

SITUS INVERSUS TOTALIS E COARCTAÇÃO DE AORTA: RELATO DE CASO

SITUS INVERSUS TOTALIS AND AORTA COARCTATION - CASE REPORT

MARCUS VINICIUS DE PAULA DA SILVA. Médico Cardiologista, Mestrado em andamento pelo Instituto de Ensino e Pesquisa da Santa Casa de Belo Horizonte.

BRUNA CAROLINE PESSOA ANDRADE. Médicos formados pelo IMES.

FELIPE PORTO AGUIAR. Médicos formados pelo IMES.

VANESSA DINIZ NOGUEIRA. Acadêmica de Medicina da UIT.

LETÍCIA LEÃO DE PAULA. Acadêmica de Medicina da FUNJOB.

Rua das Petúnias, número 663. CEP 38800-000. brunapessoa@hotmail.com

RESUMO

O situs inversus totalis ocorre em 1:10000 crianças nascidas vivas, sendo uma doença autossômica recessiva, sem predileção por sexo. É condição em que ocorre defeito de rotação das vísceras na fase embrionária. Relato de caso: paciente do sexo feminino, 45 anos, procedente de Montes Claros – MG, foi transferida a Santa Casa de Belo Horizonte para tratamento especializado de cardiopatia congênita. Feito diagnóstico de situs inversus totalis associado à coarctação de aorta descendente proximal ao nível do ducto arterioso patente. O interessante deste caso consiste na identificação da anomalia de posição cardíaca e da coarctação de aorta associada, sendo que não se encontra bem definido na literatura qual a melhor conduta para tratamento frente tal situação.

Palavras-Chaves: Situs inversus totalis, coarctação de aorta

ABSTRACT

Situs inversus totalis occurs in 1: 10,000 live births, with an autosomal recessive disease with no sex predilection. It is a condition in which defective visceral rotation occurs at the embryonic stage. Case report: A female patient, 45 years, coming from Montes Claros - MG, was transferred to Santa Casa de Belo Horizonte for specialized treatment of congenital heart disease. Once the diagnosis of situs inversus totalis associated with coarctation proximal to the level of patent ductus descending aorta. Interestingly, if this is the identification of cardiac anomaly position and the associated coarctation of the aorta, is not well defined in the literature which improves treatment front conduct such a situation.

Keywords: situs inversus totalis, coarctation of the aorta.

1 INTRODUÇÃO

Situs inversus totalis com dextrocardia é uma anomalia congênita rara na qual ocorre um defeito de rotação das vísceras na fase embrionária. Também

conhecida como heterotaxia total ou distopia visceral, no situs inversus totalis há uma situação de imagem em espelho, com o fígado posicionado do lado esquerdo, baço do lado direito, entre outras alterações (SAADI, et al. 2007). Foi relatado primeiramente por Aristóteles, que descreveu a transposição de vísceras em animais (MARTINELLI et al. 2016). Hieronymus Fabricius, anatomista, foi o primeiro a descrever o situs inversus totalis em humanos, no ano de 1606, sendo melhor descrito em 1926. É uma doença autossômica recessiva com uma incidência de 1:10.000, sem predileção por sexo (SAADI, et al. 2007). Apesar da presença de situs inversus totalis não gerar perigo grave a saúde, seu diagnóstico precoce é importante no tratamento de outras patologias, principalmente naquelas em que há necessidade de intervenção cirúrgica.

A dextrocardia se caracteriza pelo deslocamento do coração para o hemitórax direito, com sua base e ápice orientados para a direita e inferiormente (CLEVELAND, 1926), geralmente é diagnosticada de maneira incidental. Deve ser diferenciada da dextrocardia em situs solitus, que ocorre devido à má posição congênita do coração, acompanhada de arranjo normal das outras vísceras (ALMEIDA; FERNANDES, 2001), e da dextroversão, uma vez que esta é uma condição não congênita, na qual o coração pode mudar de lado, em decorrência de alguma patologia que empurre ou puxe este órgão para o altímetro direito, todavia o ápice cardíaco continua voltado para o lado esquerdo (LEITE; LEITE, 2008).

Coarctação, do latim coartatio, que significa apertado, estreitado, diminuição de calibre, quando se refere ao arco aórtico, normalmente indica uma constrição no istmo aórtico entre a origem da artéria subclávia esquerda e o ducto arterioso (SANTO; AZEVEDO, 2003). É uma das malformações cardiovasculares mais comuns e representa de 5% a 8% das cardiopatias em geral, e predomina no sexo masculino, com uma proporção de 2 a 3:1 (EBAID; AFIUNE, 1998). Ela pode se apresentar de maneira isolada ou associada a outras anomalias, tais como a valva aórtica bivalvular, persistência do canal arterial, comunicação interventricular, estenose aórtica valvar ou subvalvar (EBAID; AFIUNE, 1998). Evans descreveu sua ocorrência em uma de cada 1000 autópsias, sendo que Abbot relatou incidência de 178 em sua série de 1000 casos de cardiopatias congênicas. Esta malformação foi, primariamente, descrita em 1760 por Morgani, e a partir de então, muitos estudos foram realizados (SANTO; AZEVEDO, 2003). Em 1903 a patologia da coarctação de aorta foi descrita por Bonnet, que também introduziu os termos pré-ductal e pós-ductal (SANTO; AZEVEDO, 2003). Sua apresentação clínica se dá pela diminuição de amplitude ou ausência de pulsos arteriais nos membros inferiores associado a pulsos amplos e hipertensão arterial ou normotensão nos membros superiores, além de outras alterações no exame físico, como hiperfonese da 2ª bulha nas regiões aórtica e mitral; estalido proto-sistólico aórtico, principalmente na área mitral; sopro ocupando a meso-telessístole e avançando até a proto-mesodiástole na região do dorso esquerdo (EBAID; AFIUNE, 1998). A principal consequência hemodinâmica da coarctação de aorta é a obstrução ao fluxo sanguíneo, determinando o aumento da pós-carga do ventrículo direito e também hipertensão nos vasos da cabeça e pescoço (NEVES et al., 2005). Apesar de se apresentar pura e simplesmente como uma lesão vascular, sua patogênese e seu tratamento ainda permanecem controversos. Entre os fatores

responsáveis por essas controvérsias, a dificuldade nas relações anatômicas e a influência do fechamento do ductus arteriosus talvez sejam as principais (SANTO; AZEVEDO, 2003). Apesar do reconhecimento clínico da coarctação de aorta ser simples, muitas vezes não é feito o diagnóstico pelo pouco conhecimento a respeito dessa patologia e principalmente, pela falta de hábito de palpar pulsos e aferir a pressão arterial em membros superiores e inferiores (EBAID; AFIUNE, 1998).

Este trabalho tem por objetivo relatar um caso inusitado de uma paciente com dextrocardia em situs inversus totalis, coarctação da aorta descendente proximal ao nível do ducto arterioso patente, diagnosticados na fase adulta em um achado ocasional de uma radiografia de tórax de uma paciente.

2 CASO CLÍNICO

Paciente do sexo feminino, de 45 anos, casada, do lar, católica, escolaridade: ensino médio. Natural e procedente de Montes Claros, Minas Gerais. Apresentava *situs inversus totalis* com dextrocardia, tendo sido diagnosticada no ano de 2008, ocasião em que foi submetida à radiografia de tórax em decorrência de quadro de tosse e dispneia. Na época realizou propedêutica cardiológica sem indicação de tratamento. Permaneceu assintomática até poucos meses atrás, quando iniciou quadro de dispneia progressiva aos esforços, tonteira, dor intermitente em região do dorso esquerdo de característica mal definida, palpitações, fraqueza em membros inferiores associado a fadiga. Procurou o Programa de Saúde da Família (PSF) de sua cidade para avaliação médica. Realizou ecocardiograma que evidenciou *situs inversus totalis*, coarctação de aorta, refluxo valvar aórtico moderado, função sistólica bi-ventricular preservada e dilatação do seio coronário. Fez angiotomografia de tórax que concluiu: situs inversus e dextrocardia, coarctação de aorta com área de estreitamento da aorta descendente proximal com extensão de 0,5 cm, com diâmetro de 0,7 cm. Foi transferida a Santa Casa de Belo Horizonte para tratamento especializado de cardiopatia congênita.

História progressiva: hipertensão arterial sistêmica (HAS) diagnosticada aos 20 anos de idade durante o Pré-Natal. Desconhece outras comorbidades e alergia a medicamentos. Nega cirurgias prévias, tabagismo e etilismo. História Familiar: pai vivo portador de hipertensão arterial sistêmica e insuficiência renal crônica; mãe viva, sofreu acidente vascular encefálico aos 37 anos de idade; possui 14 irmãos, 3 falecidos de causa desconhecida e 1 portador de cardiopatia. 2 filhos hígidos.

Admitida na enfermaria de Cardiologia da Santa Casa de Belo Horizonte estável hemodinamicamente e sem intercorrências. Foi solicitada nova angiotomografia de tórax, tomografia de abdome e pelve que teve a seguinte impressão: coarctação de aorta descendente proximal ao nível do ducto arterioso patente, situs inversus totalis, persistência da veia cava superior esquerda, que neste caso está a direita devido ao situs inversus totalis, pequeno nódulo inespecífico por suas reduzidas dimensões em lobo inferior do pulmão esquerdo, nodulações da pleura basal posterior bilateral, inespecíficas, hipodensidades hepáticas, inespecíficas ao exame. O cateterismo cardíaco evidenciou coarctação de aorta distante da artéria subclávia direita cerca de 20

milímetros (Gradiente 40 mmHg). Artérias coronárias sem lesões. Ventrículo esquerdo com função preservada, situs inversus com dextrocardia.

A paciente foi submetida a angioplastia da coarctação de aorta com sucesso (Balão 20 x 50 milímetros). Não foi colocado stent. Ato sem intercorrências, recebeu alta para seguimento clínico no ambulatório de cardiologia e hemodinâmica do hospital.

3 DISCUSSÃO

Situs inversus totalis com dextrocardia é uma condição rara (SAADI et al., 2007). Por si só, não representa uma patologia grave, fato que pode ser confirmado pela expectativa de vida destes pacientes ser equivalente à da população em geral (MARTINELLI et al., 2016). Dextrocardia é uma anomalia posicional do coração em que ele está localizado no hemitórax direito com seu eixo (base-ápice) dirigido para a direita e caudal (MALDJIAN; SARIC, 2007). No começo da vida fetal, durante a formação alça D-ventricular, o ápice cardíaco está no hemitórax direito e com o avanço do processo de embriogênese ele se move para a esquerda, porém quando há situs inversus ele se volta ainda mais para a direita, constituindo o fenômeno da dextrocardia em espelho (ALMEIDA; FERNANDES, 2011). O mau posicionamento é intrínseco para o coração e não é causado por anormalidades extra cardíacas (MALDJIAN; SARIC, 2007). A dextrocardia deve ser diferenciada da dextroversão cardíaca, que é definida como o deslocamento do coração para a direita, secundária a causas extra-cardíacas, como hipoplasia do pulmão direito, pneumectomia direita ou hérnia diafragmática (MALDJIAN; SARIC, 2007), e também da dextrocardia em situs solitus, condição em que se encontra um erro de posicionamento cardíaco, de maneira congênita, na qual, diferente do situs inversus totalis, não há distopia das demais vísceras (ALMEIDA; FERNANDES, 2011). É uma síndrome de transmissão autossômica recessiva com uma prevalência estimada em cerca de 1/10000 nascimentos (MARTA et al., 2003). A distribuição por sexos é idêntica (1:1), não existindo igualmente predomínio entre as raças (MARTA et al., 2003). Na dextrocardia com situs inversus totalis (transposição de vísceras tais como fígado, baço), é baixa a incidência de defeitos cardíacos associados.⁶ Numerosos genes foram implicados na determinação da polaridade esquerda-direita do coração, são exemplos os genes *lefty*, *nodal*, *inversus viscerum (iv)*, *HAND*, *ZIC3*, *Sonic hedgehog (Shh)*, *ACVR2B* e *Pitx2*, entre outros (MARTA et al., 2003). A ocorrência de mutações ao nível destes genes encontra-se associada ao aparecimento de situs inversus (MARTA et al., 2003).

O diagnóstico de situs inversus totalis e das malformações cardíacas congênicas associadas pode ser sugerido com base nos dados obtidos na história clínica, no exame físico e nos meios complementares de diagnóstico facilmente acessível como as radiografias de tórax e de abdome e o eletrocardiograma (MARTA et al., 2003). O mau posicionamento de vísceras pode ser diagnosticado de maneira simples, porém torna-se um grande desafio, já que grande parte dos pacientes portadores de situs inversus totalis são assintomáticos e, portanto, não há suspeição da anomalia (MARTINELLI et al., 2016).

Comumente o diagnóstico é acidental e é imprescindível que seja feito precocemente para evitar erros diagnósticos por não perceber a anatomia reversa ou pela não valorização de uma história atípica, principalmente nas emergências de precordialgia, dor abdominal, sobretudo quando há necessidade de intervenção cirúrgica (MARTINELLI et al., 2016). Durante a realização do exame físico nota-se o impulso do ictus cordis e sons cardíacos no hemitórax direito, o fígado é palpável no hipocôndrio esquerdo e o baço a direita. A existência de coarctação de aorta associada é suspeitada quando há diferença na amplitude dos pulsos e na pressão arterial entre os membros superiores e inferiores, havendo hipertensão arterial e pulsos amplos nos braços e, ao contrário, hipotensão arterial e pulsos pequenos ou impalpáveis nos membros inferiores (PORTO, 2005).

Coarctação significa estreitamento por malformação de um segmento da artéria aorta (PORTO, 2005). No caso clínico descrito a coarctação da aorta é do tipo pré-ductal. No tipo pré-ductal a aorta descendente está em conexão direta com a artéria pulmonar através do ducto arterial (PORTO, 2005).

No paciente com situs inversus totalis observa-se no eletrocardiograma a existência de uma onda P negativa em D1 e V6, positiva em D2, D3, e aVF, se aVL parece aVR e vice-versa (ALMEIDA; FERNANDES, 2011). Isso ocorre devido a inversão atrial onde o nó sinusal se encontra à esquerda do átrio esquerdo, o resultado disso é que o vetor médio de P se desloca da esquerda para a direita e para baixo, em sentido contrário ao normal. De maneira semelhante, as forças principais do QRS no tórax apontam para a direita. Por conseguinte, caso se faça o reposicionamento dos eletrodos dos braços e do tórax o traçado eletrocardiográfico se “normalizará” de maneira virtual.¹⁰ Estudos adicionais como ultrassonografia, radiografia de tórax na incidência pósterio-anterior, tomografia de abdome, ecocardiograma, ressonância nuclear magnética, coronarioventriculografia são necessários e podem ser utilizados para se obter um diagnóstico mais preciso (MARTA et al., 2003).

A existência de situs inversus com dextrocardia e relação normal das grandes artérias associa-se, na maioria dos casos (90-95%), a um coração normal funcionalmente, embora seja frequente existir doença cardíaca congênita de menor gravidade (10- 15% dos casos) (MARTA et al., 2003).

Há seis décadas que o tratamento da coarctação da aorta ainda vem apresentando controvérsias, não estando definitivamente bem estabelecido (SANTO; AZEVEDO, 2003). Trata-se de uma malformação de anatomia e fisiologia simples na teoria, porém seu tratamento ainda não alcançou níveis de excelência com relação a mortalidade e morbidade (SANTO; AZEVEDO, 2003).

O tratamento pode ser realizado com cirurgia, angioplastia com cateter balão, stents intravasculares ou a combinação de terapias, porém todas essas técnicas podem apresentar obstruções recorrentes ou residuais, que podem, entretanto, ser diagnosticadas e tratadas adequadamente (SANTO; AZEVEDO, 2003). No caso clínico descrito foi optado pelo tratamento com angioplastia com cateter balão. A angioplastia por balão é uma alternativa segura e eficaz no tratamento da coarctação de aorta e se obtém sucesso em 93,7% dos casos, com índice de complicações de 1,8%, relacionado à idade do paciente e local anatômico da lesão, além disso é um procedimento que conta com pouca

invisibilidade, alta hospitalar precoce e custo mais baixo que o tratamento cirúrgico (TINOCO; BOTELHO; LUQUIBI, 2007; SANTO; AZEVEDO, 2003).

Quando se dá o diagnóstico de coarctação de aorta, o momento ideal da indicação cirúrgica é variável em cada caso, todavia há um consenso geral de que a coarctação de aorta deve ser corrigida no período neonatal ou na infância, com o intuito de evitar sequelas do tratamento tardio, principalmente aquelas relacionadas à hipertensão arterial com longo tempo de evolução (JANETE et al., 2009). A intervenção cirúrgica é indicada para pacientes com falência cardíaca na primeira infância e para crianças ou adultos que obtiveram diagnóstico tardio. O não tratamento da coarctação de aorta implica futuras complicações, como insuficiência cardíaca, endocardite bacteriana, acidente vascular cerebral e doença coronariana (TINOCO; BOTELHO; LUQUIBI, 2007).

A primeira descrição na literatura do tratamento da coarctação da aorta através da aortoplastia com cateter balão ocorreu em 1982 (SANTO; AZEVEDO, 2003). Os benefícios a curto prazo, além da abolição do gradiente, são o desaparecimento da hipertensão arterial sistêmica, bem como da hipertensão paradoxal associada ao aumento de catecolaminas (SANTO; AZEVEDO, 2003). Ainda controversos são os resultados a longo prazo, existe receio em relação aos riscos para recorrência da coarctação, formação de aneurisma e dissecação aórtica (NEVES et al. 2005). Enquanto que a maioria de trabalhos descreve a manutenção do diâmetro na zona de coarctação da aorta, outros observam um aumento no gradiente transcoarctação, imediatamente após a dilatação. A cirurgia ou a aortoplastia por cateter balão, como tratamento de escolha da coarctação da aorta, apresenta em curto prazo resultados comparáveis, embora seu seguimento em longo prazo seja ainda pouco conhecido.

O interessante deste caso consiste na identificação da anomalia de posição cardíaca e da coarctação de aorta associada, sendo que apesar do diagnóstico desta condição clínica já ter sido efetuado, não se encontra bem definido na literatura qual a melhor conduta para o tratamento frente tal situação.

4 CONCLUSÃO

Situs inversus totalis associado à coarctação de aorta é uma situação de desafio para os clínicos e cirurgiões uma vez que se trata de um caso inusitado na prática médica. A coarctação de aorta por si se apresenta com aspectos particulares no diagnóstico e tratamento, e que muitas vezes podem ser de natureza urgente. O caso relatado traz a discussão da terapêutica de uma situação complexa e incomum e evidencia que o tratamento com angioplastia com cateter balão quando bem executado e em pacientes adequadamente selecionados, pode ser capaz de gerar resultados satisfatórios e caso ocorra complicações como obstruções recorrentes ou residuais, essas podem ser diagnosticadas e tratadas com eficácia.

REFERÊNCIAS

ALMEIDA, G. L. G.; FERNANDES, L. C.M. Dextrocardia em *Situs Inversus*: o errado pode estar correto. **Rev Bras. Cardiol**, v. 24, n. 3, p. 192-195, maio/jun. 2011.

CLEVELAND, M. Situs inversus viscerum: anatomic study. **Arch Surg.** v. 13, n. 343, 1926.

EBAID, M.; AFIUNE, J. Y. Coarctação de aorta. Do diagnóstico simples às complicações imprevisíveis. **Arq. Bras. Cardiol.**, São Paulo, v. 71, n. 5, p. 647-648, nov. 1998.

JATENE, M. B. Resultados do tratamento cirúrgico da coarctação de aorta em adultos. **Rev Bras Cir Cardiovasc**, v. 24, n. 3, p. 346- 353, 2009.

LEITE, F. S. F.; LEITE, H. F. Anatomia de um caso de dextrocardia com situs solitus. **Arq Bras Cardiol.** v. 91, n. 6, 2008.

MALDJIAN, P. D.; SARIC, M. Approach to dextrocardia in adults: review. **AJR integrative Imaging – Lifelong learning for radiology.** n. 188, 2007.

MARTA, M. J. Um caso de Situs Inversus Total. **Ver Port Cardiol.** v. 22, n. 1, p. 91-104, 2003.

MARTINELLI, M. T. Pectus Excavatum e Situs Inversus Totalis: um relato de caso. **Revista da AMRIGS**, Porto Alegre, v. 60, n. 3, p. 241- 244, jul./set. 2016.

NEVES, J. et al. Uso de Stents no Tratamento da Coarctação da Aorta. **Rev Bras Cardiol Invas**, v. 13, n. 3, p. 153- 166, 2005.

PERSAUD, M. Embriologia Clínica. O sistema cardiovascular. 7. ed. Rio de Janeiro: Elsevier, 2004.

PORTO, C. C. Semiologia Médica. Doenças do coração e da aorta. 5. ed. Rio de Janeiro: Guanabara Koogan, 2005.

SAADI, E. K. Et al. Revascularização do miocárdio em paciente com situs inversus totalis e dextrocardia. **Rev Bras Cir Cardiovasc.** v. 22, n. 3, p. 346-348, 2007.

SANTO, M. A.; AZEVEDO, V. M. P. Coarctação da Aorta. Anomalia congênita com novas perspectivas de tratamento. **Arq Bras Cardiol.** v. 80, n. 3, p. 340-46, 2003.

TINOCO, E. C. A.; BOTELHO, A. C.; LUQUIBI, B. B. Tratamento endovascular em paciente portador de coarctação da aorta: relato de caso. **J. vasc. bras**, v. 6, n. 1, p. 82- 85, 2007.