



Revista Portuguesa de
Cardiologia
Portuguese Journal of **Cardiology**
www.revportcardiol.org



CASO CLÍNICO

Dissecção aórtica aguda do tipo A em doente com paraganglioma

Andreia dos Santos Borrego^{a,*}, Pedro Carrilho Ferreira^{a,b}, Fausto J. Pinto^{a,b,c}

^a Faculdade de Medicina de Lisboa, Universidade de Lisboa, Lisboa, Portugal

^b Serviço de Cardiologia, Hospital de Santa Maria, Centro Hospitalar Lisboa Norte, Lisboa, Portugal

^c Centro Académico de Medicina de Lisboa, Lisboa, Portugal

Recebido a 11 de maio de 2016; aceite a 16 de agosto de 2016

PALAVRAS-CHAVE

Dissecção aórtica;
Paraganglioma;
Hipertensão arterial;
Catecolaminas;
Tratamento cirúrgico;
 α e β -bloqueantes

KEYWORDS

Aortic dissection;
Paraganglioma;
Hypertension;
Catecholamines

Resumo A dissecção aórtica aguda é a síndrome aórtica aguda mais frequente, ocorrendo predominantemente no sexo masculino e em idosos, estando associada a uma elevada mortalidade. Existem vários fatores de risco, destacando a hipertensão arterial. O diagnóstico é feito com base na clínica, exames laboratoriais e imagiológicos. A terapêutica habitual baseia-se na abordagem cirúrgica, existindo em alguns casos a alternativa do tratamento endovascular. O paraganglioma é um tumor neuroendócrino raro. A maioria produz catecolaminas e manifesta-se frequentemente por crises hipertensivas, palpitações, cefaleias e hipersudorese. O diagnóstico deste tumor passa pelo doseamento de catecolaminas urinárias e séricas, e pela realização de TC toracoabdominopélvica, ressonância magnética ou cintigrafia com ¹²³MIBG. O tratamento cirúrgico é o único tratamento potencialmente curativo. Neste artigo, descreve-se um caso clínico de uma doente com uma dissecção aórtica do tipo A, associada a um paraganglioma. Esta associação é extremamente rara e a abordagem de ambas as patologias constitui um desafio. © 2017 Sociedade Portuguesa de Cardiologia. Publicado por Elsevier España, S.L.U. Todos os direitos reservados.

Acute type A aortic dissection in a patient with paraganglioma

Abstract Acute aortic dissection is the most common acute aortic syndrome. It is more prevalent in males and in the elderly, and has a high mortality. Hypertension is the main risk factor. Diagnosis is based on clinical features, laboratory tests and imaging exams. Treatment is usually surgical, although in some cases an endovascular approach is an alternative.

* Autor para correspondência.

Correio eletrónico: andreas.b@hotmail.com (A. dos Santos Borrego).

Surgery;
Alpha and
beta-blockers

Paraganglioma is an uncommon neuroendocrine tumor. Most produce catecholamines, and so usually manifest with hypertensive crisis, palpitations, headache and sweating. This tumor is diagnosed by measurement of plasma or urinary catecholamines and by computed tomography, magnetic resonance imaging and ¹²³I-metaiodobenzylguanidine (MIBG) scintigraphy. Surgery is the only potentially curative treatment.

© 2017 Sociedade Portuguesa de Cardiologia. Published by Elsevier España, S.L.U. All rights reserved.

Introdução

A dissecção aórtica aguda e o paraganglioma são ambas patologias raras. A dissecção aórtica aguda define-se como uma laceração da camada íntima, ocorrendo a passagem de sangue do lúmen aórtico para a camada média formando um falso lúmen¹. O paraganglioma é um tumor com origem nas células cromafins, de localização extra-adrenal, produtores ou não de catecolaminas². O paraganglioma é uma das causas secundárias de hipertensão arterial (HTA), fator de risco para a ocorrência de dissecção aórtica.

Expomos de seguida um caso clínico de uma doente com um paraganglioma e dissecção aórtica tipo A, salientando a importância desta associação rara.

Caso clínico

Doente de sexo feminino, 49 anos, raça negra, natural de África, residente em Portugal há 12 anos e com antecedentes pessoais de HTA e hipertireoidismo. Iniciou no dia 20 de maio de 2010 um quadro de cefaleias, tendo-se auto-medicado com nebivolol e bioflavonoides. Posteriormente, iniciou um quadro de dor retrosternal sem fatores de alívio, pelo que se dirigiu ao serviço de urgência de outra instituição. Já no hospital, a doente refere dois episódios de vômitos e dois episódios de hemoptises. À observação, apresentava-se vígil, colaborante e orientada no tempo e no espaço, hipertensa (200/140 mmHg) e com frequência cardíaca (FC) de 87bpm. O restante exame objetivo não apresentava alterações significativas.

Laboratorialmente, destacou-se anemia microcítica hipocrômica, leucocitose (leucócitos 16 200 U/L), trombocitopenia (plaquetas 141/L), aumento dos D-dímeros (8,01 ug/mL), LDH (1032 U/L), AST (60 U/L) e PCR (2,4 mg/dL) e troponina I negativa (0,016 ng/mL).

O eletrocardiograma (ECG) (Figura 1) não mostrou alterações significativas a radiografia do tórax (Figura 2) revelou reforço do retículo pulmonar, e alargamento da silhueta cardíaca e do mediastino.

Tendo em conta estes achados, foi realizada angio tomografia computadorizada (TC) toracoabdominal urgente que documentou dissecção aneurismática da aorta, estendendo-se desde a raiz até à ilíaca primitiva direita; densificação da gordura do mediastino, sem imagens sugestivas de hemorragia recente; formação nodular sólida heterogénea com cerca de 45 mm de diâmetro em topografia latero-aórtica direita, a nível da emergência do tronco celiaco e em íntimo contacto com a veia cava inferior, que desvia anteriormente a

artéria hepática e desvia e comprime lateralmente a veia cava inferior; dilatação do segmento proximal da veia cava inferior com lúmen heterogéneo até à convergência das veias renais, em provável relação com trombose.

A doente foi posteriormente transferida para o serviço de cirurgia cardiotorácica da nossa instituição, tendo sido submetida a cirurgia urgente de substituição da aorta ascendente, com implantação de prótese vascular tubular Uni-Graft 26 mm. No pós-operatório, apresentou crises hipertensivas paroxísticas, pelo que iniciou perfusão de labetalol e, posteriormente, α e β -bloqueante oral. Para esclarecimento da situação clínica, realizou vários exames complementares de diagnóstico, nomeadamente:

- *Análises laboratoriais*, nas quais se destacou um aumento dos valores de noradrenalina (365,7 ug/24 h), normetanefrinas (4268,5 ug/24 h) e ácido vanilmandélico (19,9 mg/24 h) na urina de 24 h, e valores normais de dopamina (178,1 ug/24 h), metanefrina (264,2 ug/24 h), ácido 5-hidroxiindolacético (3,3 mg/24 h) e ácido homovanílico (4,72 mg/24 h).
- *Cintigrafia com metaiodobenzilguanidina (MIBG)*, que mostrou fixação do radiofármaco de grande intensidade no andar superior do abdómen, em situação mediana/paramediana direita, em localização correspondente à formação nodular identificada por TC.
- *TC toracoabdominopélvica*, que revelou dissecção da aorta a jusante da prótese, que se estende para a aorta abdominal até à artéria ilíaca primitiva direita, sem envolvimento dos troncos supra-aórticos e com perfusão simultânea do verdadeiro e falso lúmen; formação nodular sólida hiper-captante e ligeiramente heterogénea, bem circunscrita e com 4,5 cm de maior diâmetro em topografia interaortocava e ao nível da emergência do tronco celiaco (Figura 3).
- Registo de *Holter* e monitorização ambulatória da pressão arterial, que não mostraram alterações relevantes.
- *Ecocardiograma transtorácico*, que evidenciou ventrículo esquerdo com hipertrofia concêntrica e função sistólica global conservada; prótese tubular na aorta ascendente; regurgitação aórtica ligeira.

Na sequência dos exames realizados, foi referenciada à cirurgia geral, tendo sido submetida a laparoscopia para excisão da lesão, sob anestesia geral. A cirurgia e o pós-operatório decorreram sem intercorrências e com manutenção dos valores tensionais dentro da normalidade.

Download English Version:

<https://daneshyari.com/en/article/7536555>

Download Persian Version:

<https://daneshyari.com/article/7536555>

[Daneshyari.com](https://daneshyari.com)