

# ANEURISMA CEREBRAL ASSOCIADO A COARCTAÇÃO DE AORTA EM ATLETA MÁSTER DE FUTEBOL DE SALÃO: RELATO DE CASO

## *CEREBRAL ANEURYSM ASSOCIATED WITH COARCTATION OF AORTA IN FEDERATED MASTER SOCCER: REPORT CASE*

Fernando Focaccia Póvoa<sup>1</sup>, Emerson Isidoro da Costa Marques<sup>2</sup>, Rafael Henrique Machado<sup>2</sup>, Ney Valente<sup>2</sup>, Rui Póvoa<sup>2,3</sup>

### RESUMO

A Coarctação de Aorta (CoA) é uma doença congênita que causa estreitamento do vaso ao longo de seu trajeto. Corresponde aproximadamente 5% das doenças cardíacas congênitas. A CoA frequentemente ocorre no arco distal ou na região descendente. As manifestações clínicas são diversas, sendo a hipertensão arterial um marcador importante de gravidade e lesões em órgãos-alvo. Muitos apresentam cefaleia, tontura, pulsação da cabeça e pescoço, fraqueza, claudicação de membros inferiores. Os aneurismas cerebrais correspondem a 50% nos pacientes com CoA, descritos em 1871 por Eppinger. A fisiopatologia é incerta, contudo é de conhecimento o baixo risco de ruptura e que seu tamanho é menor que os demais aneurismas. Raramente os aneurismas são encontrados em pessoas acima de 50 anos sendo mais comum entre 20-30 anos. Os pacientes que sobrevivem após os dois anos sem intervenção evoluem sem complicações na maioria dos casos. Relato de Caso: paciente, 46 anos, engenheiro e jogador de futebol de salão *master* federado desde os 15 anos de idade. Apresentou-se na emergência com quadro de cefaleia de forte intensidade, a pior da vida, com paraparesia de membros inferiores, náuseas e vômitos. Ao exame físico estava em mal estado geral, sopro sistólico contínuo em região interescapular e sopro em diamante em região de precórdio, pressão arterial de 180 x100 mmHg, normocardio, força muscular grau 2 em membros inferiores, ausência de pulsos pediosos em membros inferiores e anisocoria. Realizado tomografia de crânio que evidencia a hemorragia subaracnoidea fisher 2, posteriormente com a angiotomografia cerebral constatou dois aneurismas saculares. Realizado eletrocardiograma, ecocardiograma e fundo de olho sem lesões de órgãos-alvo. Devido à característica do sopro evidenciado no exame e ao Rx de tórax com Sinal de Rosler e 3 invertido solicitou-se uma angiotomografia de aorta que mostrou uma CoA da aorta descendente. Comentários: o caso apresentando apresenta um paciente de 46 anos, jogador de futebol profissional sem sintomas até o presente momento, em tratamento irregular para hipertensão arterial desde os 24 anos de idade. Na grande maioria dos casos de CoA os pacientes adultos jovens e idosos evoluem com lesões de órgãos-alvo e complicações decorrentes da hipertensão de longa data. O presente caso demonstra a necessidade de um exame físico completo, a investigação ativa de hipertensão secundária em pacientes jovens.

**Descritores:** Coarctação de Aorta; Aneurisma; Diagnóstico.

### ABSTRACT

Coarctation of the Aorta (CoA) is a congenital disease that causes narrowing of the vessel along its way. Measure up 5% of congenital heart disease. CoA often occurs in the distal arch or descending aorta. Clinical manifestations are diverse, arterial hypertension being an important marker of severity and lesions in organs, many show with headache, dizziness, pulsation of the head and neck, weakness, claudication of the legs. Described in 1871 by Eppinger, Cerebral aneurysms correspond to 50% in patients with CoA. Rarely, aneurysms are found in people over 50 years of age and are more common in the 20-30 year age group. Patients who survive without the necessity of intervention, after two years, have being develop uncomplicated. Case Report: patient, 46 years old, engineer and federated master soccer player since 15 years old. Admitted in the emergency department reporting the worst headache of his life, associated, paraparesis of lower limbs, nausea and vomiting. At physical exam: continuous systolic murmur in interscapular region and diamond shaped systolic murmur at precordium. Arterial blood pressure was 180 x100 mmHg, normocardium, muscle strength level 2 in lower limbs, absence of pedis's pulses in lower limbs and anisocoria. Cranial CT scan showed hemorrhage subarachnoid (Fisher 2) and the cerebral angiography revealed two

1. Curso de Emergências Clínicas da Faculdade de Ciências Médicas de Santos/Unilus, Santos, SP, Brasil.

2. Serviço de Cardiologia do IAMSPE-São Paulo, SP, Brasil.

3. Setor de Cardiopatia Hipertensiva da UNIFESP, São Paulo, SP, Brasil.

saccular aneurysms. Electrocardiogram, echocardiogram and fundus of the eye without lesions. Owing to the characteristic of the murmur evidenced at physical exam and the Rosler's Signal, "3 Sign" seen and at chest X-Ray, an aortic angiogram was performed which showed a CoA of the descending aorta. Conclusion: the case presents a patient of 46 years, professional soccer player with no symptoms until the present moment, in irregular treatment for hypertension since the 24 years of age. In majority of cases of CoA, young-adult and elderly patients develop with target organ damage and complications resulting from long-standing hypertension. Therefore, a complete physical examination, the active investigation of secondary hypertension in young patients, becomes essential.

**Keywords:** Coarctation of the Aorta; Aneurysm; Diagnosis.

## INTRODUÇÃO

A maioria das doenças vasculares afetam concomitante o coração e o cérebro. As complicações cardiocerebrovasculares pelas cardiopatias congênitas incluem: acidente vascular encefálico isquêmico causado pela síndrome de hiperviscosidade em cardiopatias cianóticas; acidente vascular encefálico embólico devido a endocardite infecciosa; dissecação arterial do território carotídeo ou a associação de coarctação de aorta e aneurismas cerebrais.<sup>1</sup>

A coarctação de aorta é uma doença congênita que causa estenose hemodinamicamente significativa da luz do vaso, correspondendo 5 % das cardiopatias congênitas.<sup>2</sup> A coarctação é duas a cinco vezes mais comum no sexo masculino apresentando alto grau de associação com disgenesia gonadal (Síndrome de Turner) e com valva aórtica bicúspide.<sup>3</sup>

A coarctação simples (as quais não envolvem outras anomalias intracardíacas) é a forma mais comum detectada em adultos. As manifestações clínicas variam de acordo com o local da coarctação e o grau de estenose. A maioria dos pacientes procura o serviço de saúde por hipertensão ou diferença pressórica entre os membros inferiores e superiores. Alguns pacientes apresentam dores de cabeça, tonturas, pulsatilidade do pescoço e da cabeça, dormência, fraqueza, dores intermitentes e claudicação intermitente, pela hipotensão, em membros inferiores.<sup>4</sup> As anormalidades associadas incluem valva aórtica bicúspide na maioria dos casos (80 %), aneurismas intracranianos, mais prevalentes no círculo de Willis, e aneurismas das artérias intercostais. A definição de coarctação significativa requer um gradiente superior a 20 mmHg através do sítio de coarctação na angiografia, com ou sem hipertensão sistêmica proximal.<sup>3</sup>

A ruptura de aneurismas cerebrais são as causas mais comuns de hemorragia subaracnoidea. Os aneurismas são formados em ramos e/ou sub-ramos das artérias cerebrais devido à fragilidade de suas paredes, secundária ao stress pressórico. A hipertensão arterial é um gatilho para a hemorragia subaracnoidea.<sup>5</sup> A incidência e o risco de ruptura estão relacionados com a morfologia do aneurisma, população e o método de estudo. No geral, a incidência de aneurismas intracranianos é de, aproximadamente, 2,3-% na população. A maioria dos aneurismas são pequenos (< 10 mm) e o risco de ruptura de 0,7% ao ano.<sup>6</sup>

A apresentação clássica da hemorragia subaracnoidea é descrita como a "pior dor de cabeça" da vida do paciente, com início súbito, náuseas, vômitos e rebaixamento do nível de consciência.<sup>7</sup> Por volta de 10-15% dos pacientes com hemorragia subaracnoidea evoluem para morte antes da chegada no serviço de emergência.<sup>8</sup> Eppinger, em 1871, descreveu pela

primeira vez a associação da coarctação de aorta e aneurismas cerebrais correspondendo, aproximadamente, 0,9-1,9% dos pacientes com a cardiopatia congênita. Contudo a ruptura dos aneurismas nesta população é alta, com uma incidência de 4,8%; comparativamente, a incidência de ruptura de aneurismas na população geral de 1%.<sup>9</sup>

A etiologia não é bem estabelecida, contudo os registros demonstram maior incidência em jovens (em média 25 anos) e raramente acima de 50 anos. A maioria dos aneurismas são pequenos com baixa probabilidade de ruptura.<sup>10</sup> Há duas teorias que explicam a associação de coarctação de aorta e aneurismas cerebrais. O primeiro sugere que há um fator hereditário, responsável pelas lesões vasculares e o segundo implica que a hipertensão mal tratada como a principal causa.<sup>11</sup>

O diagnóstico precoce e controle pressórico são os pilares do tratamento dos pacientes com ambas patologias. As terapias para coarctação de aorta incluem balão ou *stent* por angioplastia e endoprótese vascular, porém apresentam risco de ruptura do balão, dissecação coronariana, formação de aneurisma, trombose, hipertensão maligna e morte.<sup>8</sup>

## RELATO DE CASO

Paciente do gênero masculino, 46 anos, branco, casado, engenheiro, jogador máster de futebol de salão, natural e procedente de São Paulo. Paciente refere quadro de dor de cabeça há dois dias da admissão hospitalar. No setor de emergência relatava cefaleia de forte intensidade, "pior da vida", holocraniana, sem fatores de piora ou melhora. Concomitantemente apresentava náuseas, vômitos e paraparesia de membros inferiores.

### Antecedentes pessoais

- Hipertensão diagnosticada na adolescência.
- Relatava uso de captopril 50mg/dia em dose única irregularmente.
- Jogador de futebol de salão master federado pelo estado de São Paulo.
- Sem internações ou acompanhamento médico previamente.

### Antecedentes familiares

- Pai, mãe e irmãos saudáveis, sem histórico de hipertensão.

### Hábitos e vícios

- Nega tabagismo, etilismo ou uso de drogas ilícitas

### Exame físico

- Regular estado geral, eupneico, acianótico, anictérico, corado, hidratado. Peso: 58 kg. Altura: 172cm. IMC: 19,6.

Temperatura: 37,1°C. Frequência Cardíaca: 100 bpm. PA (médias). Membro Superior Esquerdo: 154 x 94 mmHg. Membro Superior Direito: 148 x 89 mmHg. Membro Inferior Direito: inaudível. Membro Inferior Esquerdo: inaudível.

- Pescoço: ausência de estase jugular, sem linfonodomegalias, ausência de sopros carotídeos.
- Sistema Cardiovascular: ictus dentro do limite da normalidade, bulhas rítmicas normofonéticas com sopro holossistólico em região interescapular e sopro em diamante em região de precórdio. sistema Respiratório: Murmúrio Vesicular presente sem ruídos adventícios.
- Abdome flácido, plano, ruído hidroaéreo presente, sem massas palpáveis, ausência de sopros abdominais, ausência de visceromegalias.
- Extremidades: ausência de edemas, tempo de enchimento capilar preservado, ausência de pulsos em membros inferiores.
- Neurológico: paraparesia de membros inferiores bilateral e anisocoria.

### Evolução

Tendo em vista o quadro clínico e o exame físico; foi realizado uma tomografia de crâneo que evidenciou hemorragia subaracnoide aguda Fisher II. Iniciado nitroprussiato de sódio intravenoso 0,42 ug/kg/min, visando seu controle até a resolução do aneurisma com alvo sistólico máximo de 160 mmHg, nimodipina via oral 60 mg de 4/4 h por via oral, iniciado fenitoína via oral na dose de 100 mg via oral de 8/8h e analgésicos para controle da dor.

Após estabilização do quadro clínico foi realizado angiotomografia (Figura 1) para avaliar a topografia dos aneurismas, evidenciando dois aneurismas saculares projetados em território de ambas artérias cerebrais médias.

No aguardo da clipagem dos aneurismas pela neurocirurgia foi solicitado exames pré-operatórios. Pelo fato do paciente apresentar ausências de pulsos pediosos e um sopro característico de coarctação de aorta; além dos exames laboratoriais (Quadro 1), eletrocardiograma (Figura 2) e radiografia de tórax (Figura 3) a angiotomografia de aorta (Figura 4) se tornou imperativa para o seguimento do caso.

O ecocardiograma realizado no pré-operatório demonstrou septo de 7mm, parede posterior com 9 mm, diâmetro diastólico do ventrículo esquerdo de 54mm e átrio esquerdo com 32 mm. A fração de ejeção era preservada (73%). O índice de massa com 81,9 g/m<sup>2</sup>. Fundo de olho sem evidências de retinopatia hipertensiva.

Realizado clipagem dos aneurismas pela neurocirurgia e posteriormente angioplastia por balão para tratamento da coarctação, sem intercorrências.

### DISCUSSÃO

A hipertensão arterial secundária tem prevalência de 3-5% e o tratamento da causa pode curar ou melhorar o controle da

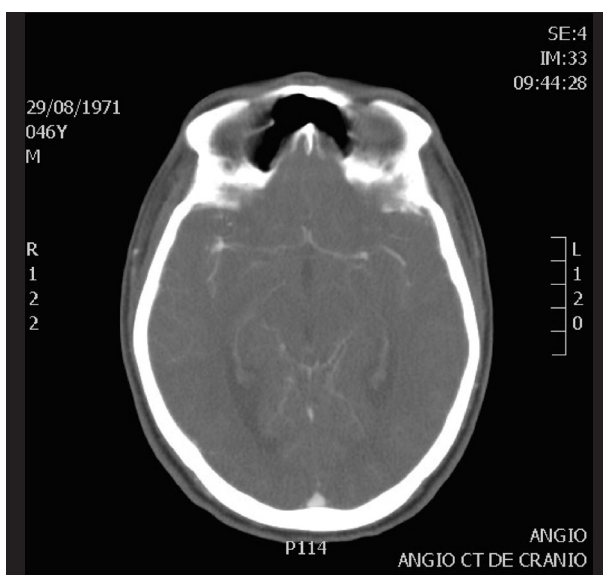


Figura 1. Pequeno aneurisma sacular projetado superiormente na bifurcação da artéria cerebral média direita, apresentando paredes irregulares, medindo 0,5 x 0,4 cm, com colo estimado em cerca de 0,2 cm e um aneurisma sacular projetado superiormente no segmento M1 da artéria cerebral média esquerda, medindo 0,4 x 0,3 cm, com colo medindo cerca de 0,2 cm.

pressão arterial. O clínico deve sempre suspeitar de hipertensão secundária em um paciente com início de hipertensão antes dos 30 anos ou hipertensão grave após os 55 anos, hipertensão acelerada/maligna, hipertensão resistente, uremia ou piora da função renal após o uso de inibidores da enzima de conversor de angiotensina ou bloqueadores da renina, edema pulmonar súbito inesperada, irritabilidade e cefaleia diurna, sonolência diurna, diminuição e/ou ausência de pulsos.

A coarctação de aorta cuja constrição da aorta se encontra próxima ao canal arterial é uma causa rara de hipertensão secundária. Normalmente os sintomas são incomuns como: epistaxes, cefaleia e fraqueza nas pernas aos esforços. Quando o paciente evoluiu com insuficiência cardíaca, dissecação de aorta ou hemorragia subaracnoide o diagnóstico é facilitado.<sup>12</sup>

As complicações são incomuns nos pacientes sobreviventes após os 2 anos de idade.<sup>3</sup> Como demonstrado neste caso clínico, a hemorragia subaracnoide após ruptura de um aneurisma, hipertensão arterial em um paciente adulto jovem, além do exame físico; o diagnóstico de Coarctação de aorta foi aventado pela equipe médica.

Os sintomas clínicos nos pacientes com coarctação podem ser vagos, contudo neste caso o paciente era previamente assintomático até o evento do acidente vascular hemorrágico; nunca apresentara sintomas de claudicação de membros inferiores nos treinos e/ou jogos de futebol de salão. A grande maioria dos estudos de coarctação de aorta descreve que os

Quadro 1. Laboratório no momento da admissão na Unidade de Terapia Intensiva.

<b>Glicemia de jejum: 84mg/dl</b>	<b>Creatinina:0,7 mg/dl</b>	<b>Albumina Urinária: 22mg/24h</b>	<b>AST: 30 IU/L</b>
Hb glicada: 5,8%	Na: 138 mEq/l	TSH:2,35 µIU/ml	ALT: 33 IU/L
Uréia:20	K: 4,2 mEq/l	CK: 70 IU/l	U1: normal
Colesterol Total: 161 mg/dl	Triglicérides: 84 mg/dl	LDL: 80 mg/dl	HDL: 64 mg/dl

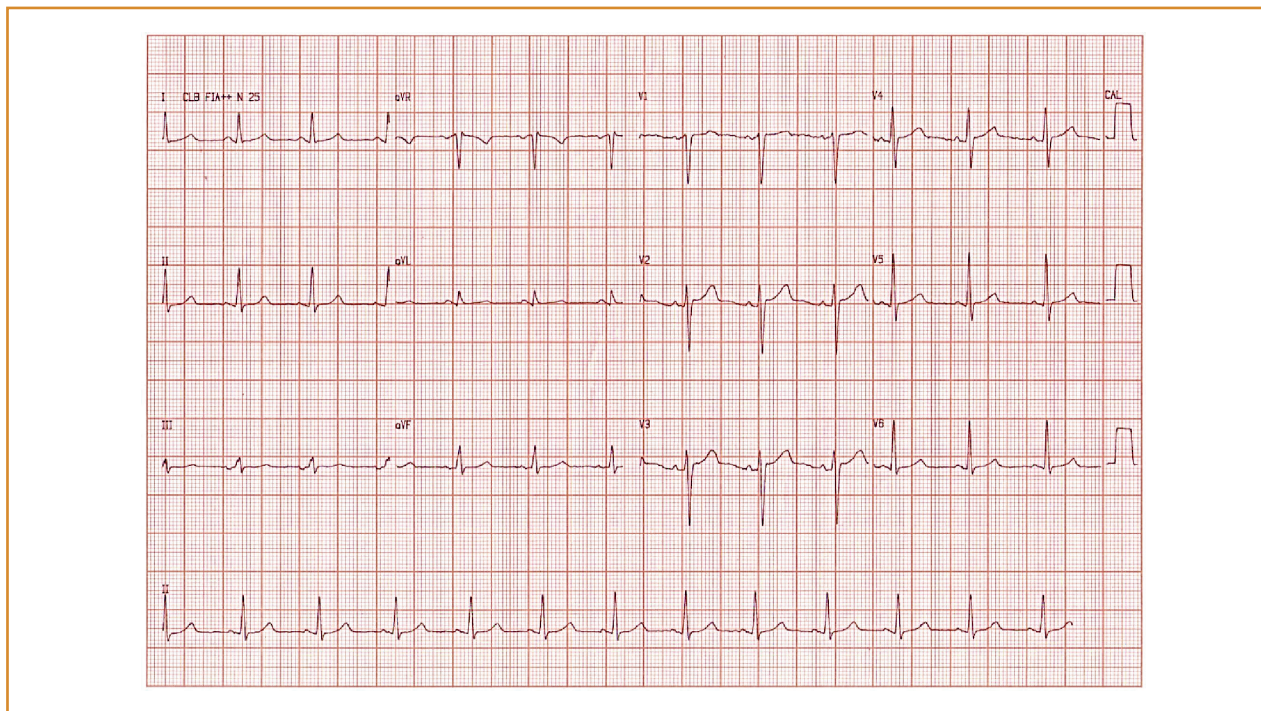


Figura 2. Eletrocardiograma da admissão na Unidade de Terapia Intensiva. Ritmo sinusal, eixo 30-60 graus, sem alterações.

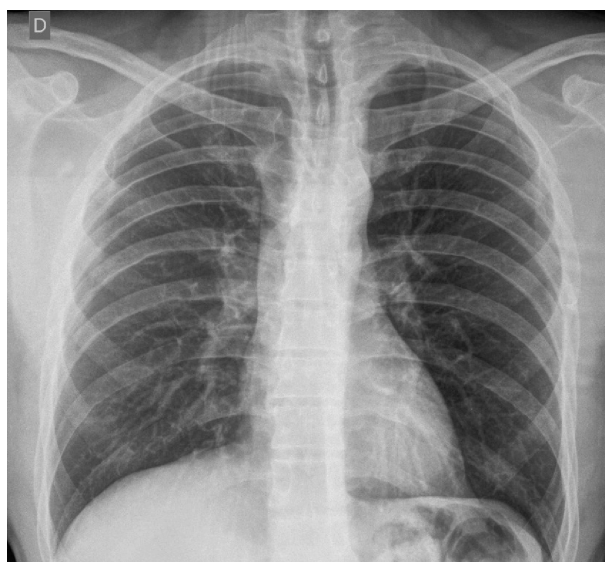


Figura 3. Radiografia de Tórax da admissão no Pronto Socorro. Sinal de Rosler evidente na quarta costela superior e o sinal de 3 invertido (áreas dilatadas pré e pós estenose na aorta descendente).

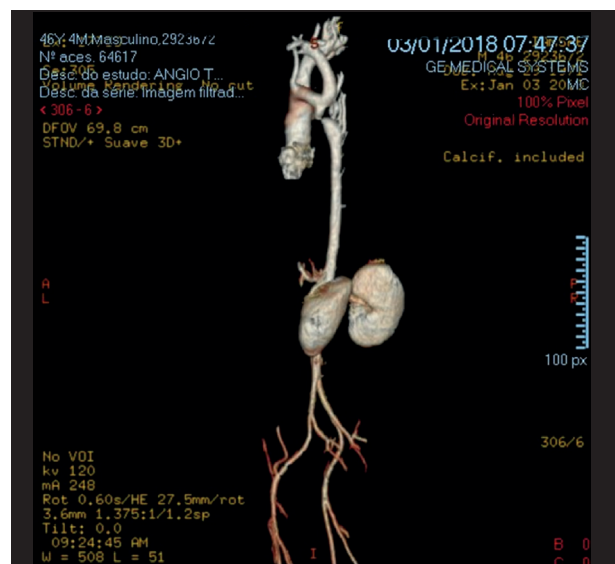


Figura 4. Angiotomografia de aorta com estenose na sua porção descendente no terço proximal com colaterais entre as áreas pré e pós-estenóticas.

sintomas de claudicação intermitente são raros na população adulta, exceto se há coarctação de aorta abdominal concomitante. Contudo não há relatos na literatura de pacientes adultos jovens atletas profissionais com coarctação de aorta significativa assintomáticos.

Especificamente para pacientes com coarctação de aorta, os riscos e benefícios de exercícios físicos são escassos, no entanto sabe-se que há uma redução da capacidade aeróbica, mesmo após a correção cirúrgica. Recente revisão

sistemática publicada na *Journal of Human Hypertension* em 2017 demonstrou que a atividade física recreativa nos pacientes com coarctação de aorta carece de evidências na literatura médica.

A hipertensão arterial não controlada de longa data, evidenciado nos pacientes com hipertensão secundária não tratados, especialmente nos pacientes com coarctação de aorta leva a um aumento da progressão da doença arterial coronariana, hipertrofia ventricular esquerda, insuficiência cardíaca congestiva. No sistema nervoso é responsável por

causar acidente vascular encefálico e no sistema geniturinário provoca nefrosclerose e insuficiência renal crônica.

No entanto, o presente caso demonstra um paciente com uma coarctação de aorta significativa sem lesões de órgãos-alvo, exceto a formação dos aneurismas cerebrais a qual atualmente não há uma explicação fisiopatológica evidente da associação entre as duas patologias. Os demais exames subsidiários, eletrocardiograma, ecocardiograma, albumina urinária e fundo de olho sem alterações.

A formação de colaterais entre as áreas pré e pós estenótica, evidenciadas na angiotomografia de aorta (Figura 5), seria a provável explicação da ausência de lesões em órgão-alvo e do caráter assintomático, em um paciente jogador de futebol de salão profissional.

O presente caso demonstra a associação rara entre duas patologias graves, com alto grau de morbimortalidade se não tratadas precocemente. A hipertensão secundária, diagnosticada precocemente, diminui a chance de complicações sendo o exame físico e a anamnese os pilares para o diagnóstico em muitos casos de hipertensão secundária.

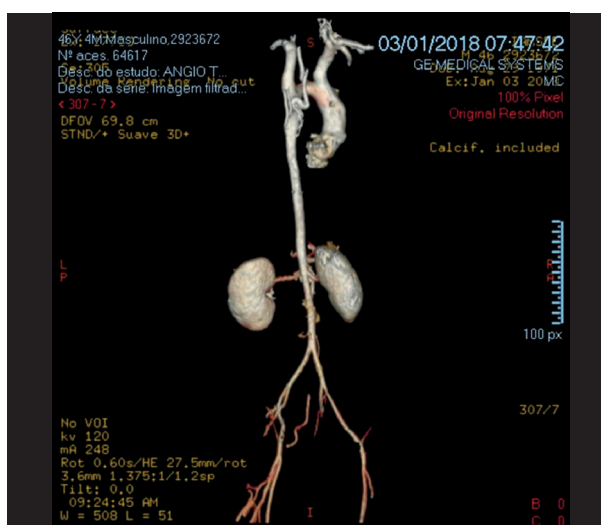


Figura 5. Angiotomografia de aorta descendente evidenciando grande número de colaterais entre a área pré e pós estenótica.

## REFERÊNCIAS

- Mercado R, López S, Cantú C, et al. Intracranial aneurysms associated with unsuspected aortic coarctation. *J Neurosurg.* 2002;97:1221–5.
- Celik t, Iysoy A, Kursaklioglu H, et al. A large calcified saccular aneurysm in a patient with aortic coarctation. *Int Journal Cardiovasc Imaging.* 2006; 22(1):93-5.
- Braunwald E, Zipes DP, et al. Braunwald's Heart Disease: a Textbook of cardiovascular medicine. 9th ed. Saunders Elsevier; 2011. P.1486-7.
- Zhang Rz, Cui Z, Zhu Zz, Xu Rh, et al. Diagnosis and treatment of aortic coarctation. *Chin J Lab Diagn.* 2014; 18:160-16.
- Vivancos J, Gilo F, Frutos R et al. Clinical management guidelines for subarachnoid haemorrhage. Diagnosis and treatment. *Neurologia.* 2014; 29:353-7.
- Rinkel G, Djibuti M, Algra A, van Gijn J.. Prevalence and risk of rupture of intracranial aneurysms a systematic review. *Stroke.* 1998;29:251-6.
- Schievink Wj. Intracranial aneurysms. *N Engl J Med.* 1997;336:28-40.
- Victor AR, Rossi R, Anjos R, Branco C, Ferreira R, Martins FM.. Intracranial aneurysms as the first sign of coarctation of the aorta. *Rev Port Cardiol.* 2005;24:571-7.
- Weir B, Macdonald R. Intracranial aneurysms and subarachnoid hemorrhage: an overview: neurosurgery. Ed 2. New York: McGraw-Hill; 1996. vol 2, pp 2191–13.
- Curtis SL, Bradley M, Wilde P et al. Results of screening for intracranial aneurysms in patients with coarctation of the aorta. *AJNR Am J Neuroradiol.* 2012;33:1182-6.
- Shearer WT, Rutman JV, Weinberg WA, et al. Coarctation of the aorta and cerebrovascular accident: a proposal for early corrective surgery. *J Pediatrics.* 1970;77:1004–49.
- 7ª Diretriz brasileira de hipertensão arterial. Sociedade Brasileira de Cardiologia. *Arq Bras Cardiol.* 2016;107(3supl.3):1-83.