

Aorta em recife de coral, emergência cirúrgica: relato de caso e revisão da literatura

Coral reef aorta, emergency surgical: case report and literature review

Sergio Quilici Belczak¹, Igor Rafael Sincos¹, Ricardo Aun², Kaline Viana Costa¹, Etianne Andrade Araujo¹

RESUMO

A aorta em recife de corais é descrita como uma entidade incomum caracterizada pela presença de calcificações grosseiras, que se desenvolvem na aorta visceral. Essas calcificações crescem em direção ao lúmen da artéria e podem resultar em estenose significativa, gerando má perfusão dos membros inferiores, isquemia visceral ou hipertensão secundária ao acometimento renal. Relata-se aqui o caso de um paciente de 54 anos portador de aorta em recife e sintomático. O quadro clínico do paciente exigiu abordagem cirúrgica. Foi realizada revisão de literatura nas principais bases de dados para comparar os aspectos relacionados à apresentação e à conduta da doença. Em pacientes com sinais de isquemia visceral ou em membros inferiores, deve-se considerar o diagnóstico de aorta em recife de coral. A abordagem, no caso relatado, foi consistente com estudos publicados anteriormente na literatura.

Descritores: Aorta; Aorta abdominal; Aterosclerose; Endarterectomia; Isquemia; Emergências; Relatos de casos

ABSTRACT

Coral reef aorta is described as an uncommon entity characterized by the presence of coarse calcifications, which are developed in the visceral aorta. These calcifications grow toward the lumen of the artery and can result in significant stenosis, so that causing malperfusion of the lower limbs, visceral ischemia or hypertension secondary to renal involvement. We report here a case of a 54-year-old patient with coral reef aorta and symptomatic. The clinical presentation of the patient required the surgical approach. A review of literature in major databases was conducted to compare health-related aspects of the disease presentation and management. Coral reef aorta should be considered as the diagnosis for patients with visceral and limbs ischemia. The approach in our case was consistent with other studies previously published in the literature.

Keywords: Aorta; Aorta, abdominal; Atherosclerosis; Endarterectomy; Ischemia; Emergencies; Case reports

INTRODUÇÃO

A aorta em recife de corais (ARC) é uma doença rara, caracterizada por aterosclerose, calcificação e estenose de aorta abdominal, e descrita como calcificações importantes na parte visceral da aorta. Essas calcificações se assemelham, muitas vezes, a crescimentos de osso hiperplásico, não sendo encontradas anormalidades no cálcio sérico. Essas placas altamente calcificadas crescem em direção ao lúmen e podem causar estenose significativa, que pode levar a má perfusão dos membros inferiores, isquemia visceral ou hipertensão secundária ao acometimento renal.⁽¹⁾

A ARC foi descrita pela primeira vez em 1984, quando Qvarfordt et al. publicaram seus achados em uma série composta por nove pacientes com lesões obstrutivas de aorta suprarrenal, que eles nomearam “aorta em recife de coral” porque as lesões lembravam essas estruturas oceânicas (Figura 1).^(2,3) Estima-se que menos de 200 casos de ARC foram relatados na literatura em todo o mundo desde 1984. Por esse motivo, ainda falta um olhar mais aprofundado sobre essa condição.

Os sintomas e o quadro clínico da ARC dependem da extensão da doença e dos ramos aórticos envolvidos.⁽⁴⁾ Os sintomas pré-operatórios mais comuns são hipertensão grave e claudicação intermitente,⁽⁵⁾ apesar de outras apresentações clínicas já terem sido relatadas.^(4, 6-10)

O diagnóstico é baseado em aspectos singulares dessa condição, incluindo a aparência das placas calcificadas nos vasos e as calcificações endoluminais protuberantes mais extensas do que aquelas observadas de rotina na aterosclerose. O local das lesões é uma informação diagnóstica importante, pois a ARC tende a ser encontrada primariamente nas localizações suprarrenal e justarrenal.⁽¹¹⁾

¹ Hospital Geral de Carapicuíba, Carapicuíba, SP, Brasil.

² Hospital Israelita Albert Einstein, São Paulo, SP, Brasil.

Autor correspondente: Sergio Quilici Belczak – Hospital Geral de Carapicuíba, Rua da Pedreira, 95 – Parque José Alexandre – CEP: 06321-665 – São Paulo, SP, Brasil – E-mail: belczak@gmail.com

Data de submissão: 22/2/2013 – Data de aceite: 3/12/2013

DOI: 10.1590/S1679-45082014RC2772

As lesões de ARC tendem a se localizar na superfície posterior da parede da aorta. Para confirmar o diagnóstico, deve-se realizar angiografia por tomografia computadorizada (TC) ou arteriografia total da aorta abdominal na direção anterolateral. Além disso, deve-se considerar, no diagnóstico diferencial, o trombo intraluminal.^(1,11) A angiografia por TC tem um papel importante na identificação da extensão das calcificações e na definição do melhor local para contração da aorta na cirurgia.⁽¹¹⁾

O diagnóstico diferencial inclui a síndrome de aorta “shaggy” e síndrome da aorta média (SAM). A síndrome de aorta “shaggy” é uma doença rara associada com lesões ulcerativas e com trombo clinicamente evidentes e com episódios repetidos de embolia. Diferente da ARC, durante a avaliação de imagens, a lesão na parede dos vasos é predominantemente representada por trombo ao invés de calcificações.⁽¹²⁾ A SAM afeta a aorta abdominal de crianças e adultos jovens. A principal diferença em relação ARC é o envolvimento dos ramos viscerais da aorta. A estenose aórtica segmentar pode ser localizada na aorta suprarrenal, inter-renal ou infrarrenal e tem alta propensão para estenose concomitante tanto no rim (63%) quanto nas artérias viscerais (33%).⁽¹³⁾

Apesar do relato de pacientes com ARC não submetidos a tratamento cirúrgico permanecerem assintomáticos durante o período de acompanhamento, muitos autores consideram que ARC tem potencial risco de morte se não tratada, pois pode levar a isquemia renal e visceral.⁽¹⁾

O tratamento de escolha depende do aspecto da lesão. Em relação ao reparo aberto, a tromboendarterectomia transaórtica pode ser realizada com incisão longitudinal no segmento afetado da aorta e remoção da placa calcificada. Quando a lesão estende-se consideravelmente na aorta visceral ou artérias renais, o *bypass* é o procedimento aberto a ser realizado.^(1,14) Quando a qualidade do segmento afetado não pode ser assegurada após o procedimento, uma substituição de enxerto aberto é necessária.⁽¹⁾ Em alguns casos, o local da lesão e o envolvimento dos vasos viscerais e renais impedem a angioplastia com balão ou o posicionamento do *stent*. Em casos de anatomia favorável, o tratamento endovascular deve ser o de escolha, o qual pode ser realizado com sucesso com a implantação do *stent*.⁽¹⁵⁾

A aparência dos espécimes aórticos dissecados tem sido descrita como similar a de recifes de coral, com calcificações extensas que formam uma massa intraluminal. Idealmente, o exame histológico deve ser realizado apenas após um longo período de descalcificação. A coloração de van Gieson mostra camadas de fibrina parietal hialinizadas agrupadas em estruturas similares a de recifes de coral. A íntima é composta por diversas

camadas de colágeno e fibras elásticas. Tanto a camada íntima como a média exibem calcificações distróficas, e algumas espécimes podem mostrar evidência de ossificação heterotópica em estágio precoce. Células de deposição hemossiderina e espumosas têm sido encontradas em alguns pacientes.⁽⁶⁾

Este estudo é derivado de um caso de ARC. O paciente foi tratado e acompanhado no serviço de cirurgia vascular de um hospital privado na cidade de São Paulo (SP). Realizou-se revisão da literatura, que envolveu aspectos etiológicos, de patogênese, apresentação clínica, diagnóstico e tratamento de ARC, na tentativa de reunir e apresentar informações úteis sobre a conduta ideal para pacientes nessa condição.

RELATO DE CASO

Paciente do sexo feminino com 54 anos de idade foi admitida em nosso serviço com histórico de 6 meses de claudicação intermitente, e piora súbita e progressiva nos dias antecedentes a sua internação, além de cianose bilateral dos dedos dos pés. A paciente relatou dor grave nas extremidades inferiores (10, em escala de dor de zero a 10). Não apresentava história de diabetes, hipertensão, dislipidemia, outras comorbidades e nem histórico cirúrgico, porém era tabagista há muito tempo.

Exame físico revelou ausência bilateral de pulsos femoral e distal, além de úlcera trófica no pé direito, com necrose parcial do hálux. Exames laboratoriais foram normais. Não havia evidência de insuficiência renal.

Angiotomografia revelou lesão obstrutiva irregular, extensa e subtotal da aorta infrarrenal (Figuras 1 e 2). A paciente realizou endarterectomia da aorta com urgência por meio de angioplastia com enxerto de Dacron (Figura 3). A placa ateromatosa foi completamente removida, e as extremidades afetadas tiveram reperusão completa (Figuras 4 e 5). Atualmente, a paciente está assintomática e retornou as suas atividades rotineiras. Suas lesões tróficas estão completamente cicatrizadas.

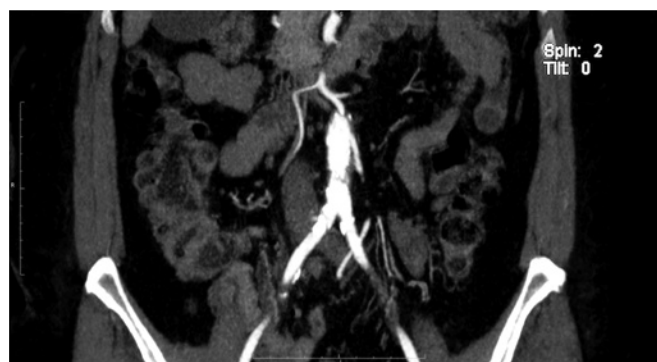


Figura 1. Angiotomografia mostrando lesão aterosclerótica da aorta obstruindo aorta

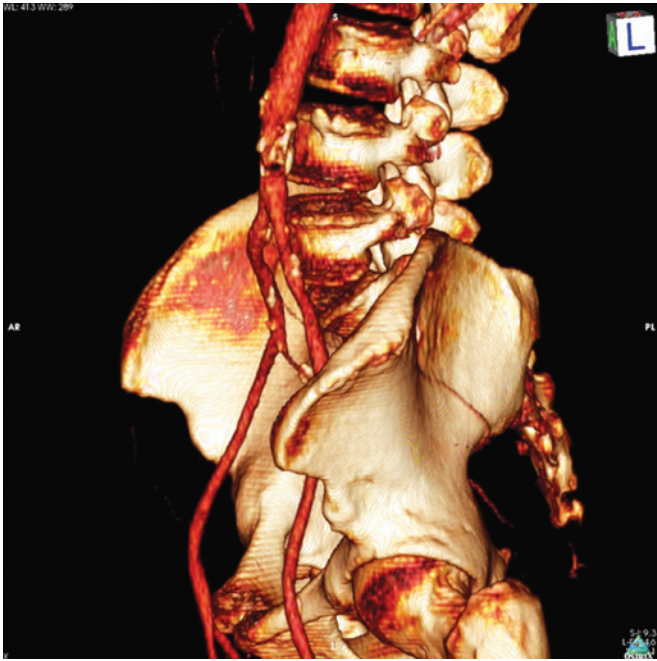


Figura 2. Angiotomografica com reconstrução tridimensional mostrando lesão aterosclerótica com obstrução da aorta

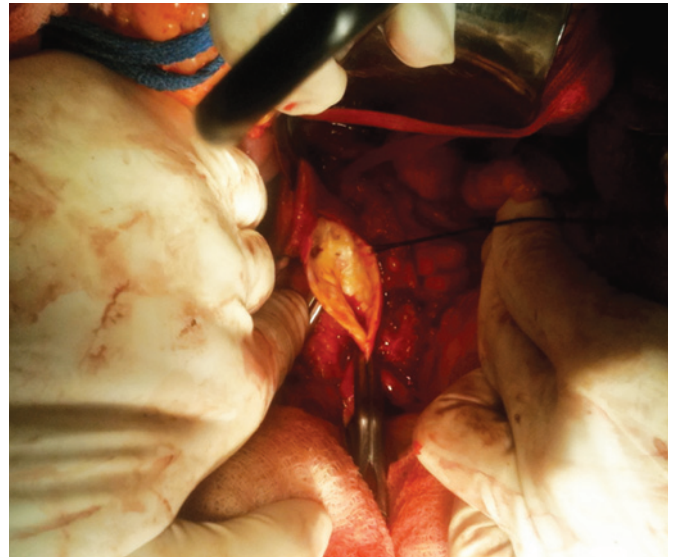


Figura 4. Imagem intraoperatória mostrando aorta com remoção completa de placa ateromatosa

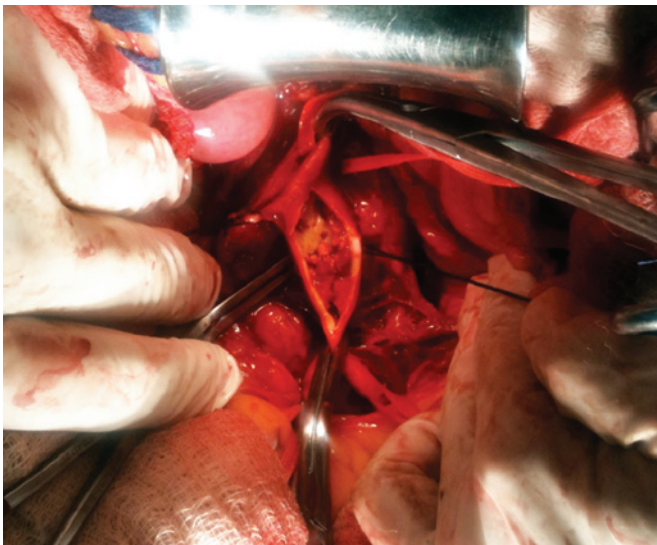


Figura 3. Imagem intraoperatória mostrando placa aterosclerótica em aorta

DISCUSSÃO

A pesquisa na base de dados PubMed/MEDLINE recuperou 24 artigos relacionados a ARC. Um total de 17 artigos foi selecionado devido à sua clareza e à objetividade na abordagem do tópico.

Relatos sobre calcificação e obstrução de aorta abdominal eram raros antes dos anos 1980. Em 1984, Qvarfordt et al. descreveram uma série de nove pacientes com estenose isolada de aorta suprarrenal devido a calcificações grosseiras.⁽³⁾ Desde então, muitos autores

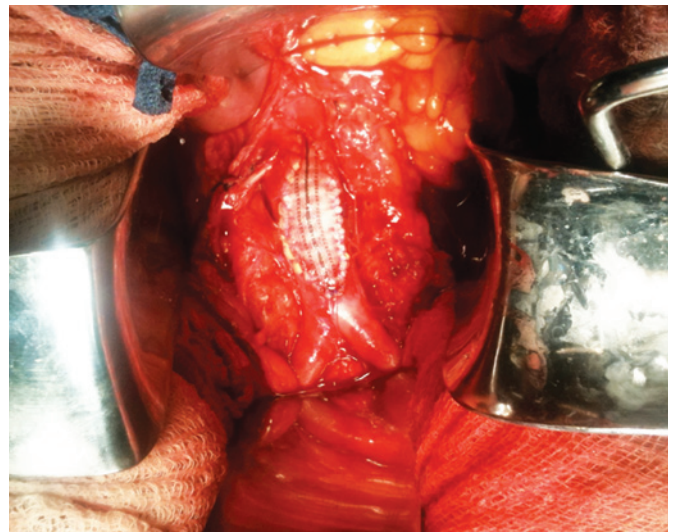


Figura 5. Imagem intraoperatória mostrando fechamento da aorta com enxerto de Dacron

têm relatado série de casos de pacientes diagnosticados com lesões similares. Diferentemente do primeiro relato, a maioria dos estudos posteriores não encontrou diferenças significativas na distribuição por gênero em ARC. Em geral, os pacientes têm idade entre 40 ou 50 anos.^(4,6)

Schulte et al. relataram uma série de 21 pacientes cujo sintomas mais comuns eram hipertensão (17 pacientes), claudicação intermitente (13 pacientes), dor abdominal (7 pacientes), disfunção renal (6 pacientes), dor em membros inferiores em repouso (1 paciente), e doença renal terminal (1 paciente). Todos os pacientes foram tratados por meio de procedimentos cirúrgicos

Quadro 1. Revisão da literatura

Autor	Título	Pacientes	Achados	Conduta	Resultado
Sagban et al. 2010 ⁽⁷⁾	<i>Occlusive aortic disease as coral reef aorta</i>	80	Hipertensão, cefaleia, vertigem, sintomas visuais e claudicação intermitente	Tromboendarterectomia	79 pacientes realizaram cirurgias, 7 óbitos
Schlieper et al. 2010 ⁽⁸⁾	<i>Analyse des calcifications chez les patients ayant une atteinte coralliforme de l'aorte</i>	10	Hipertensão, claudicação intermitente e isquemia visceral	Reparo aberto ou endovascular	Associação entre calcificação arterial e baixo nível sérico de α 2-HS glicoproteína (fetuína A)
Satsu et al. 2011 ⁽⁹⁾	<i>Congestive heart failure due to coral reef thoracoabdominal aorta</i>	1	Hipertensão, hiperlipidemia, isquemia intestinal e insuficiência cardíaca congestiva	<i>Bypass</i> axilofemoral esquerdo	O procedimento do estudo foi benéfico em pacientes com disfunção cardíaca
Sugimoto et al. 2009 ⁽¹⁰⁾	<i>Extraanatomic bypass and coronary artery grafting for coral reef</i>	1	Hipertensão, <i>diabetes mellitus</i> , hipotireoidismo e dor abdominal	<i>Bypass</i> extra-anatômico e enxerto de artéria coronária	Resolução de sintomas digestivos e claudicação

vasculares, incluindo tromboendarterectomia aberta da suprarrenal (43%), infrarrenal (19%) ou aorta supra e infrarrenal (38%), e também tromboendarterectomia dos seguintes vasos: artéria celíaca (33%), artéria mesentérica superior (57%), artéria mesentérica inferior (14%), artéria renal unilateral (14%) ou artéria renal bilateral (43%). Reconstruções por *bypass* foram realizadas em 39% dos casos.⁽⁹⁾

Em um série de 70 pacientes com ARC conduzida por Grottemeyer et al., o achado mais frequente foi a hipertensão renovascular, que causou vertigem, cefaleias e sintomas visuais em 44,3% dos pacientes. Todos os pacientes desenvolveram estenose grave de artéria renal ou aorta suprarrenal devido à protrusão de calcificações similares a recifes de coral. A claudicação intermitente em razão de doença arterial obstrutiva periférica foi observada em 27 pacientes (38,6%). A distância da marcha sem presença de dor foi de menos de 200m (estágio IIb de Fontaine) em 20 pacientes (74,1%). Quinze pacientes apresentaram isquemia visceral crônica, que causou diarreia, perda de peso e dor abdominal. Angina abdominal ocorreu em 11 dos 15 pacientes (73,3%), e perda de peso em 12 deles (80,0%). Realizaram cirurgia 69 pacientes (98,6%); em 57 pacientes, a reconstrução da aorta foi realizada por meio de tromboendarterectomia conduzida em segmento suprarrenal isolado (8,7%), segmento infrarrenal (21,7%), e aorta supra e infrarrenal (62,3%).⁽⁴⁾

Em um estudo com 80 pacientes realizado por Sagban et al., o achado mais comum foi a hipertensão renovascular (n=33; 41,3%) que causou cefaleia, vertigem e sintomas visuais. A claudicação intermitente devido à doença arterial obstrutiva periférica foi relatada em 35 pacientes (43,8%). Quinze (19%) pacientes tiveram isquemia visceral crônica, que levou a diarreia, perda de peso e dor abdominal. Dos 80 pacientes da série, 79 (98,7%) foram tratados com cirurgia, a qual consistiu em reconstrução da aorta por tromboendarterectomia em 73 casos, segmento suprarrenal isolado

em 7, segmento infrarrenal em apenas 21, e ambos os segmentos em 45 (60%) pacientes. A desobstrução das artérias renais e bifurcação aórtica foram realizadas em 47 e 37 pacientes, respectivamente. O acesso cirúrgico foi via incisão toracoabdominal no lado esquerdo em 45 pacientes (56,4%) e via laparotomia em 33 (41,8%). A taxa de mortalidade aos 30 dias foi de 8,7% (7 pacientes).⁽⁷⁾

Quatro estudos sobre ARC foram publicados entre 2009 e 2012. Um estudo foi de seguimento de uma série publicada anteriormente e os outros três eram novos relatos de casos similares àqueles relatados por Sagban et al.⁽⁷⁾ (Quadro 1).

Diferente dos casos já publicados na literatura, nossa paciente apresentou claudicação intermitente como sintoma predominante, porém não apresentou hipertensão renovascular, que geralmente é um achado principal em ARC.

CONCLUSÃO

A aorta em recife de corais tem sido objeto relativamente pouco investigado, todavia, do ponto de vista clínico, é uma condição muito relevante. Alguns casos podem se apresentar como emergência cirúrgica, necessitando de diagnóstico e tratamento imediatos. A conduta tardia pode resultar em consequências catastróficas incluindo infarto renal e visceral.

REFERÊNCIAS

1. Minnee RC, Idu MM, Balm R. Coral reef aorta: case reports and review of the literature. *Eur J Vasc Endovasc Surg.* 2005;29(6):557.
2. Qvarfordt PG, Reilly LM, Sedwitz MM, Ehrenfeld WK, Stoney RJ. "Coral reef" atherosclerosis of the suprarenal aorta: a unique clinical entity. *J Vasc Surg.* 1984;1(6):903-9.
3. Chiesa R, Melissano G, Karaoglan L, Liberato M, Tshomba Y. Endarterectomy da aorta supra-renal - sucesso terapêutico em um caso de isquemia intestinal aguda e em um caso de isquemia intestinal crônica. *Cir Vasc Angiol.* 2001;17:221-5.
4. Grottemeyer D, Pourhassan S, Rehbein H, Rehbein H, Voiculescu, Reinecke P, Sandmann W. The coral reef aorta - a single centre experience in 70 patients. *Int J Angiol.* 2007;16(3):98-105.

5. Rosenberg GD, Killewich LA. Blue toe syndrome from a "coral reef" aorta. *Ann Vasc Surg.* 1995;9(6):561-4.
6. Schulte KM, Reiher L, Grabitz L, Sandmann W. Coral reef aorta: a long-term study of 21 patients. *Ann Vasc Surg.* 2000;14(6):626-33.
7. Sagban AT, Grotemeyer D, Rehbein H, Sandmann W, Balzer KM, Grabitz K. [Occlusive aortic disease as coral reef aorta-experience in 80 cases]. *Zentralbl Chir.* 2010;135(5):438-44. German.
8. Schlieper G, Grotemeyer D, Aretz A, Schurgers LJ, Krüger T, Rehbein H, et al. Analyse des calcifications chez les patients ayant une atteinte coralliforme de l'aorte. *Ann Chir Vasc.* 2010;24(3):408-14.
9. Satsu T, Saga T, Kaneda T, Imura M. Congestive heart failure due to coral reef thoracoabdominal aorta. *Interact Cardiovasc Thoracic Surg.* 2011;13(6):684-5.
10. Sugimoto T, Omura N, Kitade T. Extraanatomic bypass and coronary artery grafting for coral reef aorta. *Asian Cardiovasc Thoracic Ann.* 2009;17(2):183-5.
11. Kopani K, Liao S, Shaffer K. The coral reef aorta: diagnosis and treatment following CT [Internet]. *Radiology Case Reports.* 2009 [cited 2014 May 28];4(1). Available from: <http://radiology.casereports.net/index.php/rcr/article/view/209/562>
12. Hori D, Yuri K, Noguchi K, Nomura Y, Tanaka H. Case report: successful endovascular treatment of saccular thoracic aneurysm with "shaggy aorta". *Ann Thorac Cardiovasc Surg.* 2012;18(6):536-9.
13. Bhatti AM, Mansoor J, Younis U, Siddique K, Chatta S. Mid aortic syndrome: a rare vascular disorder. *J Pak Med Assoc.* 2011;61(10):1018-20.
14. Di Centa I, Coggia M, Javerliat I, Alfonsi P, Maury JM, Kitzis M, et al. Total laparoscopic suprarenal aortic coral reef removal. *J Vasc Surg.* 2006;44(1):194-7.
15. Holfeld J, Gottardi R, Zimpfer D, Dorfmeister M, Dumfarth J, Funovics M, et al. Treatment of symptomatic coral reef aorta by endovascular stent-graft placement. *Ann Thorac Surg.* 2008;85(5):1817-9.