia: Elsevier Saunders; 2012:1309– 37.
2. Devereux RB, de Simone G, Arnett DK, Best LG, Boerwinkle E, Howard BV, et al. Normal limits in relation to age, body size and gender of two-dimensional echocardiographic aortic root dimensions in persons ≥ 15 years of age. *Am J Cardiol.* 2012; 110:1189 –1194.
3. Rogers IS, Massaro JM, Truong QA, Mahabadi AA, Kriegel MF, Fox CS, et al. Distribution, determinants, and normal reference values of thoracic and abdominal aortic diameters by computed tomography from the Framingham Heart Study. *Am J Cardiol.* 2013; 111:1510 –6.
4. Lam CS, Xanthakis V, Sullivan LM, Lieb W, Aragam J, Redfield MM, et al. Aortic root remodeling over the adult life course: longitudinal data from the Framingham Heart Study. *Circulation.* 2010; 122:884 –890.
5. Pina J. Anatomia humana do Coração e Vasos. Lisboa: Lidel; 2007: 33-124
6. Gray H, Williams P, Bannister L. Gray's anatomy. New York: Churchill Livingstone; 1995:907-1141
7. Dorland's. (2012). Dowland's Illustrated Medical Dictionary. Elsevier. p. 1719. ISBN 978-1-4160-6257-8.
8. Wiener C. Harrison's principles of Internal Medicine. New York: McGraw-Hill, Medical Pub. Division; 18th edition, 2008.
9. Junqueira L, Carneiro J. Histologia Básica. Rio de Janeiro: Guanabara Koogan; 2004:206-223
10. Dobrin PB. Mechanical properties of arteries. *Physiol Ver.* 1978; 58(2):397- 460.

11. Vasan RS, Larson MG, Levy D. Determinants of echocardiographic aortic root size from the Framingham heart study. *Circulation*. 1995; 91:734 –744.
12. Wiener C. *Harrison's Principles of Internal Medicine*. New York: McGraw-Hill, Medical Pub. Division; 19th edition, 2014.
13. Erbel R., Aboyans V., Boileau C., Bossone E., Bartolomeo R., Eggebrecht H, et al. ESC Guidelines on the diagnosis and treatment of aortic diseases: The Task Force for the Diagnosis and Treatment of Aortic Diseases of the European. *European Heart Journal*. 2014; 35(41), 2873–2926.
14. Vríz O, Driussi C, Bettio M, Ferrara F, D’Andrea A, Bossone E. Aortic root dimensions and stiffness in healthy subjects. *Am J Cardiol*. 2013; 112:1224 –9.
15. Devereux RB, de Simone G, Arnett DK, Best LG, Boerwinkle E, Howard BV, et al. Normal limits in relation to age, body size and gender of two-dimensional echocardiographic aortic root dimensions in persons ≥ 15 years of age. *Am J Cardiol*. 2012;110:1189 –1194
16. Diaz-Buschmann I, Castro A, Galve E, Calero MJ, Dalmau R, Guzman G, et al. Comments on the ESC guidelines on cardiovascular disease prevention (version 2014). A report of the Task Force of the Clinical Practice Guidelines Committee of the Portuguese Society of Cardiology. *Rev Esp Cardiol* 2014; 65:869 –873.
17. Von Kodolitsch Y, Csoz SK, Koschyk DH, Schalwat I, Loose R, Karck M, et al. Intramural hematoma of the aorta: predictors of progression to dissection and rupture. *Circulation* 2003;107:1158 –1163
18. Evangelista A, Mukherjee D, Mehta RH, O’Gara PT, Fattori R, Cooper JV, et al. Acute intramural hematoma of the aorta: A mystery in evolution. *Circulation*. 2005; 111:1063 –1070

19. Cho KR, Stanson AW, Potter DD, Cherry KJ, Schaff HV, Sundt TM. Penetrating atherosclerotic ulcer of the descending thoracic aorta and arch. *J Thorac Cardiovascular Surg.* 2004; 127:1393–9.
20. Troxler M, Mavor AI, Homer-Vanniasinkam S. Penetrating atherosclerotic ulcers of the aorta. *Br J Surg.* 2001; 88:1169 –1170.
21. Brandão R. Dissecção aórtica [Internet]. *MedicinaNET.* 2016 [retrieved 17 December 2015]. Available from: http://www.medicinanet.com.br/conteudos/revisoes/6378/dissecao_aortica.htm
22. Di Eusanio M, Trimarchi S, Patel HJ, Hutchison S, Suzuki T, Peterson MD, et al.; Clinical presentation, management, and short-term outcome of patients with type A acute dissection complicated by mesenteric malperfusion: observations from the International Registry of Acute Aortic Dissection. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2013;145: 385 – 390
23. Gilon D, Mehta RH, Oh JK, Januzzi JL Jr., Bossone E, Cooper JV, et al. Characteristics and in-hospital outcomes of patients with cardiac tamponade complicating type A acute aortic dissection. *Am J Cardiol.* 2009;103:1029 –1031
24. Suzuki T, Distanto A, Zizza A, Trimarchi S, Villani M, Salerno Uriarte JA, et al. Diagnosis of acute aortic dissection by D-dimer: The International Registry of Acute Aortic Dissection Substudy on Biomarkers (IRAD-Bio) experience. *Circulation.* 2009; 119:2702 –2707.
25. Nienaber CA, Rousseau H, Eggebrecht H, Kische S, Fattori R, Rehders et al. Randomized comparison of strategies for type B aortic dissection: the Investigation of Stent Grafts in Aortic Dissection (INSTEAD) trial. *Circulation* 2009; 2525 –2528
26. Nienaber CA, Kische S, Rousseau H, Eggebrecht H, Rehders TC, Kundt G, et al. Endovascular repair of type B aortic dissection: long-term results of the randomized

- investigation of stent grafts in aortic dissection trial. *Circ Cardiovasc Interv.* 2013; 414–416
27. Lansman SL, Hagl C, Fink D, Galla JD, Spielvogel D, Ergin MA, et al. Acute type B aortic dissection: surgical therapy. *Ann Thorac Surg* 2002;74:1858– 1862
28. Braverman, A. C. Acute aortic dissection: clinician update. [document on the internet] *Circulation*, American Society of Cardiovascular Surgery; [retrieved 2015 March]. Available from: <http://doi.org/10.1161/CIRCULATIONAHA.110.958975>
29. Peterson MD, Mazine A., El-hamamsy I., Manlhiot C., Ouzounian M., Macarthur RG. Knowledge, attitudes, and practice preferences of Canadian cardiac surgeons toward the management of acute type A aortic dissection. [document on the internet]. [updated 2015, October]. Available from: <http://doi.org/10.1016/j.jtcvs.2015.07.026>
30. Hagan PG, Nienaber CA, Isselbacher EM, Bruckman D, Karavite DJ, Russman PL et al. International Registry of Acute Aortic Dissection (IRAD): new insights from an old disease. *JAMA.* 2000; 283:897–903
31. Tsai TT, Fattori R, Trimarchi S, Isselbacher E, Myrmet T, Evangelista A, et al. International Registry of Acute Aortic Dissection. *Circulation.* 2006;114:2226–2231
32. Bradley TJ, Alvarez NAM, Horne SG. A Practical Guide to Clinical Management of Thoracic Aortic Disease. *Canadian Journal of Cardiology* 32; 2016;124-130
33. Murphy DA, Craver JM, Jones EL, Bone DK, Guyton RA, Hatcher CR Jr. Recognition and management of ascending aortic dissection complicating cardiac surgical operations. *J Thoracic Cardiovascular Surgery.* 2003; 85: 247-256.
34. El-Hamamsy, I., Ouzounian, M., Demers, P., McClure, S., Hassan, A., Dagenais, F., et al. State of the Art Surgical Management of Acute Type A Aortic Dissection. *Canadian Journal of Cardiology.* 2016; 32:100–109.

35. Graeter TP, Langer F, Nikoloudakis N, Aicher D, Schafers HJ. Valvepreserving operation in acute type A aortic dissection. *Ann Thorac Surg* 2000;70:1460-1465
36. Laranjeira Santos, Álvaro; Afonso, Daniela; Marques, Hugo; Monteiro Castro, João; Rodrigues, Luís; Fragata, José; Substituição Total da Aorta Torácica por Técnica híbrida – Cirúrgica e Endovascular; Sociedade Portuguesa de Cirurgia Cardiorácica e Vascular; 2011
37. Vega Javier, Zamorano Jaime, Pereira Nicolás, C. A. (2014). Síndrome aórtico agudo. [document on the internet] Revisión de la literatura y actualización del tema. *Rev Med Chile*, 344–352. Retrieved from <http://www.scielo.cl/pdf/rmc/v142n3/art09.pdf>
38. Gomes, W; Buffolo, E (2013). Diretrizes para o tratamento cirúrgico das doenças da aorta da Sociedade Brasileira de Cirurgia Cardiovascular. *Braz J Cardiovasc Surg*, 82 (2), 35 – 50.
39. Pietro David, J Antunes Manuel. Resumo Dissecção Aguda da Aorta [41]. *Rev Port Cardiol* 2005;24 (4):583-604.

Agradecimentos

O espaço limitado desta secção de agradecimentos, seguramente, não me permite agradecer, como devia, a todas as pessoas que, ao longo do meu Mestrado Integrado em Medicina me ajudaram, direta ou indiretamente, a cumprir os meus objetivos e a realizar mais esta etapa da minha formação académica. Desta forma, deixo apenas algumas palavras, poucas, mas um sentido e profundo sentimento de reconhecido agradecimento.

Em primeiro lugar, aos Exmos. Senhores Professores Dr. Pedro Engrácia Antunes e Dr. Carlos Daniel Pinto pela ajuda incessável na realização desta tese. Realizar algo tão importante na minha formação académica numa área que aprecio imenso, foi uma grande oportunidade que me concederam e que estou extremamente grata. Apesar dos muitos contratempos que ocorreram durante a criação deste projeto, no final, não podia sentir-me mais realizada por ter conseguido acabá-lo, por me ter ensinado muito sobre esta patologia e sobre esta área e, por me dar a conhecer novas formas de trabalho.

Ao Jorge, por ser um verdadeiro amigo, quando mais ninguém era. Por me ter aceitado como pessoa com imensos defeitos e me ter ensinado a relativizar a realidade. Por me ter abraçado e acolhido nas piores situações e me ter ajudado a lidar com elas. E, ainda ser o meu companheiro de bons momentos, porque quem lá está nos teus piores, merece, mais que tudo, aproveitar os teus melhores.

Á Patrícia, uma amiga descoberta tardiamente. Obrigada por seres alguém que compreende, que diz a verdade e que não se importa com a conta de telefone, porque as chamadas longas de desabafo são grátis e os filmes são inspiradores e sobre renascidos. Conheço-te há menos tempo que muitos, contudo já te contei mais, que a muitos que me conhecem há anos, porque sei que contigo, há segredo, respeito e amizade.

Á Margarida. Ou Maika, para os mais próximos. Obrigada por me compreenderes e não te importares de falar do passado comigo, uma vez que aquilo que mais temos é uma amizade de longos anos. Vão fazer 15? Sabes que és a minha irmã. E, que para mim não pessoa mais artisticamente completa. Fizemos asneiras, faz parte do crescimento, mas também aprendemos juntas, aprendemos com os erros uma da outra e, foi sempre a ti que recorri para conselhos, porque não conheço pessoa mais racional, que me compreenda e aceite pelos meus erros. Obrigado por teres estado lá, quando não pedi e pedi.

Á Alessia, a minha irmã italiana. Obrigado, por mesmo que não nos virmos durante anos e estarmos a muitos quilómetros de distância, por partilhares comigo o gosto que é ouvir o batimento cardíaco e, por já teres estabelecido, que um dia abrimos uma clínica. Obrigado pelo companheirismo e amizade em momentos difíceis, mesmo quando não sabemos o que se passa uma com a outra. És a minha companheira de queima. E, estarei sempre á tua espera de braços abertos em Portugal.

E, finalmente, e o mais importante de todos, à minha família, os meus pais, um enorme obrigada por acreditarem sempre em mim e naquilo que faço e por todos os ensinamentos de vida. E, por me lembrarem diariamente que tenho que fazer a tese. Por me aceitarem quando erro, ajudarem a ultrapassar os meus piores momentos e ajudarem-me a ser alguém e a manter-me cá e minimamente sã. Só espero um dia, poder recompensar todo o esforço que fizeram por mim. Espero que esta etapa, que agora termino, possa, de alguma forma, retribuir e compensar todo o carinho, apoio e dedicação que, constantemente, me oferecem. A eles, dedico todo este trabalho e a minha vida.