



UNIVERSIDADE DA BEIRA INTERIOR  
Ciências da Saúde

**Diagnóstico e tratamento da dissecção aórtica  
aguda: o que há de novo**  
**Valorização dos novos métodos de diagnóstico e  
tratamento da dissecção aórtica aguda**

**Ana Rita de Jesus Rodrigues**

Dissertação para obtenção do Grau de Mestre em  
**Medicina**  
(ciclo de estudos integrado)

Orientador: Professor Doutor Luís Bronze

Covilhã, abril de 2016

# Dedicatória

Aos meus pais, pelo sacrifício e dedicação, pela proteção e segurança constantes, por acreditarem em mim e me apoiarem incondicionalmente em todas as decisões e diferentes fases da minha vida, pelo amor que me nutrem e pela felicidade que sempre me proporcionaram.

## Agradecimentos

Ao meu orientador, Prof. Doutor Luís Bronze, pela orientação, pelo empenho e disponibilidade ao longo desta jornada. Obrigada também pela receptividade no esclarecimento de todas as minhas dúvidas. Acima de tudo, obrigada pelo saber partilhado e por estimular o meu gosto pelo conhecimento.

Ao Doutor Álvaro Laranjeira Santos, por me ter dado oportunidade de presenciar o “*Second Thoracic Aorta Lisbon Symposium*” e por disponibilizar o seu tempo e saber na resposta às minhas questões, desta forma enriquecendo este trabalho.

À minha mãe, pelos abraços calorosos, pelas palavras sábias nos momentos oportunos, pelo ânimo nos momentos de desespero, e pela garra e determinação que desde cedo tomei como exemplos e que me fizeram chegar até aqui.

Ao meu pai, pelo carinho, pela prontidão do auxílio, pela leveza do seu carácter, pela valorização e orgulho que tem por mim, e por fazer das minhas as suas tristezas e vitórias.

Ao Tiago, por todo o amor e paciência e por caminhar de mãos dadas comigo neste percurso.

Ao meu grupo de amigos, que me fez sentir em casa todos estes anos, pela amizade, pela partilha e pelo mútuo apoio.

## Resumo

A dissecção aórtica aguda é uma condição potencialmente letal, com morbimortalidade significativa e taxa de mortalidade de 1-2% a cada hora se não tratada, necessitando de diagnóstico rápido e intervenção precoce. O objetivo deste trabalho é rever a dissecção aórtica aguda e o estado da arte no seu diagnóstico e tratamento. Foi selecionada a informação considerada relevante na literatura disponível e em artigos científicos publicados nos últimos 5 anos, na língua inglesa, pesquisados no motor de busca “PubMed”.

O sintoma mais comum é a dor intensa de início súbito, descrita como “sensação de rasgadura ou esfaqueamento”. Após a anamnese, exame físico e exames laboratoriais de rotina, novos biomarcadores têm surgido com potencial papel diagnóstico. Os mais promissores incluem D-dímeros, metaloproteinases da matriz extracelular, cadeia pesada de miosina, fragmentos solúveis de elastina, endotelina e fator de transformação do crescimento beta. A radiografia de tórax pode indicar a condição e o eletrocardiograma sugere possíveis complicações agudas. O *gold-standard* imagiológico para o diagnóstico é a tomografia computadorizada por multidetecores, embora a ressonância magnética e ecografias transtorácica e transesofágica tenham outras vantagens em doentes e ambientes selecionados.

Todos os doentes devem receber tratamento para diminuição da tensão arterial e frequência cardíacas e controlo da dor. Se a dissecção for de tipo A, a cirurgia é emergente. Em caso de dissecção incompleta do arco, devem-se considerar as suas características e individualidade do doente antes de optar por reparação total ou do hemiarco. Doentes com défices neurológicos não devem ser submetidos a cirurgia, embora sejam necessários mais estudos para corroborar esta afirmação. Doentes com síndrome de má perfusão devem ser submetidos a cirurgia ou tratamento híbrido imediato. Na dissecção aórtica aguda tipo B não complicada, o tratamento é médico e de suporte. São necessários estudos randomizados sobre a eficácia do uso profilático de intervenção endovascular nestes doentes. Se complicada, deve optar-se por abordagem endovascular, com ou sem fenestração ou *stenting* adjuvantes, em doentes sem limitações anatómicas. Caso contrário, deve-se realizar cirurgia aberta. Apesar dos avanços no diagnóstico e tratamento da dissecção aórtica aguda, o sucesso permanece subótimo.

## Palavras-chave

Aorta; dissecção aórtica aguda; diagnóstico; tratamento; estado da arte.

## Abstract

Acute aortic dissection is a life-threatening condition, with significant morbidity and a mortality rate of 1-2% per hour if left untreated, so it needs a quick diagnosis and early intervention. The aim of this work is to review the acute aortic dissection and state-of-the-art in its diagnosis and treatment. The information considered relevant was selected in the literature available and in scientific papers published in the last five years, in English, searched in "PubMed" search engine.

The most common symptom is the sudden onset of an intense pain, described as a "feeling of tearing or stabbing." After the anamnesis, physical examination and routine laboratory tests, new biomarkers have emerged with potential diagnostic value. The most promising include D-dimers, extracellular matrix metalloproteinases, myosin heavy chain, soluble fragments of elastin, endothelin and beta transforming growth factor. Chest X-ray may indicate the condition and the electrocardiogram indicates possible acute complications. The imagiological gold-standard for the diagnosis of acute aortic dissection is multidetector computed tomography, although magnetic resonance and transthoracic and transesophageal ultrasound have other benefits in selected patients and environments.

Every patient should receive treatment to lower blood pressure and heart rate and to control the pain. If the dissection is type A, the surgery is emergent. In the presence of an incomplete arch dissection, one should consider its characteristics and the individuality of the patient before opting for total or hemiarch repair. Patients with neurological deficits should not undergo surgery, although further studies are needed to corroborate this statement. Patients with poor perfusion syndrome should receive immediate surgical repair or hybrid treatment. In uncomplicated acute type B aortic dissection, treatment is medical and supportive. Randomized studies are needed on the efficacy of prophylactic use of endovascular intervention in these patients. If its complicated, an endovascular approach should be chosen, with or without adjuvant fenestration or stenting, in patients without anatomical limitations. Otherwise, it must be held open surgery. Despite advances in diagnosis and treatment of acute aortic dissection, success remains suboptimal.

## Keywords

Aorta; acute aortic dissection; diagnosis; treatment; state-of-the-art.

# Índice

Dedicatória.....	ii
Agradecimentos .....	iii
Resumo .....	iv
Palavras-chave .....	iv
Abstract.....	v
Keywords .....	v
Lista de Figuras.....	viii
Lista de Acrónimos.....	ix
1. Introdução e contextualização .....	1
1.1. Objetivos .....	2
1.2. Metodologia.....	2
2. A artéria aorta .....	3
2.1. Anatomia .....	3
2.2. Histologia.....	4
2.3. Fisiologia .....	4
2.4. O envelhecimento da aorta .....	5
3. Síndromes aórticas agudas .....	6
3.1. Definição .....	6
3.2. Patologia e manifestações clínicas comuns .....	6
4. Dissecção da aorta .....	7
4.1. Definição e classificação .....	7
4.2. Epidemiologia e fatores associados.....	8
4.3. Manifestações clínicas e complicações .....	9
4.4. Achados laboratoriais .....	10
4.4.1. Biomarcadores.....	11
4.5. Imagiologia diagnóstica.....	14
4.5.1. Radiografia de tórax e Eletrocardiograma.....	14
4.5.2. Tomografia computadorizada.....	15

4.5.3. Ressonância magnética .....	17
4.5.4. Ecocardiografia.....	18
4.6. Tratamento médico da dissecção aórtica aguda .....	19
4.7. Tratamento definitivo da dissecção aórtica aguda tipo A .....	20
4.8. Tratamento definitivo da dissecção aórtica tipo B .....	24
4.8.1. Tratamento da dissecção aórtica tipo B não complicada .....	24
4.8.2. Tratamento da dissecção aórtica tipo B complicada .....	25
5. Conclusões finais e perspetivas futuras .....	27
6. Referências bibliográficas.....	29
7. Anexos .....	35
Anexo I. Entrevista ao Dr. Álvaro Laranjeira Santos .....	36

# Lista de Figuras

Figura 1. Segmentos da aorta ascendente e descendente.

Figura 2. Classificação anatómica da dissecção aórtica.

Figura 3. Distribuição e impacto clínico da má perfusão associada à dissecção aórtica aguda tipo A de Stanford.

Figura 4. Radiografia torácica de um doente com dissecção aórtica com botão aórtico aumentado e sinal de cálcio (seta branca).

Figura 5. TC com contraste de uma dissecção aórtica demonstrando fenestração do *flap* da íntima (seta preta) na artéria aorta com material contrastado a fluir do LV, pequeno e densamente opacificado, para o LF, menos opacificado e maior.

Figura 6. Imagens axiais de aortografia por TC.

Figura 7. Ecografia transtorácica de uma dissecção aórtica aguda tipo A.

Figura 8. Ecografias transesofágicas.

Figura 9. Procedimentos na raiz aórtica poupadores da válvula.

Figura 10. Técnicas cirúrgicas da DAA tipo A.

Figura 11. Síndrome de má perfusão.

Figura 12. TEVAR.

## Lista de Acrónimos

ALT	Alanina transaminase
AST	Aspartato transaminase
AVC	Acidente Vascular Cerebral
CPK	Creatina fosfoquinase
CPM	Cadeia pesada de miosina
DA	Dissecção aórtica
DAA	Dissecção aórtica aguda
EAM	Enfarte agudo do miocárdio
ECG	Eletrocardiograma
ET	<i>Elephant Trunk</i>
ETE	Ecografia transesofágica
ETT	Ecografia transtorácica
FET	<i>Frozen Elephant Trunk</i>
FSE	Fragmentos solúveis de elastina
HIM	Hematoma intramural
IRAD	Registo Internacional da Dissecção Aórtica Aguda
ITMP	Inibidor tecidual de metaloproteinases
LF	Lúmen falso
LV	Lúmen verdadeiro
MPM	Metaloproteinases da matriz

PCR	Proteína C reativa
Raio-X	Radiografia
RM	Ressonância magnética
SAA	Síndromes aórticas agudas
SIRS	Síndrome de Resposta Inflamatória Sistémica
SM	Síndrome de Marfan
SMP	Síndrome de má perfusão
TC	Tomografia Computadorizada
TCMD	Tomografia Computadorizada com Multidetetores
TEP	Tromboembolismo pulmonar
TGF- $\beta$	Fator de transformação do crescimento beta
UAP	Úlcera aterosclerótica penetrante

# 1. Introdução e contextualização

A dissecção aórtica aguda (DAA) é uma condição cardiovascular potencialmente catastrófica. Foi descrita detalhadamente pela primeira vez em 1760, por Frank Nicholls, no relatório da autópsia do rei George II. Só mais tarde, em meados do século XX, foi publicada a primeira grande série de casos e realizada a primeira intervenção cirúrgica. Em 1965, DeBakey *et al.* estabeleceram um sistema classificativo em seu nome, após identificarem apresentações clínicas e prognósticos diferentes conforme o tipo de DAA. Cinco anos depois, adveio a classificação de Stanford, criada com base nas diferentes práticas terapêuticas utilizadas na aorta ascendente *versus* descendente. (1) Assim, a DAA revela-se uma doença relativamente recente, com limitação de dados sobre os fatores de risco, incidência e prognóstico, devida, principalmente, à ausência de estudos contemporâneos de base populacional (embora tenham surgido novos dados de múltiplos registos). (2)

Ainda assim, sabe-se que é responsável por elevada morbimortalidade, com taxas de mortalidade precoce de 18 a 25%, matando 2,78 pessoas por cada 100 000 habitantes (dados globais de 2010). (3-5) Vários fatores podem contribuir para esta realidade. Existe uma taxa de erro diagnóstico de 38% na avaliação inicial, responsável pela morte de muitos doentes antes do estabelecimento de um diagnóstico definitivo. (6) Esta dificuldade deve-se, em parte, à sensibilização deficitária dos médicos para a DAA, explicada pela menor frequência desta condição comparativamente a outras doenças cardiovasculares agudas, reportando-se 3 a 16 casos por 100 000 pessoas por ano. (7) Por outro lado, a variabilidade da sintomatologia inicial, relacionada com a distribuição do envolvimento aórtico, também complica a sua identificação. (8) Uma vez estabelecida a suspeita de DAA, advêm outras barreiras na confirmação do diagnóstico, pois, apesar de os métodos diagnósticos imagiológicos de doenças da aorta terem melhorado significativamente - particularmente com a tomografia computadorizada por multidetectors (TCMD) e a ressonância magnética (RM) -, são limitados às técnicas de imagem avançada, que são dispendiosas, morosas, pressupõem o uso de contraste e/ou exposição a radiação e ainda não estão disponíveis em todos os serviços de saúde. (4, 9)

A taxa de mortalidade da DAA aumenta 1 a 2% a cada hora se não for imediatamente tratada. (9) No entanto, a morbimortalidade intraoperatória permanece alta em doentes com DAA do tipo A, principalmente se houver envolvimento da aorta ascendente, arco aórtico e aorta descendente - um completo desafio para os cirurgiões. Contudo, avanços recentes no conhecimento e prática de vários aspetos destas complexas cirurgias criaram a expectativa de melhoria dos resultados nestes doentes. (10) Durante a última década foram publicados novos

dados relativamente ao tratamento da DAA tipo B, com abordagens cirúrgicas e técnicas endovasculares promissoras. (4)

## 1.1. Objetivos

O objetivo principal desta dissertação inclui a revisão da dissecção aórtica aguda e do estado da arte no seu diagnóstico e tratamento.

## 1.2. Metodologia

Foi estudada e selecionada a informação considerada relevante na literatura disponível, incluindo as *guidelines* de diagnóstico e tratamento das doenças aórticas da Sociedade Europeia de Cardiologia de 2014.

Utilizando o motor de busca “PubMed”, foram exaustivamente pesquisados artigos publicados nos últimos 5 anos, em língua inglesa, com os termos “*acute aortic syndromes*”, “*aortic dissection burden*”, “*biomarkers acute aortic dissection*”, “*transthoracic echocardiography acute aortic dissection*”, “*management of acute aortic dissection*”, “*imaging diagnosis acute aortic syndromes*”, “*magnetic resonance imaging diagnosis acute aortic syndromes*”, “*echocardiography diagnosis acute aortic dissection*”, “*type A acute aortic dissection treatment*”, “*international registry of acute aortic dissection type A*”, “*hemiarth replacement type A*”, “*surgery type A acute aortic dissection coma*”, “*medical treatment type B acute aortic dissection*”, “*uncomplicated type B acute aortic dissection*”. A última pesquisa foi efetuada em 26 de março de 2016. Os artigos foram selecionados pela relevância na epidemiologia, fisiopatologia, diagnóstico e tratamento da dissecção aórtica aguda. Inclusivamente, foi dada maior importância a artigos de revisão e meta-análises do que a outros com menor impacto estatístico, como *case-reports* e estudos realizados em um só centro.

Foi também valorizada a opinião de um perito nacional no tratamento da doença aórtica, o Doutor Álvaro Laranjeira Santos, Cirurgião Cardiorádico no Hospital de Santa Marta.<sup>1</sup>

---

<sup>1</sup> Perito na matéria, com extensa prática e publicações sobre o tema.

## 2. A artéria aorta

### 2.1. Anatomia

A aorta é a maior artéria do corpo humano e encontra-se dividida anatomicamente pelo diafragma nos segmentos torácico e abdominal. O primeiro subdivide-se em aorta ascendente, arco aórtico e aorta descendente. O segundo está subdividido pela raiz das artérias renais direita e esquerda nos segmentos suprarenal e infrarenal. (4, 11)

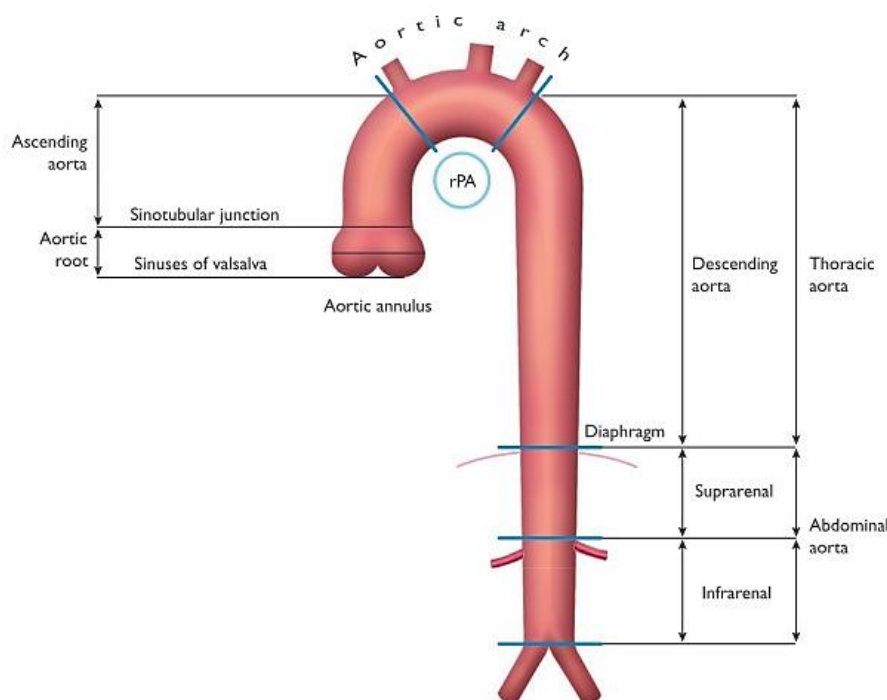


Figura 1. Segmentos da aorta ascendente e descendente. rPA: artéria pulmonar direita. (12)

A parte ascendente da aorta é intrapericárdica e tem um diâmetro de cerca de 2,5 centímetros. (13) A sua primeira porção é a raiz aórtica, que se estende da válvula aórtica à junção sinotubular. Logo a partir da raiz da aorta, mais precisamente nos seios de Valsalva, originam-se as artérias coronárias direita e esquerda. A porção superior da aorta ascendente inicia-se na junção sinotubular e é contínua com o arco aórtico, que se curva em forma de “U” invertido. Do arco da aorta originam-se o tronco braquiocefálico, a artéria carótida comum esquerda e a artéria subclávia esquerda. A jusante desta, inicia-se a aorta torácica descendente, a partir da qual se geram doze pares de artérias intercostais posteriores, um par de artérias subcostais, algumas artérias frénicas e ramos viscerais (11, 13). Após atravessar o hiato aórtico diafragmático, a aorta abdominal, com cerca de 13 centímetros de

comprimento, dá origem a três planos vasculares - linha mediana anterior, plano lateral e posterolateral. (13) O primeiro tem artérias que se distribuem para o trato digestivo: o tronco celíaco e artérias mesentéricas superior e inferior. No plano lateral, as artérias são pares e suprem os órgãos urogenitais e endócrinos: artéria suprarrenal, renal e gonadal. Finalmente, o plano posterolateral inclui a artéria frênica inferior e artéria lombar. Existe ainda a artéria sacral mediana que se origina da aorta abdominal num plano posterior. A aorta termina bifurcando-se nas artérias ilíacas comuns direita e esquerda. (11, 13)

## 2.2. Histologia

A parede da aorta é composta por três camadas histológicas: *tunica intima*, *tunica media* e *tunica adventitia*. A *tunica intima* é revestida por células endoteliais e separa-se da segunda camada pela lâmina elástica interna. A *tunica media* é composta por “unidades lamelares” - camadas concêntricas de elastina interpostas por células musculares lisas - e por fibras de colagénio. A lâmina elástica externa interpõe-se entre a *tunica media* e a *tunica adventitia*. Esta última contém fibras de colagénio, fibroblastos, pequenos nervos, *vasa vasorum* e linfáticos. (4, 11)

Sob condições normais, são as unidades lamelares da *tunica media* que conferem elasticidade à aorta, permitindo-lhe resistir a parte do *stress* hemodinâmico. Quando a sua capacidade de extensão é superada por forças mecânicas adicionais, a resistência da aorta à tração passa a ser concedida pelas fibras de colagénio existentes na *tunica media* e *adventitia*. (11)

## 2.3. Fisiologia

A artéria aorta não só é o meio condutor de sangue desde o ventrículo esquerdo aos restantes vasos da circulação sistémica, como também desempenha um papel no controlo da pressão arterial e frequência cardíaca. É através dos barorreceptores presentes na aorta ascendente e arco aórtico que se faz o envio de sinais ao Sistema Nervoso Central que, por sua vez, gera descargas elétricas que irão ser conduzidas ao Sistema Cardiovascular. Assim, um aumento súbito da pressão sanguínea nas paredes da aorta resulta numa diminuição da frequência cardíaca e da resistência vascular sistémica; contrariamente, uma diminuição repentina da pressão vai desencadear um aumento destes dois parâmetros. (4) Adicionalmente, a função de Windkessel, que se refere à distensão das paredes arteriais em resposta ao aumento da pressão sanguínea durante a sístole e à sua compressão com a diminuição da pressão

sanguínea durante a diástole, confere à aorta um papel importante na manutenção de uma pressão sanguínea arterial constante durante todo o ciclo cardíaco e na manutenção da perfusão dos órgãos durante a diástole.

## 2.4. O envelhecimento da aorta

Por norma, o diâmetro da aorta decresce à medida que se afasta da sua raiz nunca excedendo os 4 centímetros em adultos normais. Com o avançar da idade, há um aumento fisiológico da dilatação da aorta (cerca de 0,9 milímetros no homem e 0,7 milímetros na mulher a cada década) que resulta: do aumento da razão colagénio-elastina; da desorganização das fibras elásticas e de unidades lamelares mais finas e fragmentadas; da deposição de colagénio e calcificação das fibras elásticas com espessamento da parede; e de alterações arterioscleróticas que aumentam o endurecimento da aorta. (4, 11)

## 3. Síndromes aórticas agudas

### 3.1. Definição

As síndromes aórticas agudas (SAA) são condições que partilham as mesmas características clínicas e têm um carácter emergente devido à sua potencial letalidade.

Este grupo inclui três entidades: dissecção aórtica (DA), hematoma intramural (HIM) e úlcera aterosclerótica penetrante (UAP). (4, 11, 14-16) Apesar de distintas, estão interrelacionadas e ocorrem ao longo de um espectro de apresentação e evolução. (7)

### 3.2. Patologia e manifestações clínicas comuns

As SAA são caracterizadas por uma ruptura aguda da integridade da túnica íntima da aorta que permite a entrada de sangue para o espaço entre a íntima e a média. (7) O sangue nesse espaço desencadeia uma resposta inflamatória que culmina em necrose e apoptose das células musculares lisas e na degeneração do tecido elástico, provocando dilatação e rutura da aorta. (4)

A manifestação clínica mais comum é a “dor aórtica” - uma dor aguda, excruciante, que os doentes descrevem como “sensação de rasgadura”. A dor pode ter um início mais localizado, normalmente retrosternal, e progredir, irradiando para o dorso ou até mesmo para os membros inferiores, à medida que a dilatação e rutura da aorta se estendem ao longo da artéria para envolver outros vasos e/ou órgãos. (4, 15, 16) Sintomas variáveis não específicos podem obrigar o clínico a ponderar outras etiologias.

## 4. Dissecção da aorta

### 4.1. Definição e classificação

A dissecção da aorta envolve a disrupção da *tunica intima* por dilaceração ou hemorragia intramural, com consequente separação da íntima e média. O fluxo pulsátil de sangue cria, então, um plano de dissecção formando um falso lúmen entre as duas camadas, que se pode tornar num verdadeiro lúmen caso sobrevenha uma disrupção secundária da íntima com formação de um ou mais locais de reentrância. (4, 17) Esse plano pode expandir-se no sentido anterógrado ou, menos frequentemente, em direção retrógrada. (11, 14) Se a *tunica adventitia* for igualmente corrompida, dá-se uma rutura da aorta. (4)

Atualmente utilizam-se os sistemas de classificação de Stanford e de DeBakey que se baseiam na localização anatómica da dissecção. A dissecção de Stanford tipo A implica o envolvimento da aorta ascendente, proximal à origem da artéria subclávia esquerda, com ou sem extensão à aorta descendente. O tipo B é definido pela ausência de envolvimento da aorta ascendente, isto é, a jusante da raiz da subclávia esquerda. Este esquema de classificação é útil para uma avaliação rápida do tipo de tratamento a aplicar. (16) O sistema de classificação de DeBakey divide a dissecção em três tipos: I (envolvimento da aorta ascendente e descendente), II (aorta ascendente) e III (aorta descendente, após a raiz da artéria subclávia esquerda). O tipo III subdivide-se em subtipos IIIa, caso a dissecção envolva apenas a aorta torácica, e IIIb, quando se estende distalmente ao diafragma, para a aorta abdominal. (4, 11)

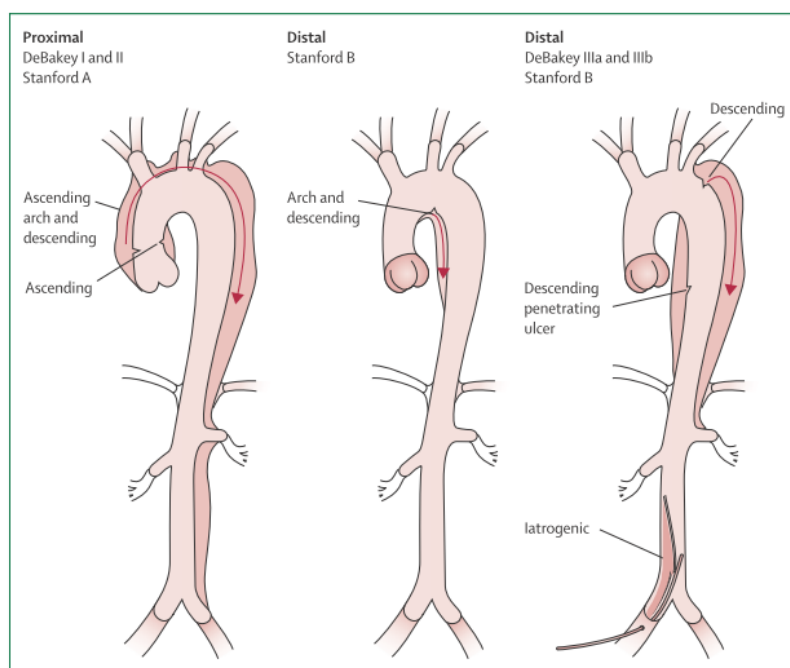


Figura 2. Classificação anatômica da dissecção aórtica. (18)

De acordo com as linhas de orientação europeias atuais, a DA subdivide-se em: aguda, quando os sintomas têm menos de 14 dias; subaguda, se estão presentes entre 15 a 90 dias; ou crónica, quando ultrapassam os 90 dias. (4) Porém, uma análise à base de dados do Registo Internacional da Dissecção Aórtica Aguda (IRAD) sugere uma classificação temporal diferente, uma vez que a sobrevivência cumulativa sofre decréscimos significativos conforme a dissecção seja: hiperaguda (início dos sintomas há menos de 24 horas), com sobrevivência cumulativa de 94-99%; aguda (2 a 7 dias), 82-93%; subaguda (8 a 30 dias), 77-92% ou crónica (início dos sintomas há mais de 30 dias), 73-91%. Esta sugestão classificativa permite uma melhor precisão prognóstica e poderá alterar de forma benéfica o tipo de abordagem escolhida para os doentes. (19)

O Dr. Álvaro Laranjeira Santos, Cirurgião Cardiorádico, indicou em conversa (março 2016) que prefere utilizar um sistema classificativo que o próprio criou, dividindo os doentes em quatro grupos distintos com base em dois fatores prognósticos: a idade e a presença ou ausência de síndrome de má perfusão (SMP). Assim: doentes com menos de 75 anos e sem SMP obtêm bons resultados; doentes com mais de 75 anos e sem SMP têm uma recuperação mais lenta, mas os resultados são satisfatórios; doentes com menos 75 anos e SMP apresentam resultados piores; se idade superior a 75 anos e SMP, o prognóstico é reservado.

## 4.2. Epidemiologia e fatores associados

A informação epidemiológica da DA é limitada. Num estudo realizado no Reino Unido em 2013, Oxford Vascular Study, (20) a incidência de DA toracoabdominal foi calculada em 6 em cada 100 000 pessoas por ano. Dos eventos ocorridos, 71,2% foram classificadas como Stanford tipo A e 28,8% do tipo B. A idade média foi de 72 anos, com um aumento do risco com a idade. Os homens são mais afetados que as mulheres, com uma razão reportada de 1,5-2:1. (2, 17, 20) As taxas de morbimortalidade são mais elevadas quando a DA é aguda, principalmente no primeiro e segundo dias. (11) Além da hipertensão, que se relaciona fortemente com a DAA, existem outros fatores de risco reportados, como história pessoal tabágica, doenças aórticas prévias, história familiar de doenças da aorta, história de cirurgia cardíaca, trauma torácico e uso de drogas ilícitas (como cocaína e anfetamina). (2, 4)

### 4.3. Manifestações clínicas e complicações

Os mecanismos que produzem sinais e sintomas advêm da dilaceração da íntima, hematoma dissecante, oclusão de artérias e compressão de tecidos adjacentes. (17) A manifestação clínica mais comum é a dor torácica (presente em 80% dos casos) de início súbito, severa, descrita como uma sensação de esfaqueamento ou de rasgadura. (4, 11, 15) Menos frequentemente, pode ser sentida como um ardor torácico, pressão ou dor pleurítica. (11) A dor pode irradiar para as costas (40%) ou abdômen (25%), migrando pelo percurso da própria dissecação em 17% dos casos. (4, 11, 15-17) Em 5 a 15% dos casos, a dor pode ser silenciosa ou estar ausente na apresentação inicial. (15)

As complicações e respectivas manifestações vão depender da localização e evolução da DA. No sistema cardiovascular, a rutura da aorta é a principal causa de morte por DA, seguida da regurgitação da válvula aórtica. Estas condições podem causar insuficiência cardíaca congestiva (7% de todos os casos) e tamponamento cardíaco (em menos de 20% das DA do tipo A), provocando síncope (9%). A regurgitação pode agravar uma possível isquemia ou enfarte do miocárdio já presentes (10-15% das DA). Paragem cardiorrespiratória e morte súbita também foram descritos. (4, 11, 17) No sistema pulmonar, pode ocorrer derrame pleural, hemotórax e hemoptise devido a compressão da artéria pulmonar ou a fístula entre a aortotraqueal ou aortobrônquica. (4, 11) No sistema neurológico, o acidente vascular cerebral (AVC) agudo (6%) ou acidente isquémico transitório podem ser o resultado de má perfusão cerebral, hipotensão, tromboembolismo distal ou compressão de nervos periféricos. Consequentemente, sintomas neurológicos podem estar presentes em 15 a 40% dos casos (metade são transitórios). Na afetação das artérias espinhosas, pode ocorrer paraparésia ou paraplegia. Neuropatia isquémica, síndrome da medula espinhal, encefalopatia e coma também são possíveis complicações. (4, 11, 17) Outras síndromes de má perfusão proximal ou distal, como isquemia mesentérica, insuficiência renal aguda pré-renal e isquemia de extremidades, podem ocorrer. (4, 11, 17)

Nesta sequência, os sinais e achados físicos são subordinados à patogenia. Podem incluir sopro diastólico por insuficiência aórtica, melhor audível nos focos da base, dor precordial, ausência de pulsos periféricos com sinais de isquemia dos membros, síncope, sinais de choque cardiogénico; dispneia, taquicardia, hemoptise maciça; manifestações neurológicas como síncope, afasia, desvio da comissura labial, convulsões, amnésia global transitória, distúrbios da consciência, coma, paraparésia, paraplegia; dor abdominal não específica ou hemorragia gastrointestinal. A hipertensão está presente na maioria dos casos (70%), embora os doentes se possam apresentar hipotensos ou normotensos. Raramente, existe rouquidão, disfagia, síndrome de Horner, síndrome da veia cava superior, massas pulsáteis no pescoço ou abdômen, hematémeses, hemoptises, sinais de pancreatite e febre inexplicada. (4, 11, 17)

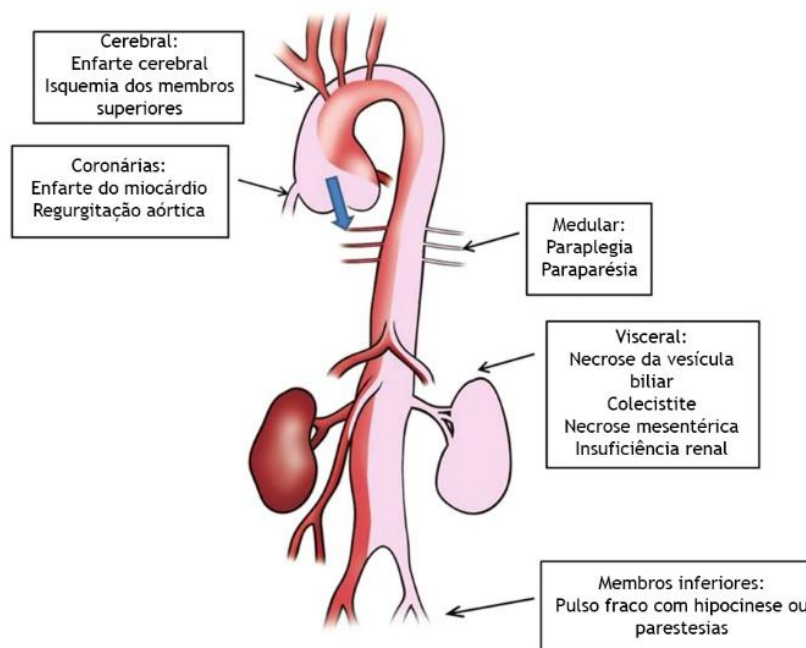


Figura 3. Distribuição e impacto clínico da má perfusão associada à dissecção aórtica aguda tipo A de Stanford. (21)

#### 4.4. Achados laboratoriais

Os exames laboratoriais são úteis para o diagnóstico diferencial e para identificar possíveis complicações, devendo incluir: hemograma com fórmula leucocitária para detectar sinais de perdas sanguíneas, anemia, infecção e inflamação (Síndrome de Resposta Inflamatória Sistêmica - SIRS); proteína C reativa (PCR) para monitorizar a resposta inflamatória; pró-calcitonina para diagnóstico diferencial entre SIRS e sépsis; creatina fosfoquinase (CPK) para detectar lesões de reperfusão e rabdomiólise; troponina I ou T para avaliar isquemia ou enfarte do miocárdio; D-dímeros para identificar sinais de DA, tromboembolismo pulmonar (TEP) ou trombose; creatinina para avaliar a função renal; aspartato transaminase (AST) e alanina transaminase (ALT) para detectar isquemia ou doença hepática; lactato para reconhecer possível isquemia intestinal ou distúrbio metabólico; glicose para identificar Diabetes Mellitus e gasometria para avaliar a oxigenação e possíveis distúrbios metabólicos.

(4)

#### 4.4.1. Biomarcadores

A taxa de sobrevivência da dissecção aórtica aguda está diretamente relacionada com o diagnóstico precoce e tratamento eficiente. Todavia, os métodos de diagnóstico atuais são baseados em técnicas avançadas de imagiologia que são morosas e dispendiosas e nem sempre estão disponíveis. (5, 22) Para colmatar esta carência de testes imediatos e custo-efetivos, têm-se explorado os potenciais papéis de alguns biomarcadores no diagnóstico e orientação de casos de DAA.

Segundo as *guidelines* atuais, níveis elevados de D-dímeros plasmáticos aumentam a suspeita de DAA, principalmente se o exame for efetuado na primeira hora, embora a sua negatividade não exclua HIM ou UAP. (4) Alguns estudos têm sugerido que estes produtos da degradação da fibrina, indicativos de coagulação intravascular, poderão ser úteis para o diagnóstico de DAA, contudo, os seus resultados têm sido inconclusivos. Neste sentido, em 2015, Asha & Miers (9) e Cui *et al.* (23) realizaram revisões e meta-análises para analisar a precisão deste biomarcador na exclusão de DAA. Os resultados revelaram que os D-dímeros plasmáticos tinham uma sensibilidade elevada no diagnóstico de DAA (94,5% a 98,0%), mas especificidade agrupada baixa (41,9% a 69,1%), concluindo que em doentes com baixo risco de DAA, os níveis de D-dímeros são úteis para excluir esse diagnóstico. (9, 23) Assim, a vantagem deste biomarcador prende-se maioritariamente com o diagnóstico diferencial. (4)

A PCR é um marcador de inflamação sensível mas inespecífico, sendo também um fator de risco independente na deteção de inflamação vascular e predição do risco cardiovascular. Assim, poderá ser útil na estratificação do risco em doentes com DAA e como preditor de eventos adversos, mas o seu papel no diagnóstico é insatisfatório. (6, 22)

As metaloproteinases da matriz (MPM) são um grupo de enzimas da matriz extracelular, relacionadas com o reparo tecidual e doenças inflamatórias crónicas. Aquando o aumento de atividade das células intersticiais, as MPM são libertadas para o espaço intersticial e para a circulação, provocando colapso das fibras de colagénio, de elastina, proteoglicanos e fibronectina da média, o que culmina na remodelação da aorta com declínio da elasticidade e eventual dissecção. São reguladas por um fator de inibição proteica, o inibidor tecidual de metaloproteinases (ITMP). Alguns estudos sugerem que a concentração plasmática de MPM-9 e a sua atividade estão aumentadas em regiões com placas ateroscleróticas vulneráveis, em doentes hipertensos, com aneurisma aórtico abdominal e com DAA. Nestas duas últimas situações também foi demonstrado um declínio na concentração de ITMP. Sangiorgi *et al.* (24) relataram um aumento da concentração de MPM-9 uma hora após o início dos sintomas de DAA que se prolongou por dois meses na DAA tipo B. Este e outros estudos prévios realçam o valor das MPM no diagnóstico e seguimento das DAA. Chung *et al.* (25) demonstraram que a administração de doxiciclina como inibidor da síntese de MPM-2 e MPM-9 em ratos com

Síndrome de Marfan (SM) preveniu aneurismas da aorta torácica, destacando o potencial papel terapêutico dos inibidores da atividade de MPM na prevenção da DAA e da DA crónica. (6, 22, 26)

A cadeia pesada de miosina (CPM) do músculo liso é libertada para a circulação, tal como outras proteínas estruturais intracelulares, após isquemia, degeneração e necrose da túnica média aórtica. Encontra-se até 20 vezes mais elevada na DAA em comparação com os níveis base da DA crónica. A concentração plasmática deste biomarcador é significativamente maior nas primeiras 3 a 6 horas após o início dos sintomas. A sua especificidade e sensibilidade são dependentes do tempo: estabelecido um *cut-off* de 2,5 µg/L, documentou-se uma sensibilidade de 90,9% e especificidade de 98% nas primeiras 3 horas, passando a 90% e 97%, respetivamente, nas primeiras doze horas. Os valores séricos deste marcador estão também relacionados com o comprimento e localização da dissecção, sendo mais elevados se a DA for proximal. Assim, a CPM é um biomarcador promissor no diagnóstico de DAA, especialmente em fases mais precoces do episódio, tendo como limite a janela temporal. (6, 22)

A isoenzima BB da CPK está a ser explorada como marcador do músculo liso vascular uma vez que alguns estudos documentaram um pico de concentração 6 horas após o início do quadro sintomatológico, ampliando a janela temporal diagnóstica da CPM. (22)

Um homólogo da troponina cardíaca no músculo liso, a calponina, é expressa em células do músculo liso. Revelaram-se elevadas concentrações plasmáticas de calponina na DAA, que assim permaneceram nas primeiras 24 horas. (6, 22)

Mais estudos deverão ser realizados para estabelecer o papel destes três marcadores do músculo liso (CPM, isoenzima BB da CPK e calponina) no diagnóstico de DAA.

A elastina é uma proteína estrutural da parede vascular, presente em grandes quantidades na parede aórtica servindo a sua constrição e dilatação. Uma vez iniciada a DAA, os processos inflamatórios e enzimas proteolíticas libertadas desencadeiam a fragmentação da elastina, originando fragmentos solúveis de elastina (FSE) que ficam em circulação por 72 horas. Shinohara *et al.* (27) documentaram que a concentração de FSE era menor em doentes com trombo oclusivo do falso lúmen do que aqueles sem trombo formado. Esta é uma limitação deste marcador na deteção de DAA. Porém, o seu alto valor preditivo negativo confere-lhe importância na exclusão deste diagnóstico. Adicionalmente, verificou-se que os valores de FSE em circulação subiam logo desde os primeiros 42 minutos, sendo uma vantagem no diagnóstico precoce. O mesmo estudo demonstrou que os FSE positivaram mais significativamente em doentes com DAA do que em doentes com enfarte agudo do miocárdio (EAM), revelando um possível papel no diagnóstico diferencial. Como desvantagens, aponta-se a morosidade dos ensaios atualmente disponíveis (duração de cerca de três horas) e um aumento inferior a duas vezes os valores do grupo de controlo saudável. (6, 22, 28)

A endotelina-1 é o vasoconstritor conhecido mais potente e também contribui para a proliferação celular do músculo liso. Níveis elevados de endotelina no plasma são indicativos de lesão endotelial e disfunção endotelial severa. Podem estar associados a doença aórtica aguda, hipertensão, insuficiência cardíaca, EAM, choque cardiogénico e doença renal. O seu precursor, grande endotelina-1, tem uma semivida e concentração plasmática superiores, podendo ser usado mais facilmente como biomarcador. Wagner *et al.* (29) documentaram um aumento da concentração de endotelina 1 e 2 em doentes com DAA e rutura aneurismática e naqueles que não sobreviveram, realçando um possível papel diagnóstico e prognóstico. (6)

O fator de transformação do crescimento beta (TGF- $\beta$ ) é uma molécula de sinalização acoplada a uma proteína de matriz extracelular, a fibrilina-1, responsável por regular a sua ação. (5, 30) A ativação da TGF- $\beta$  está relacionada com proliferação celular, diferenciação, apoptose e formação da matriz extracelular. (6) Em situações patológicas, como por exemplo, mutações na fibrilina-1 na SM, a corrupção deste complexo desencadeia a libertação da TGF- $\beta$  da ação reguladora da fibrilina-1, que se mantém, assim, ativa de forma errónea. Por isto, é utilizada como monitorização terapêutica da remodelação aórtica em doentes com SM. (22, 30) Suzuki *et al.* (22) desenvolveram um estudo preliminar que demonstrou elevação plasmática de TGF- $\beta$  em doentes com DAA cerca de 5 vezes superior (mediana de 25,4 ng/mL) em comparação com indivíduos saudáveis. Os doentes com DAA tipo A revelaram valores duas vezes superiores relativamente a doentes com DAA tipo B. Assim, postula-se que a TGF- $\beta$  seja um potencial biomarcador de DAA em doentes sem SM. (22, 30)

O biomarcador ideal seria altamente específico e sensível, de quantificação fácil e económica e de rápida obtenção. Na ausência dessa possibilidade, o diagnóstico deverá basear-se nas vantagens e desvantagens dos marcadores atualmente disponíveis, devendo ser exploradas as suas funções individuais e coletivas para que seja possível a criação de um algoritmo diagnóstico eficiente na deteção precoce desta doença potencialmente catastrófica.

## 4.5. Imagiologia diagnóstica

Os objetivos básicos da imagiologia na DAA, além da confirmação do diagnóstico, incluem a avaliação de toda a aorta, classificação da dissecção, identificação do envolvimento da válvula aórtica, de ramos aórticos e estruturas adjacentes e a definição de indicadores de urgência (ex.: hemorragia pericárdica, mediastínica ou pleural). (4, 31)

A tomografia computadorizada (TC), a RM e a ecocardiografia transesofágica (ETE) são modalidades imagiológicas comumente utilizadas com sensibilidades e especificidades comparáveis, o que lhes confere igual eficácia na confirmação ou exclusão do diagnóstico de DAA. (4, 31) Contudo, a TC e a RM são melhores na avaliação da extensão e envolvimento de ramos da aorta e na deteção de HIM, UAP e lesões aórticas traumáticas. (4) A ETE com Doppler é superior a documentar o fluxo através das ruturas, localizando-as; é útil em doentes muito instáveis e na monitorização de alterações no bloco operatório e nos cuidados intensivos pós-operatórios. (4)

A aortografia era o exame padrão mas a sua natureza invasiva, duração e custo limitaram o seu uso como técnica adjuvante da intervenção endovascular, tendo sido substituída pela TC no diagnóstico de DAA. (4, 14, 16)

O Dr. Álvaro Santos (março 2016) referiu, em entrevista, que o exame mais simples de realizar na prática é a ETE. Embora a angiografia por TC seja um ótimo exame, os hospitais periféricos portugueses nem sempre estão preparados para a realizar e relatar, além de ser um exame que requer algum tempo, crucial em doentes com DAA. Se, eventualmente, o doente já tiver a dissecção há alguns dias, prefere então realizar a angiografia por TC e programar a cirurgia.

### 4.5.1. Radiografia de tórax e Eletrocardiograma

A radiografia (raio-X) de tórax e o eletrocardiograma (ECG) são, por norma, efetuados em doentes com dor torácica e podem constituir as pistas iniciais para o diagnóstico. O primeiro aparece alterado em cerca de 80% dos casos, com aumento do contorno aórtico como alteração mais frequente (80-90% dos casos), seguido de uma silhueta cardíaca anormal e derrame pleural. Não obstante, uma silhueta cardíaca normal é insuficiente para excluir alterações da aorta ascendente. Se ocorrer calcificação do botão aórtico, com separação superior a 0,5-1,0 cm entre a calcificação da íntima e os tecidos aórticos mais periféricos, poderá surgir o “sinal de cálcio” no raio-X. Apesar disto, 12 a 15% dos doentes com DAA não

apresentam alterações ao raio-X. Os seus achados não são específicos e a sua interpretação é dependente do observador.

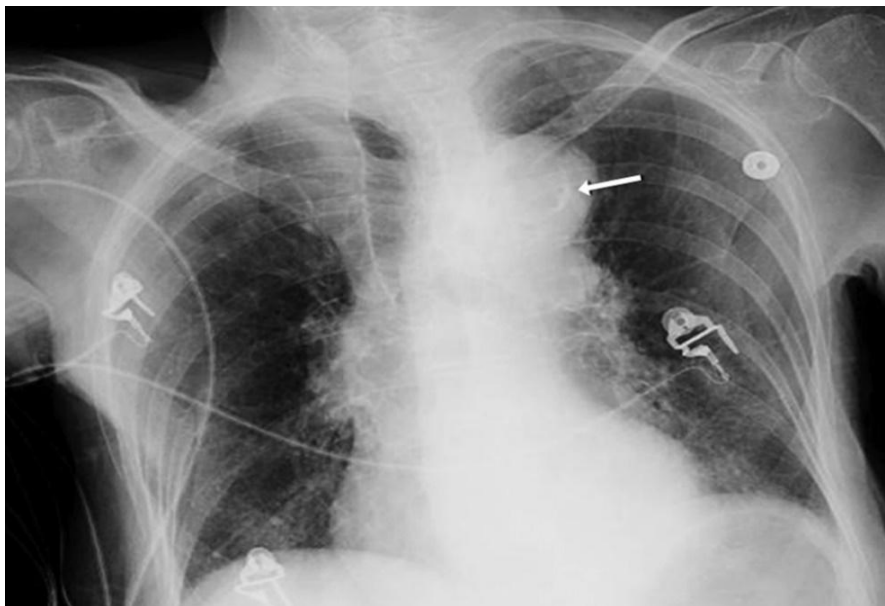


Figura 4. Radiografia torácica de um doente com dissecção aórtica com botão aórtico aumentado e sinal de cálcio (seta branca). (32)

O ECG, por sua vez, pode indicar complicações agudas (alterações da onda ST-T na isquemia ou EAM, em 15% dos doentes com DAA tipo A), hipertrofia do ventrículo esquerdo ou enfarte prévio. Em 30% dos doentes com DAA documentada, o ECG é normal. (5, 7, 11, 14)

#### 4.5.2. Tomografia computadorizada

A TC é o exame de imagem mais amplamente utilizado nas SAA, particularmente na DAA. (4) Preza pela sua disponibilidade generalizada, velocidade (aquisição de imagem em 10 a 20 segundos), alta sensibilidade (superior a 95% na DA) e possibilidade de reconstrução em três dimensões. (4, 14, 33) A TC transversal, *per se*, confere um detalhe anatómico excelente, permitindo localizar o início da dissecção e a sua relação com outros vasos. (14) Já a TCMD, tendo uma sensibilidade e especificidade de quase 100% no diagnóstico de DAA, permite identificar: os locais de entrância primária e reentrância; o lúmen verdadeiro (LV) e o lúmen falso (LF); calcificações e trombos; a extensão do envolvimento aórtico; evidência de rutura; o envolvimento das válvulas aórticas, artérias coronárias e outros vasos vitais; evidência de má perfusão de órgãos e a morfologia aórtica. (4, 33)

As principais desvantagens da angiografia por TCMD prendem-se com a exposição a radiação ionizante, o uso de contraste endovenoso iodado e alguns artefactos imagiológicos. O tamanho da aorta pode ser sobrestimado por cortes oblíquos relativamente ao seu lúmen e os movimentos cardíacos e valvulares podem simular uma dissecção. De forma a reduzir este artefacto de pulsação, a principal causa de erro diagnóstico com muitos falsos positivos, utiliza-se a técnica de ECG-gating, que consiste na monitorização do doente por eletrocardiografia durante a realização da TCMD. Se usada de forma prospetiva, a aquisição de imagens pode ser restrita a um período de tempo específico do ciclo cardíaco, por norma, a diástole; retrospectivamente podem ser seleccionadas apenas as imagens obtidas durante a fase do ciclo cardíaco escolhida. (14) O uso de um algoritmo de reconstrução de interpolação linear de 180° é uma alternativa para a redução do artefacto de pulsação. (4, 33) A TCMD com ECG-gating é usada para avaliar doentes com dor torácica aguda no serviço de urgências pois possibilita uma “tripla exclusão” de DAA, TEP e doença arterial coronária. (4) Posto isto, a TCMD com ECG-gating é a técnica de escolha para o diagnóstico da DAA. (33)

O achado-chave, visualizado por angiografia TCMD com contraste em 70% dos casos, é o *flap* da íntima, que separa o LV do LF. A distinção entre o LV e o LF é essencial para a identificação dos colaterais que estão a ser apenas perfundidos pelo LF e para a preparação da terapia endovascular, que deve ser realizada no LV. (4, 33) De uma forma geral, o LF distingue-se por ter um fluxo mais lento, maior diâmetro e, por vezes, trombos. (4) O LV é o primeiro a receber o contraste na fase arterial, enquanto o LF se opacifica mais tardiamente. (33)

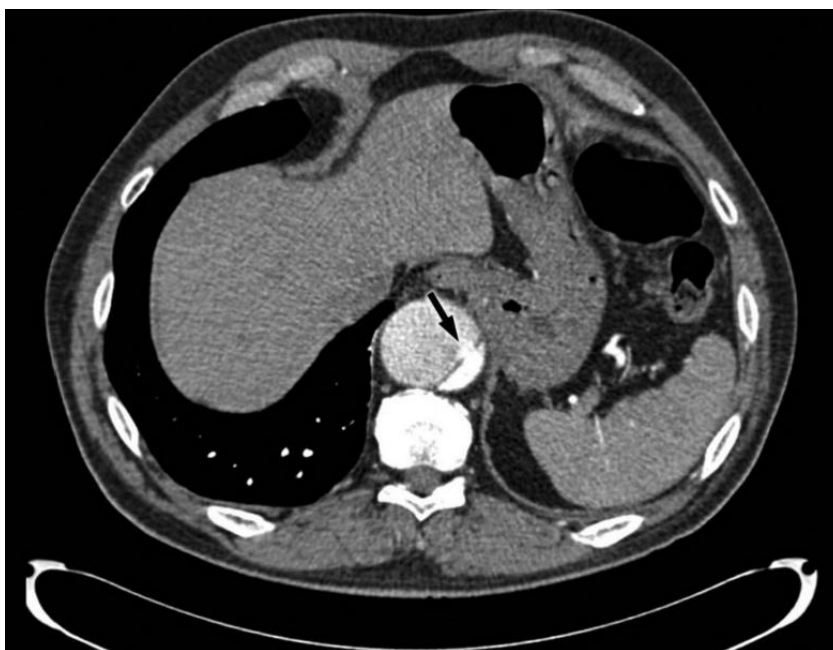


Figura 5. TC com contraste de uma dissecção aórtica demonstrando fenestração do *flap* da íntima (seta preta) na artéria aorta com material contrastado a fluir do LV, pequeno e densamente opacificado, para o LF, menos opacificado e maior. (34)

Alguns sinais imagiológicos ajudam nessa identificação. O “sinal de bico” consiste num ângulo agudo entre a aba de dissecação e a parede externa do LF. Esse espaço pode estar preenchido por material de alta ou baixa atenuação, indicando sangue banhado por contraste ou hematoma, respetivamente. (33) O “sinal de teia de aranha” é formado por áreas lineares estreitas de baixa atenuação no LF e representa uma túnica média incompletamente dissecada. (4)

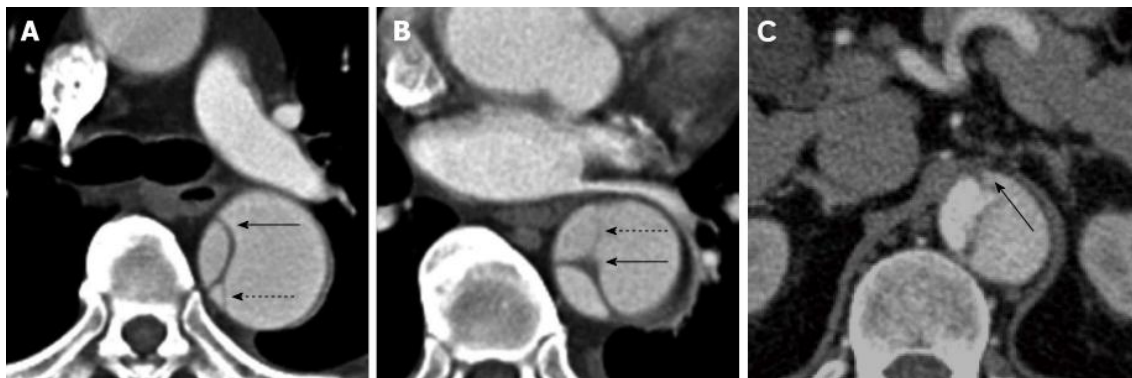


Figura 6. Imagens axiais de aortografia por TC. A e B - Sinal de teia de aranha: as imagens revelam um *flap* da íntima/média (setas) com “fios” de média incompletamente dissecada (setas tracejadas). C - Sinal de bico (seta): note-se o ângulo agudo entre o *flap* da íntima e a parede externa do LF, o de maior calibre. (35)

Sem o uso de contraste, o achado-chave é a identificação de calcificações aórticas que, por norma, se encontram na superfície íntima do LV (calcificação excêntrica) devido à presença de placas ateroscleróticas calcificadas aí depositadas. (4, 33)

#### 4.5.3. Ressonância magnética

A RM é um exame complementar que não requer contraste iodado nem radiação ionizante e tem uma sensibilidade e especificidade para a deteção de DAA de 98%. (4, 14) É útil para detetar derrame pericárdico, disseção carotídea, coágulos, regurgitação e rutura da aorta e permite visualizar a aorta ascendente e o arco aórtico em melhor detalhe que a ETE. (14, 36) Na DAA, os pontos de entrância e reentrância podem ser evidenciados com alto nível de acuidade (sensibilidade e especificidade de 90%). Quando contrastado com gadolínio, a angiografia por RM permite também visualizar a morfologia de vasos sanguíneos e ramificações afetadas (precisão de 82%) e quantificar a regurgitação aórtica. (4, 36)

O achado-chave no diagnóstico de DAA por RM é o *flap* da íntima, encontrado primeiro em ponderação T1. É possível distinguir o LV do LF com base na ausência de sinal no primeiro e

maior intensidade de sinal no último, indicando fluxo turbulento. O próprio fluxo pode ser quantificado usando um contraste de fase com a técnica de cine-RM. (4)

Apesar da excelente performance deste exame complementar, existem limitações que impedem o seu uso em casos selecionados, nomeadamente a exigência de dispêndio temporal e a distância física requerida entre o doente e a equipa profissional, situações que dificultam uma rápida assistência em caso de necessidade. (4, 14, 36) É também absolutamente contraindicado em doentes com objetos ferromagnéticos, com dispositivos implantados (*pacemakers*, desfibriladores) ou em estudos prolongados. (5) Assim, a RM deve ser reservada a doentes estáveis, com contraindicações ao uso de contraste iodado e a doentes crónicos que requeiram seguimento. (14, 36)

#### 4.5.4. Ecocardiografia

A ecocardiografia, de uma forma geral, está prontamente disponível, é portátil, não emite radiação ionizante nem requer a administração de contraste. (8) A ecografia transtorácica (ETT) é excelente para visualizar a raiz aórtica e permite diagnosticar uma DAA com sensibilidade de 77-80% e especificidade de 93-96% quando se trata da aorta proximal. (4, 36) No caso de dissecção da aorta distal, a ETT tem menor sensibilidade (31-51%) relativamente a outras modalidades. (36) O diagnóstico baseia-se na deteção de *flaps* da íntima aórtica. (4) Podem igualmente visualizar-se um espessamento da parede aórtica ou tamponamento cardíaco. (36) Rupturas menores da íntima podem ser detetadas por Doppler a cores, com jatos através do *flap* e padrão em espiral dentro da aorta descendente. Algumas situações limitam o uso da ETT: anormalidades da configuração torácica, espaços intercostais estreitos, obesidade, enfisema pulmonar e doentes em ventilação mecânica. (4)

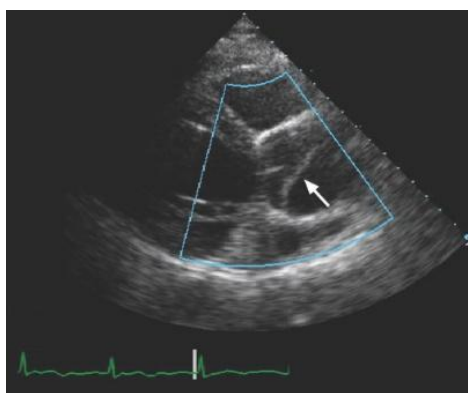


Figura 7. Ecocardiografia transtorácica de uma dissecção aórtica aguda tipo A. Existe um *flap* de dissecção (seta branca) na raiz aórtica dilatada. (37)

A ETE é altamente precisa na avaliação e diagnóstico de DAA (sensibilidade de 98%, especificidade de 95%), mas a sua precisão é dependente do operador. (36) Consegue detetar *flaps* da íntima, pontos de entrância e reentrância e formação de trombos no LF (com fluxo lento e contraste espontâneo). Se usada com Doppler a cores, visualiza-se o fluxo anterógrado e retrógrado. Com onda Doppler contínua ou pulsada, podem-se estimar os gradientes de pressão entre o LV e o LF. (4) A ETE define excelentemente a raiz da aorta, identifica a presença e severidade da insuficiência aórtica, fornece informações sobre o movimento da parede cardíaca, a função ventricular esquerda, a existência de derrame pericárdico e permite visualizar as artérias coronárias e o seu envolvimento. (14, 36) Contudo, tem algumas desvantagens: artefactos de imagem devidos a reverberação podem simular uma DAA e aparecem como uma densidade linear móvel na aorta ascendente; requer sedação, o que pode ser difícil num doente instável; tem um ponto cego, que corresponde ao segmento distal da aorta ascendente e ao arco aórtico proximal e tem precisão limitada abaixo da junção gastroesofágica. (4, 8, 14, 36)

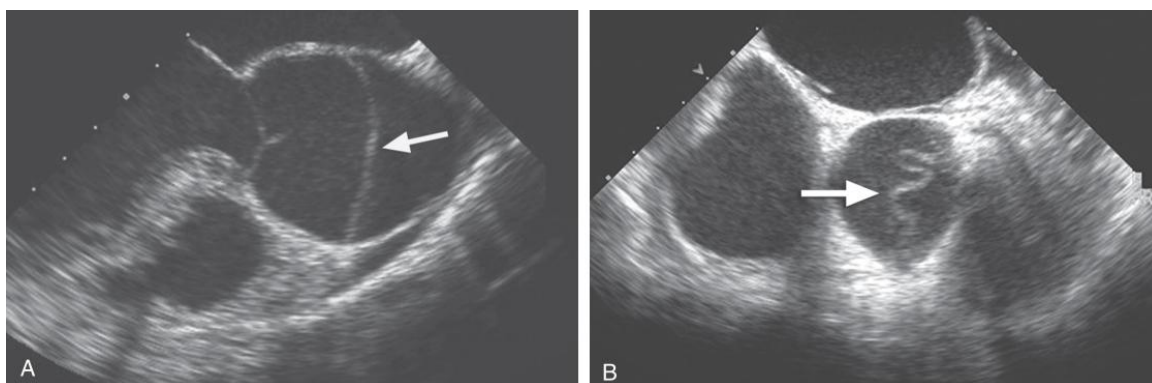


Figura 8. Ecografias transesofágicas. A - DAA tipo A num doente com SM. O *flap* (seta) está presente na raiz aórtica dilatada. B - *Flap* serpiginoso da íntima, imediatamente distal à válvula aórtica, num doente com DAA tipo A. (38)

#### 4.6. Tratamento médico da dissecção aórtica aguda

O tratamento médico da DAA deve ser instituído rapidamente, ainda na fase diagnóstica, e tem como objetivo principal a diminuição da pressão arterial e frequência cardíaca, de forma a restringir a tensão de cisalhamento na aorta dissecada. (4, 14) A tensão arterial sistólica deve ser mantida entre 100 a 120 mmHg e a frequência cardíaca entre os 60 e 80 batimentos por minuto. (31) Assim, usa-se bloqueadores-beta por via endovenosa como primeira linha, de forma a reduzir a frequência cardíaca e diminuir a tensão arterial sistólica. O labetalol, com a sua atividade antagonista alfa e beta, também diminui a pressão arterial e a sua variação ao longo do tempo e pode ser usado como adjuvante. (4, 31) Em caso de suspeita de intolerância, devem usar-se fármacos de ação curta, como esmolol, ou bloqueadores dos

canais de cálcio (não dihidropiridinas). Em caso de instabilidade hemodinâmica ou regurgitação aórtica aguda, devem ser tomadas precauções adicionais para que não se elimine a taquicardia compensatória. (7) Se a tensão arterial se mantiver elevada, pode adicionar-se um vasodilatador, por exemplo, um inibidor da enzima de conversão de angiotensina. O controlo da dor é igualmente importante e pode ser conseguido com opiáceos analgésicos que atenuam a libertação simpática de catecolaminas. (7, 31)

#### 4.7. Tratamento definitivo da dissecção aórtica aguda tipo A

Uma vez que a taxa de mortalidade da DAA tipo A de Stanford é superior em doentes em tratamento médico (50% nas primeiras 48 horas, 90% a um mês) quando comparada àqueles que são rapidamente submetidos a cirurgia (30% a um mês), e que a taxa de mortalidade sobe um a dois pontos percentuais a cada hora nas primeiras 24 horas na ausência de tratamento, todos os doentes com DAA tipo A devem ser sujeitos a cirurgia emergente. (4, 14, 31) Deve-se ponderar não optar por esta abordagem em doentes com idade superior a 70 anos, início súbito de dor torácica, pressão arterial baixa ou choque à apresentação, insuficiência renal pré-cirúrgica, pulso fraco, eletrocardiograma anormal, particularmente se sugestivo de EAM, cirurgia valvular prévia ou possível AVC. (39) Contudo, a idade *per se* não deve ser um critério de exclusão para a cirurgia. (4)

A cirurgia aberta na DAA tipo A tem como objetivo principal prevenir ou corrigir as complicações da DAA, incluindo a morte. A escolha do procedimento cirúrgico depende principalmente do facto de haver ou não envolvimento da válvula aórtica, raiz da aorta, aorta ascendente e/ou arco aórtico. (7, 14) A intenção será sempre inutilizar o ponto de entrada para o LF e reconstituir o LV. (31) Por norma, a cirurgia inicia-se com uma esternotomia mediana, estabelecimento de paragem circulatória hipotérmica com *bypass* cardiopulmonar e perfusão cerebral anterógrada seletiva através da artéria axilar. É administrada uma solução cardioplégica diretamente nos óstios coronários. (10, 36)

Em doentes sem acometimento dos folhetos valvulares, com insuficiência aórtica ligeira ou ausente, pode realizar-se o procedimento de David, que consiste em substituir a raiz aórtica e a aorta ascendente, poupando a válvula. O enxerto é ancorado ao ânulo aórtico e a válvula nativa e raízes coronárias são reimplantadas. Por norma, a técnica de reimplantação é suficiente para restaurar a competência valvular. (4, 36)

Se, além da raiz e aorta ascendente, a dissecção envolver pelo menos um seio de Valsalva, é preferível substituir a raiz e a válvula aórticas, utilizando o procedimento de Bentall modificado, uma vez que esta condição está associada a dilatação tardia dos seios aórticos e

recorrência da regurgitação aórtica com necessidade de nova intervenção cirúrgica de alto risco. O mesmo se aplica à dilatação excessiva pré-cirúrgica dos seios de Valsalva. (4, 36)

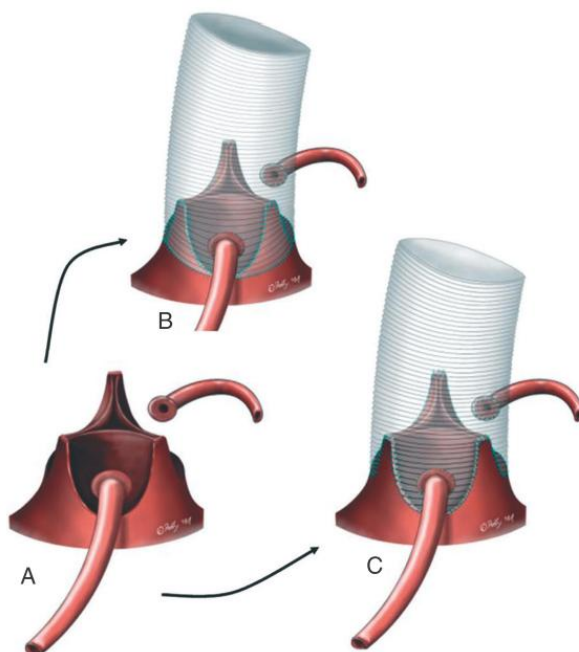


Figura 9. Procedimentos na raiz aórtica poupadores da válvula. **A** - Válvula aórtica reduzida ao mínimo. **B** - Técnica de reimplantação (procedimento de David). O cirurgião fixa o enxerto ao trato de saída do ventrículo esquerdo, a nível subanular, e reimplanta a válvula e comissuras no interior do tecido do enxerto, fixando permanentemente o tamanho do anel aórtico. **C** - Técnica de remodelação (procedimento de Yacoub). O cirurgião cose o enxerto ao tecido que sobra da parede aórtica, em torno das comissuras, após a linha de inserção das cúspides aórticas, deixando assim o ânulo móvel (mas sem suporte), o que permite o levantamento do enxerto, com formação de “neoseios”. (40)

Atualmente existe algum debate sobre a extensão da reparação do arco aórtico dissecado na DAA tipo A. Alguns cirurgiões defendem uma abordagem mais conservativa substituindo apenas o hemiarco dissecado, sob o pretexto de minimizar a morbimortalidade pós-operatória. Outros optam por restituição total do arco e/ou da raiz aórtica, utilizando até as técnicas de “Elephant Trunk” (ET) ou “Frozen Elephant Trunk” (FET)<sup>2</sup>, para evicção de formação tardia de aneurisma na aorta distal, nova DA ou recorrência de insuficiência aórtica, com necessidade de nova intervenção ou morte por rutura. Esta última opção é tecnicamente mais difícil para o cirurgião e perigosa para o doente pois aumenta o risco de complicações neurológicas, tendo maior risco operatório do que uma intervenção apenas no hemiarco ou aorta ascendente. Em conversa, o Dr. Álvaro Laranjeira Santos (março 2016) referiu que apenas substitui a porção da aorta dissecada, pois requer menor tempo cirúrgico. Indicou também que fazer o FET de forma profilática seria o ideal em doentes com DAA tipo

<sup>2</sup> ET - técnica de dois tempos cirúrgicos para substituição da aorta ascendente e arco e, numa segunda fase, da aorta descendente. FET - substituição da aorta ascendente e arco aórtico por enxerto concomitante ao *stent* anterógrado da aorta torácica descendente.

A. Porém, uma cirurgia desta dimensão requereria uma prótese à medida, planejamento e uma equipa bem formada, cuja realização em contexto emergente é quase impossível na ausência de salas híbridas.

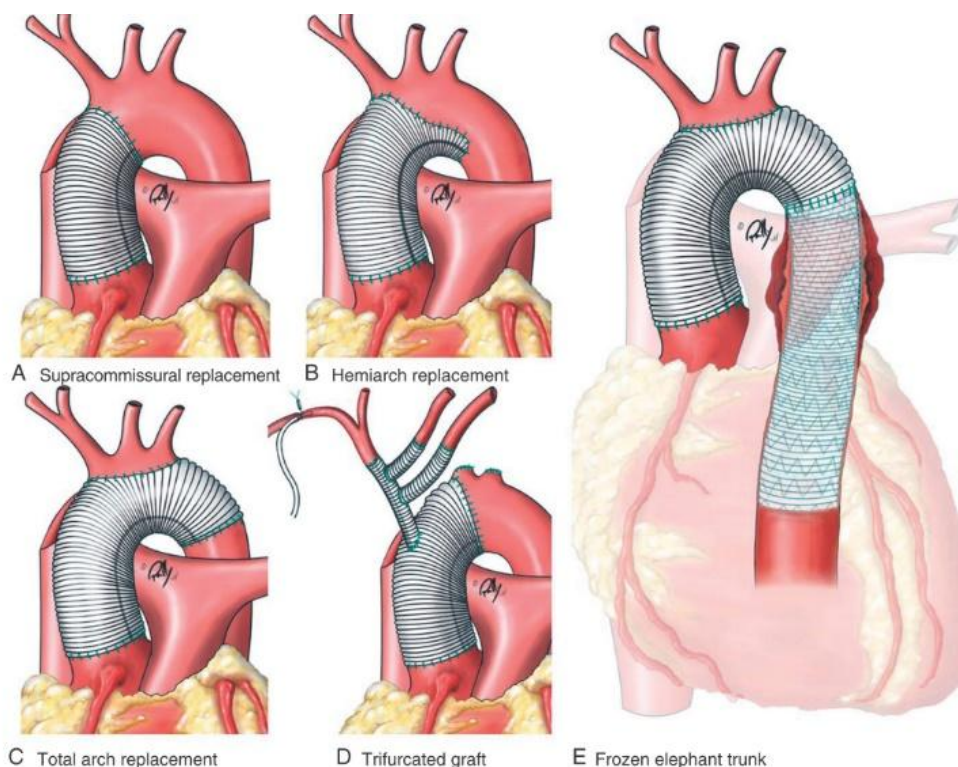


Figura 10. Técnicas cirúrgicas da DAA tipo A. A - Substituição da aorta ascendente acima das comissuras. B - Substituição do hemiarco. C - Substituição total do arco. D - Enxerto trifurcado. E - *Frozen Elephant Trunk*. (41)

Estudos recentes indicam que, caso os doentes sejam triados com base nas suas características (condição física, idade, doenças do tecido conjuntivo, válvula aórtica bicúspide) e nas da sua condição (compromisso do arco distal, fatores de risco para recorrência), os resultados e prognóstico da abordagem agressiva em doentes indicados são satisfatórios e comparáveis aos da abordagem conservativa. (4, 42-45)

Outro assunto controverso se destaca: doentes que, à apresentação, têm défices neurológicos ou coma devem ser submetidos a cirurgia? A questão prende-se com a probabilidade aumentada de haver manutenção ou progressão dos défices neurológicos nestes doentes e considerável morbimortalidade pós-operatória. Apesar da lesão neurológica estar associada a um risco 2 a 3 vezes maior de mortalidade, estudos recentes indicam que a intervenção cirúrgica poderá trazer melhor prognóstico, devendo ser sempre considerada nestes doentes. (4, 46) Relativamente ao coma pré-operatório, considerado uma contraindicação cirúrgica devido ao risco de enfarte cerebral hemorrágico e maus resultados a longo prazo, já foram

reportados casos de recuperação satisfatória a médio e longo prazo quando a reperfusão cerebral é rápida, particularmente se o tempo entre o início dos sintomas e a chegada ao bloco operatório for inferior a 5 horas. (4, 47, 48) Contudo, são necessários estudos de maior significância estatística para alterar as orientações atuais.

O Dr. Álvaro Laranjeira (março 2016) referiu que prefere não abordar um doente com AVC fruste ou um doente em coma, devido ao perigo da transformação hemorrágica e de complicações.

Outro caso de destaque particular é a presença de SMP, caracterizada por sinais e sintomas derivados da má perfusão orgânica com evidência clínica de isquemia e disfunção do(s) órgão(s) afetado(s). Ocorre em cerca de 30% dos doentes com DAA e requer reperfusão orgânica rápida. (4, 49) É classificada conforme o mecanismo fisiopatológico em tipo aórtico - obstrução por extensão do *flap* da íntima às artérias orgânicas principais ou periféricas (obstrução estática) -, que resolve com restituição do fluxo no LV, e tipo de ramo - obstrução do LV causada por acúmulo de pressão no LF (obstrução dinâmica) -, que requer *stenting* da artéria afetada ou *bypass* cirúrgico. Na maioria dos casos, a obstrução é mista.

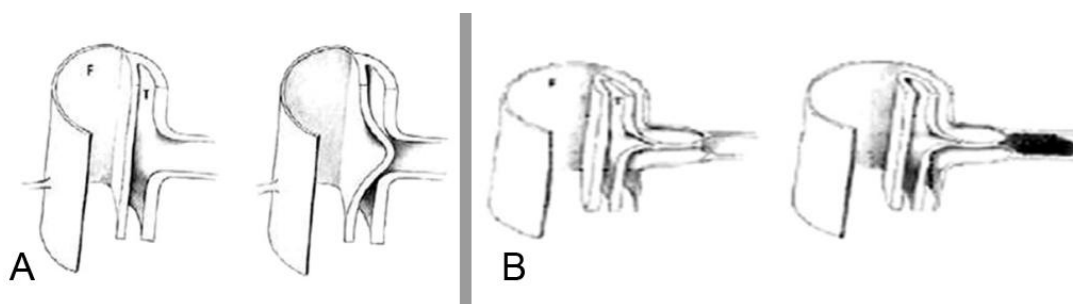


Figura 11. Síndrome de má perfusão. A - Obstrução dinâmica. O *flap* da íntima fecha o LV da artéria. O grau de obstrução varia com o ciclo cardíaco e com variações da pressão no LF. B - Obstrução estática. Resulta da extensão do tecido dissecado para dentro da artéria, com oclusão distal. (50)

Posto isto, doentes com SMP devem ser submetidos a tratamento cirúrgico ou híbrido. A abordagem híbrida consiste na utilização de estratégias endovasculares, como fenestração por balão do *flap* para melhorar o fluxo no LF para os órgãos distais e *stent* dos vasos obstruídos pela dissecção, após o tratamento cirúrgico. (14) Em caso de instabilidade devida à própria DA, deve dar-se prioridade à reparação aórtica cirúrgica. Se o quadro clínico for marcado por distúrbio metabólico grave por má perfusão, pode iniciar-se revascularização periférica por fenestração ou *stenting* (intervenção com cateter ou cirurgia *bypass*, respetivamente). (4, 49) Para o Dr. Álvaro Santos (março 2016), não se aplica a abordagem híbrida nas DAA tipo A, pois o objetivo do cirurgião é apenas garantir a sobrevivência do doente, eliminando a porta de entrada e redirigindo o fluxo, algo que prefere realizar em *open-repair*.

## 4.8. Tratamento definitivo da dissecção aórtica tipo B

### 4.8.1. Tratamento da dissecção aórtica tipo B não complicada

Segundo as linhas de orientação europeias atuais, doentes com DAA tipo B não complicada devem receber apenas terapêutica médica para controlo da dor, frequência cardíaca e pressão arterial, além de monitorização rigorosa de quaisquer sinais de progressão da condição e/ou de má perfusão, conseguida pela repetição de exames imagiológicos, nomeadamente a RM e a TAC, à admissão, ao sétimo dia, antes da alta e, por fim, à sexta semana. (4, 14, 51) O objetivo principal desta abordagem é reduzir o *stress* hemodinâmico na parede aórtica através da diminuição da inotropia do ventrículo esquerdo, de forma a limitar a propagação do LF e evitar uma possível rutura ou recorrência da dissecção. Na prática, é similar ao tratamento pré-cirúrgico da DAA tipo A. Após a estabilização, os doentes podem iniciar terapêutica oral para manter a pressão arterial sistólica abaixo de 120mmHg e a frequência cardíaca menor que 60 batimentos por minuto. (14, 52)

Apesar da terapia médica ser a opção indicada no tratamento da DAA tipo B não complicada, e também a abordagem preferida pelo Dr. Álvaro Santos (março 2016), de acordo com a análise dos dados do IRAD, 22 a 40% dos doentes com DAA tipo B em terapêutica médica necessita de outro tipo de intervenção, tendo como principal complicação tardia a degeneração aneurismática da aorta. Na teoria, a patência do LF parece estar associada ao aumento da artéria e a mortalidade superior a longo prazo. (14, 53) Neste sentido, estudos recentes especulam que a profilaxia por reparação endovascular da aorta torácica, aliada ao tratamento médico, poderá prevenir complicações tardias, tendo melhor prognóstico relativamente àqueles sujeitos apenas ao último. (1, 4, 7, 54) De facto, esta técnica tem sido aplicada com maior frequência em doentes com DAA tipo B não complicada; contudo, ainda não existem estudos randomizados que demonstrem a sua eficácia sobre o tratamento médico, que se mantém, assim, como primeira opção. (4, 51)

#### 4.8.2. Tratamento da dissecção aórtica tipo B complicada

As complicações da DAA tipo B incluem instabilidade hemodinâmica, dor/sintomatologia persistente ou recorrente, hipertensão refratária<sup>3</sup>, expansão aórtica precoce, má perfusão e rutura, com hemotórax ou hematoma periaórtico ou mediastinal. (4) Aproximadamente 25% dos doentes com DAA tipo B têm SMP ou instabilidade hemodinâmica à apresentação. (51) Nestes casos, o tratamento de escolha consiste na colocação de uma endoprótese coberta por membrana na aorta torácica (TEVAR), capaz de obliterar o ponto de entrância no LF e outros locais locais perfurados e forçar a passagem do fluxo sanguíneo pelo LV, melhorando a perfusão distal. O sangue retido no LF acaba por sofrer trombose forçando-o a contrair e estreitar-se, o que induz remodelação e estabiliza a aorta. (4)

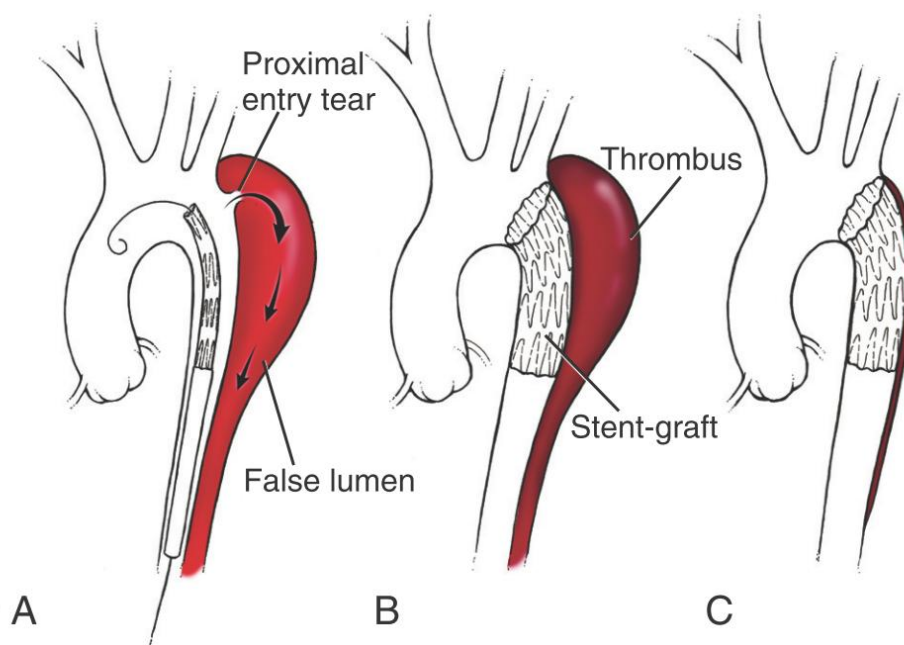


Figura 12. TEVAR. A - É colocada uma endoprótese vascular para cobrir o ponto de entrância para o LF. B - A selagem da entrada da dissecção promove trombose no LF. C - A remodelação da aorta ocorre com a expansão do LV e a degeneração do LF. (55)

Muitas vezes, a reparação endovascular tem de ser suplementada por uma abordagem percutânea, como fenestração do *flap* da íntima, em que é utilizado um balão ou fio para criar um ponto de reentrância que restaura o fluxo sanguíneo para o LV, ou *stenting* de ramos aórticos estenosados com o objetivo de manter o fluxo nessas artérias. (7)

<sup>3</sup> Hipertensão refratária define-se como hipertensão que persiste apesar da administração de, pelo menos, 3 classes farmacológicas diferentes em doses máximas recomendadas.

Apesar de documentada melhor sobrevivência em doentes submetidos a TEVAR, alguns fatores anatómicos conduzem à predileção pela cirurgia aberta. (1, 51) Estes compreendem doença arterial dos membros inferiores, grave tortuosidade das artérias ilíacas, marcada angulação do arco aórtico e ausência de local favorável à colocação da endoprótese. A cirurgia aberta tem como finalidade principal a substituição da aorta descendente dissecada por um enxerto de tubo de Dacron®, redirigindo o fluxo sanguíneo para o LV através do encerramento do LF no seu local anastomótico distal. Este mecanismo poderá, então, resolver a má perfusão visceral ou periférica. Na maior parte dos doentes, a dissecção proximal encontra-se próxima à raiz da artéria subclávia esquerda, pelo que são utilizadas técnicas adjuvantes como paragem circulatória hipotérmica por toracotomia posterolateral esquerda. (4)

Em alguns casos de DAA tipo B complicada sem local de inserção proximal, considera-se a técnica de FET para eliminar o risco de DAA tipo A retrógrada. (4)

## 5. Conclusões finais e perspectivas futuras

Embora a primeira descrição de uma dissecção aórtica aguda tenha ocorrido há mais de 250 anos, ainda é penosa a ausência de conhecimento sobre esta condição, e só nas últimas décadas houve avanços no seu diagnóstico e tratamento.

Ainda assim, seria relevante rever a classificação da DAA quanto à sua duração, e, possivelmente, alterá-la para hiperaguda (início dos sintomas há menos de 24 horas), aguda (sintomas há 2-7 dias), subaguda (sintomas com 8-30 dias) e crónica (sintomas com mais de 30 dias), como sugerido pelos dados do IRAD. Depois, poder-se-ia estudar o prognóstico de cada grupo para orientar o melhor esquema terapêutico.

Há também uma grande carência de estudos epidemiológicos globais, com elevada significância estatística, tal como estudos sobre os fatores de risco associados à DAA, que, para já, se limitam à hipertensão, tabagismo, doença aórtica prévia, história familiar de doença da aorta, história pessoal de cirurgia cardíaca, trauma torácico e uso de drogas.

Existem biomarcadores em estudo como meios complementares de diagnóstico da DAA. Os D-dímeros poderão servir para diagnóstico diferencial em doentes com baixo risco de DAA. A MPM-9 poderá ter um papel no diagnóstico e seguimento da DAA tipo B. A CPM, com um *cut-off* de 2,5 µg/L, é sensível e específica no diagnóstico da DAA nas primeiras 3 a 12 horas e apresenta valores mais elevados na dissecção proximal, tendo como limite a janela temporal. Os FSE entram em circulação aos 42 minutos, têm alto valor preditivo negativo e são superiores na DAA comparativamente ao EAM; assim, poderão servir para exclusão do diagnóstico ou para diagnóstico diferencial. A endotelina 1 e 2 sofre um aumento em doentes com DAA, tendo um possível papel diagnóstico. O TGF-β é também um potencial biomarcador de DAA, mesmo em doentes sem SM. Posto isto, são necessários mais estudos para a avaliação destes biomarcadores.

O raio-X torácico está alterado em 80% das DAA apresentando aumento do botão aórtico, alteração da silhueta cardíaca, derrame pleural e sinal de cálcio. Contudo, estes achados são inespecíficos e observador-dependentes.

O ECG serve para indicar possíveis complicações agudas, como EAM, sendo normal em 30% dos doentes com DAA.

A TCMD contrastada, com a técnica de ECG-gating é o *gold-standard* para o diagnóstico de DAA e exclusão de TEP e doença coronária. A RM fica reservada a doentes estáveis com contra-indicações ao contraste iodado ou ao seguimento de doentes crónicos. A ETT com Doppler pode utilizar-se no diagnóstico de DAA tipo A, apesar de ter algumas limitações, principalmente anatómicas. Finalmente, a ETE com Doppler é altamente sensível e específica no diagnóstico de DAA acima da junção gastroesofágica, embora tenha um ponto cego no início do arco aórtico.

O tratamento médico deve ser instituído imediatamente após forte suspeita e consiste na diminuição da tensão arterial e frequência cardíaca para os mínimos tolerados, com bloqueadores- $\beta$  ou outros fármacos. A dor deve ser controlada com opiáceos.

Todos os doentes com DAA do tipo A devem ser submetidos a cirurgia emergente, com o procedimento de David, de Bentall modificado, ou outra abordagem com maior taxa de sucesso naquele centro específico, com aquela equipa cirúrgica.

Em doentes com dissecção incompleta do arco aórtico deve-se ponderar as suas condições físicas e médicas e as características da dissecção para optar por uma reparação total ou apenas do hemiarco.

Segundo as orientações atuais, doentes com défices neurológicos ou coma não devem ser submetidos a cirurgia, embora sejam necessários mais estudos para corroborar esta hipótese.

Doentes com SMP devem receber tratamento cirúrgico ou híbrido. Se houver distúrbio metabólico grave por má perfusão, pode iniciar-se a abordagem por técnicas endovasculares em detrimento da cirurgia aórtica.

Na DAA tipo B não complicada, o tratamento é médico e de suporte, com rigorosa monitorização de sinais de complicação. Estes doentes devem receber terapia oral para manter a tensão arterial e frequência cardíaca baixas. Devem ser realizados estudos randomizados sobre a eficácia do uso profilático de TEVAR nestes doentes.

Na DAA tipo B complicada, deve optar-se por intervenção endovascular com ou sem fenestração ou *stenting* adjuvantes em doentes sem limitações anatómicas. Caso contrário, deve realizar-se cirurgia aberta.

Apesar de serem várias as novidades e avanços neste campo, ainda há um longo caminho a percorrer até ao sucesso diagnóstico e terapêutico das dissecções aórticas agudas.

## 6. Referências bibliográficas

1. Patel AY, Eagle KA, Vaishnava P. Acute type B aortic dissection: insights from the International Registry of Acute Aortic Dissection. *Ann Cardiothorac Surg.* 2014;3(4):368-74.
2. Howard DP, Sideso E, Handa A, Rothwell PM. Incidence, risk factors, outcome and projected future burden of acute aortic dissection. *Ann Cardiothorac Surg.* 2014;3(3):278-84.
3. Sampson UK, Norman PE, Fowkes FG, Aboyans V, Yanna S, Harrell FE, Jr., et al. Global and regional burden of aortic dissection and aneurysms: mortality trends in 21 world regions, 1990 to 2010. *Global heart.* 2014;9(1):171-80 e10.
4. Erbel R, Aboyans V, Boileau C, Bossone E, Bartolomeo RD, Eggebrecht H, et al. 2014 ESC Guidelines on the diagnosis and treatment of aortic diseases: Document covering acute and chronic aortic diseases of the thoracic and abdominal aorta of the adult. The Task Force for the Diagnosis and Treatment of Aortic Diseases of the European Society of Cardiology (ESC). *Eur Heart J.* 2014;35(41):2873-926.
5. Listijono DR, Pepper JR. Current imaging techniques and potential biomarkers in the diagnosis of acute aortic dissection. *J R Soc Med Sh Rep.* 2012;3(11):76.
6. Wen D, Zhou XL, Li JJ, Hui RT. Biomarkers in aortic dissection. *Clin Chim Acta; international journal of clinical chemistry.* 2011;412(9-10):688-95.
7. Bonaca MP, O'Gara PT. Diagnosis and management of acute aortic syndromes: dissection, intramural hematoma, and penetrating aortic ulcer. *Curr Cardiol Rep.* 2014;16(10):536.
8. Bossone E, Suzuki T, Eagle KA, Weinsaft JW. Diagnosis of acute aortic syndromes: imaging and beyond. *Herz.* 2013;38(3):269-76.
9. Asha SE, Miers JW. A Systematic Review and Meta-analysis of D-dimer as a Rule-out Test for Suspected Acute Aortic Dissection. *Ann Emerg Med.* 2015;66(4):368-78.
10. Yang SM, Xu P, Li CX, Huang Q, Gao HB, Li ZF, et al. A modified total arch replacement combined with a stented elephant trunk implantation for acute type A dissection under deep hypothermic circulatory arrest and selective antegrade cerebral perfusion. *J Cardiothorac Surg.* 2014;9:140.

11. Mann DL, Zipes DP, Libby P, Bonow RO. Braunwald's heart disease: a textbook of cardiovascular medicine. Elsevier Saunders; 2014. p. 1277.
12. Erbel R, Aboyans V, Boileau C, Bossone E, Bartolomeo RD, Eggebrecht H, et al. 2014 ESC Guidelines on the diagnosis and treatment of aortic diseases: Document covering acute and chronic aortic diseases of the thoracic and abdominal aorta of the adult. The Task Force for the Diagnosis and Treatment of Aortic Diseases of the European Society of Cardiology (ESC). *Eur Heart J*. 2014;35(41):2873-926. Figure 1, Segments of the ascending and descending aorta; p. 9.
13. Moore KL, F.Dalley A, Agur AMR. Anatomia orientada para a clínica. 6ª ed. Rio de Janeiro 2011.
14. Boohar AM, Eagle KA, Bossone E. Acute aortic syndromes. *Herz*. 2011;36(6):480-7.
15. Lansman SL, Saunders PC, Malekan R, Spielvogel D. Acute aortic syndrome. *J Thorac Cardiovasc Surg*. 2010;140(6 Suppl):S92-7; discussion S142-S6.
16. Maddu KK, Shuaib W, Telleria J, Johnson JO, Khosa F. Nontraumatic acute aortic emergencies: Part 1, Acute aortic syndrome. *AJR Am J Roentgenol*. 2014;202(3):656-65.
17. Dennis L. Kasper M, Stephen L. Hauser M, J. Larry Jameson M, PhD, Anthony S. Fauci M, Dan L. Longo M, Joseph Loscalzo M, PhD. Harrison's principles of internal medicine. 19th edition ed. New York: McGraw Hill Education; 2015.
18. Nienaber CA, Clough RE. Management of acute aortic dissection. *Lancet*. 2015;385(9970):800-11. Figure 1, Anatomical classification of aortic dissection; p. 2.
19. Boohar AM, Isselbacher EM, Nienaber CA, Trimarchi S, Evangelista A, Montgomery DG, et al. The IRAD classification system for characterizing survival after aortic dissection. *Am J Med*. 2013;126(8):730 e19-24.
20. Howard DP, Banerjee A, Fairhead JF, Perkins J, Silver LE, Rothwell PM, et al. Population-based study of incidence and outcome of acute aortic dissection and premorbid risk factor control: 10-year results from the Oxford Vascular Study. *Circulation*. 2013;127(20):2031-7.
21. Shimamoto T, Komiya T. Clinical dilemma in the surgical treatment of organ malperfusion caused by acute type A aortic dissection. *Gen Thorac Cardiovasc Surg*.

2014;62(7):398-406. Fig. 1, Distribution and clinical impact of malperfusion associated with acute type A aortic dissection; p. 399.

22. Suzuki T, Bossone E, Sawaki D, Janosi RA, Erbel R, Eagle K, et al. Biomarkers of aortic diseases. *Am Heart J*. 2013;165(1):15-25.

23. Cui JS, Jing ZP, Zhuang SJ, Qi SH, Li L, Zhou JW, et al. D-dimer as a biomarker for acute aortic dissection: a systematic review and meta-analysis. *Medicine*. 2015;94(4):e471.

24. Sangiorgi G, Trimarchi S, Mauriello A, Righini P, Bossone E, Suzuki T, et al. Plasma levels of metalloproteinases-9 and -2 in the acute and subacute phases of type A and type B aortic dissection. *J Cardiovasc Med*. 2006;7(5):307-15.

25. Chung AW, Yang HH, Radomski MW, van Breemen C. Long-term doxycycline is more effective than atenolol to prevent thoracic aortic aneurysm in marfan syndrome through the inhibition of matrix metalloproteinase-2 and -9. *Circ Res*. 2008;102(8):e73-85.

26. Wen D, Zhou XL, Li JJ, Luo F, Zhang L, Gao LG, et al. Plasma concentrations of interleukin-6, C-reactive protein, tumor necrosis factor-alpha and matrix metalloproteinase-9 in aortic dissection. *Clin Chim Acta; international journal of clinical chemistry*. 2012;413(1-2):198-202.

27. Shinohara T, Suzuki K, Okada M, Shiigai M, Shimizu M, Maehara T, et al. Soluble elastin fragments in serum are elevated in acute aortic dissection. *Arterioscler Thromb Vasc Biol*. 2003;23(10):1839-44.

28. Peng W, Peng Z, Chai X, Zhu Q, Yang G, Zhao Q, et al. Potential biomarkers for early diagnosis of acute aortic dissection. *Heart Lung*. 2015;44(3):205-8.

29. Wagner A, Domanovits H, Holzer M, Kofler J, Roggla M, Mullner M, et al. Plasma endothelin in patients with acute aortic disease. *Resuscitation*. 2002;53(1):71-6.

30. Suzuki T, Trimarchi S, Sawaki D, Grassi V, Costa E, Rampoldi V, et al. Circulating transforming growth factor-beta levels in acute aortic dissection. *J Am Coll Cardiol*. 2011;58(7):775.

31. Nienaber CA, Clough RE. Management of acute aortic dissection. *Lancet*. 2015;385(9970):800-11.

32. Mann DL, Zipes DP, Libby P, Bonow RO, Braunwald E. Braunwald's heart disease: a textbook of cardiovascular medicine. 10th ed: Elsevier Saunders; 2014. Figure e57-8, Chest radiograph of a patient with aortic dissection demonstrating an abnormal knob with displaced intimal calcium (arrow), the "calcium sign"; p. 1292.e1.
33. Hallinan JTPD, Anil G. Multi-detector computed tomography in the diagnosis and management of acute aortic syndromes. *World J Radiol.* 2014;6(6):355-65.
34. Mann DL, Zipes DP, Libby P, Bonow RO, Braunwald E. Braunwald's heart disease: a textbook of cardiovascular medicine. 10th ed: Elsevier Saunders; 2014. Figure 57-10, Contrast-enhanced CT scan of an aortic dissection demonstrating a fenestration in the intimal flap (arrow) with contrast material flowing from the small, densely opacified true lumen into the less opacified and larger false lumen of the aorta; p. 1289.
35. Hallinan JTPD, Anil G. Multi-detector computed tomography in the diagnosis and management of acute aortic syndromes. *World J Radiol.* 2014;6(6):355-65. Figure 4, A 35-year-old gentleman with Marfan's syndrome and a type B aortic dissection; p. 7. Figure 6, A 45-year-old with a type B aortic dissection; p. 8.
36. Mann DL, Zipes DP, Libby P, Bonow RO, Braunwald E. Braunwald's heart disease: a textbook of cardiovascular medicine. 10th ed: Elsevier Saunders; 2014. p. 1943.
37. Mann DL, Zipes DP, Libby P, Bonow RO, Braunwald E. Braunwald's heart disease: a textbook of cardiovascular medicine. 10th ed: Elsevier Saunders; 2014. Figure e57-11, TTE of a type A aortic dissection. A dissection flap (arrow) is present in the dilated aortic root.; 1293.e2 p.
38. Mann DL, Zipes DP, Libby P, Bonow RO, Braunwald E. Braunwald's heart disease: a textbook of cardiovascular medicine. 10th ed: Elsevier Saunders; 2014. Figure 57-15, TEE showing acute aortic dissection; p. 1294.
39. Aortic Dissection, About Dissections, Treatment, Initial treatment. [Internet] [cited 2016 March 25]. Available from: <http://www.iradonline.org/treatment.html>.
40. Mann DL, Zipes DP, Libby P, Bonow RO, Braunwald E. Braunwald's heart disease: a textbook of cardiovascular medicine. 10th ed: Elsevier Saunders; 2014. Figure 57-7, Valve-sparing aortic root procedures.; p. 1286.
41. Mann DL, Zipes DP, Libby P, Bonow RO, Braunwald E. Braunwald's heart disease: a textbook of cardiovascular medicine. 10th ed: Elsevier Saunders; 2014. Figure 57-19, A,

Supracommissural replacement of the ascending aorta. B, Hemiarch replacement. C, Total arch replacement. D, Trifurcated graft technique. E, Frozen elephant trunk procedure.; p. 1299.

42. Di Eusanio M, Berretta P, Cefarelli M, Jacopo A, Murana G, Castrovinci S, et al. Total Arch Replacement Versus More Conservative Management in Type A Acute Aortic Dissection. *Ann Thorac Surg.* 2015;100(1):88-94.

43. Di Eusanio M, Trimarchi S, Peterson MD, Myrmel T, Hughes GC, Korach A, et al. Root replacement surgery versus more conservative management during type A acute aortic dissection repair. *Ann Thorac Surg.* 2014;98(6):2078-84.

44. Rice RD, Sandhu HK, Leake SS, Afifi RO, Azzadeh A, Charlton-Ouw KM, et al. Is Total Arch Replacement Associated With Worse Outcomes During Repair of Acute Type A Aortic Dissection? *Ann Thorac Surg.* 2015;100(6):2159-66.

45. Di Eusanio M, Pantaleo A, Murana G, Pellicciari G, Castrovinci S, Berretta P, et al. Frozen elephant trunk surgery-the Bologna's experience. *Ann Cardiothorac Surg.* 2013;2(5):597-605.

46. Di Eusanio M, Patel HJ, Nienaber CA, Montgomery DM, Korach A, Sundt TM, et al. Patients with type A acute aortic dissection presenting with major brain injury: should we operate on them? *J Thorac Cardiovasc Surg.* 2013;145(3 Suppl):S213-21 e1.

47. Tsukube T, Hayashi T, Kawahira T, Haraguchi T, Matsukawa R, Kozawa S, et al. Neurological outcomes after immediate aortic repair for acute type A aortic dissection complicated by coma. *Circulation.* 2011;124(11 Suppl):S163-7.

48. Tsukube T, Haraguchi T, Okada Y, Matsukawa R, Kozawa S, Ogawa K, et al. Long-term outcomes after immediate aortic repair for acute type A aortic dissection complicated by coma. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 2014;148(3):1013-8; discussion 8-9.

49. Shimamoto T, Komiya T. Clinical dilemma in the surgical treatment of organ malperfusion caused by acute type A aortic dissection. *Gen Thorac Cardiovasc Surg.* 2014;62(7):398-406.

50. Hughes GC, Andersen ND, McCann RL. Management of acute type B aortic dissection. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 2013;145(3 Suppl):S202-7. Figure 1, Malperfusion syndromes; p. S3.

51. Fattori R, Cao P, De Rango P, Czerny M, Evangelista A, Nienaber C, et al. Interdisciplinary expert consensus document on management of type B aortic dissection. *J Am Coll Cardiol.* 2013;61(16):1661-78.
52. Suzuki T, Eagle KA, Bossone E, Ballotta A, Froehlich JB, Isselbacher EM. Medical management in type B aortic dissection. *Ann Cardiothorac Surg.* 2014;3(4):413-7.
53. Hughes GC, Andersen ND, McCann RL. Management of acute type B aortic dissection. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 2013;145(3 Suppl):S202-7.
54. Moulakakis KG, Mylonas SN, Dalainas I, Kakisis J, Kotsis T, Liapis CD. Management of complicated and uncomplicated acute type B dissection. A systematic review and meta-analysis. *Ann Cardiothorac Surg.* 2014;3(3):234-46.
55. Mann DL, Zipes DP, Libby P, Bonow RO, Braunwald E. Braunwald's heart disease: a textbook of cardiovascular medicine. 10th ed: Elsevier Saunders; 2014. Figure 57-21, TEVAR after aortic dissection in the setting of aneurysmal enlargement of the false channel; p. 1300 p.

## 7. Anexos

## **Anexo I. Entrevista ao Dr. Álvaro Laranjeira Santos**

## Entrevista a Dr. Álvaro Laranjeira Santos

### DIAGNÓSTICO E TRATAMENTO DA DISSECÇÃO AÓRTICA AGUDAS: O QUE HÁ DE NOVO Valorização dos novos métodos de diagnóstico e tratamento da dissecção aórtica aguda

**Pergunta (P):** Qual o seu percurso académico e profissional?

**Resposta (R):** Eu licenciiei-me em 1985 e entrei na especialidade em 1989, no Hospital de Santa Cruz. Cirurgia Cardiorácica foi a primeira escolha. Santa Cruz era muito falado na altura, era um hospital com muito interesse, muito inovador. Fiz a minha cirurgia geral aqui na Unidade de Urgência Cirúrgica. Fiz o ECFMG, o exame da embaixada americana para ser equiparado a um estudante dos Estados Unidos, para ter acesso a um *fellowship* durante um período de tempo nos EUA. Passei, e acabei por fazer 2 anos do meu internato nos EUA, com uma pessoa mítica na cirurgia cardíaca, o Dr. Pacífico, e foi ótimo. Voltei, fiz a especialidade e naquela altura, Santa Cruz já não era tão interessante, e aproveitei que o Prof. Fragata veio para aqui e passado um tempo vim aqui para Santa Marta, que me dava mais condições e tinha mais doentes e mais independência. Estou cá em Santa Marta desde 1999. E praticamente em 2007 comecei a interessar-me mais pela patologia da aorta, começámos a fazer cirurgia da aorta e começámos a investir também nos TEVARs, e fizemos o primeiro TEVAR em 2007 com um *debranching*. TEVAR é um tubo que entra pela aorta. Era uma senhora com uma DAA tipo B extremamente obesa. Fez-se a cirurgia: derivámos o sangue que vai para a carótida para outro tubo - na altura não se falava nisso, nem sequer se sabia o que é que era -, fizemo-lo com o Dr. João Silva e Castro, que é um cirurgião vascular, e depois o TEVAR. E pronto, a senhora sobreviveu. Da cirurgia aórtica, a partir de 2007 começamos com os aneurismas da aorta ascendente, que era uma cirurgia naquela altura muito difícil, com problemas de hemorragia, relativamente complexa. Depois fomos avançando e hoje, praticamente, dentro da cirurgia cardíaca, fazemos tudo, desde a cirurgia da aorta ascendente toda, até à cirurgia do arco aórtico, onde é necessário proteger a circulação cerebral, até à patologia do arco aórtico e da aorta descendente, em que fazemos o *Frozen Elephant Trunk*. Também fomos os primeiros a fazer o FET em Portugal, em 2010, penso eu. E pronto, agora fazemos quase tudo. Não fazemos algumas coisas, como por exemplo, toracotomias para tratar a aorta descendente.

**P: Por quê?**

**R:** Porque não sei fazer, vou aprender. Qual a vantagem da cirurgia cardíaca em relação à cirurgia vascular? É que nós dominamos muito bem a circulação extracorporeal, e esta permite-nos perfundir a cabeça e não estamos preocupados com a rapidez, o cérebro está sempre a perfundir.

**P: Como é que costuma classificar o tipo de dissecção aórtica aguda quanto à sua duração? Utiliza o sistema classificativo da Sociedade Europeia de Cardiologia ou já utiliza outro?**

**R:** Não, não... Defino-a mais como aguda e crónica. Eu tenho a minha própria classificação, com base nos fatores de prognóstico. Nada disto é científico, atenção. São dois fatores: a idade - para nós o limite de 75 anos é já relativamente marcante (e cada vez aparecem mais nesta área) -, e a síndrome de má perfusão. Ora, a síndrome de má perfusão tem vários níveis - da cabeça/AVC; do miocárdio, com EAM por dissecção que se estende aos óstios das coronárias; pode ser periférico com isquemia dos membros inferiores; e mais grave ainda, a isquemia mesentérica, fígado, etc., e insuficiência renal aguda. Quando isto existe [síndrome de má perfusão], o prognóstico é muito mau. Normalmente, estes doentes associam-se também a situações muito mais graves, já vêm em choque, etc. Mas o choque não é tão importante assim, porque o choque nós reverteremo-lo, operamos e pomos em *bypass* e reverteremos a situação. O que realmente faz a diferença é a idade e a síndrome de má perfusão. Então, temos 4 grupos:

- 1) Doentes com menos de 75 e sem SMP. São doentes muito acessíveis e com bons resultados.
- 2) Doentes com mais de 75 anos e sem SMP. Debateremo-nos com o problema da idade, a recuperação é sempre mais lenta, mas os resultados são muito interessantes.
- 3) Menos de 75 com SMP. E dentro da síndrome, há situações que são mais ou menos fáceis de reverter: uma insuficiência renal aguda ou uma isquemia periférica é fácil, não é tão grave assim. Se o doente tiver um AVC, é mais complexo. Se for um EAM, pode-se eventualmente fazer um *bypass*. Já uma isquemia mesentérica é muito complexa. E o AVC e a isquemia mesentérica, teoricamente, inibem de avançar para a cirurgia. O AVC exige alguma espera, para não transformar, com a heparina, um AVC isquémico para hemorrágico, e a isquemia mesentérica, quando está instalada, por mais que se faça, é uma desgraça, depois o doente acaba por morrer em sépsis. Aqui os resultados são piores.
- 4) Mais de 75 anos com SMP. Os resultados são maus, são muito difíceis, muito complexos. E quando são muitos órgãos mal perfundidos, são situações *life-saving*.

Na DA, se um doente tem dor hoje, deve ser levado quase imediatamente para o bloco. Exames? Teoricamente, não precisa de nenhum exame [específico]. Precisamos só de ter a certeza que tem um *flap* na aorta ascendente. Se tiver um *flap* na aorta ascendente demonstrado por qualquer exame, o mais simples é a ETE, não é necessária uma angio-TC. Se puder fazer um angio-TC, ótimo, mas habitualmente, do ponto de vista prático, o que acontece é que estes doentes vão às urgências dos hospitais periféricos, o médico manda fazer uma angio-TC e, habitualmente, os hospitais periféricos não estão preparados para isso, nem quem lá está para os relatar. São relativamente pobres, atingem só o tórax, não vão mais longe, têm uma colimação muito alta, de 5 mm, portanto, não nos permite tirar grandes

conclusões e fazer grandes coisas. Mas o *flap* está lá, é uma emergência e quanto mais rápido for tratado, melhor. A mortalidade à medida que o tempo vai passando é muito acrescida porque a isquemia de órgãos vai-se acentuando...

Um caso que acontece frequentemente é um doente que tem dor acabar por ir para o hospital e a dor ser interpretada como se fosse uma síndrome coronária aguda. A primeira coisa que lhe fazem, além dos marcadores cardíacos, é o clopidogrel, a heparina de baixo peso molecular, etc. Portanto, transformam uma situação que queremos que coagule em incoagulável. E isto é muito complexo. E às vezes a situação acaba por se tornar crónica. Depois fazem prova de esforço, que não aguentam, obviamente, e depois o doente faz uma TC, e vêm que tem uma dissecção. Mandam-nos o doente, já passados 5 ou 6 dias. Nessa altura, eu já não vou diretamente ao bloco. Se o doente já aguentou este tempo, eu prefiro depois ter uma angio-TC feita aqui no hospital e aí já me permito fazer a cirurgia, e programá-la. Já não é cirurgia de emergência, é mais ou menos urgente, mas já é feita de maneira diferente. E essa parte é muito importante, porque há aqui alguns fatores que são muito importantes e que se modificaram ao longo do tempo... Mas ainda em relação ao diagnóstico: o doente com dissecção aguda deve ser rapidamente encaminhado para um centro cirúrgico e ser operado no mínimo espaço de tempo, nas DAA tipo A. Para se levar o doente ao bloco, é necessário qualquer exame que transmita que o doente tem um *flap* na aorta ascendente ou no arco aórtico, que é o que define DAA tipo A. E tem de ser levado [para a cirurgia] porque há o perigo de o doente morrer. O doente vai morrer brevemente por: tamponamento cardíaco, porque há uma exsudação de sangue para fora do pericárdio; por extensão da dissecção proximal com dissecção dos óstios das coronárias e enfarte agudo subsequente; por insuficiência cardíaca aguda muito grave, porque a dissecção, ao estender-se para a raiz da aorta, vai fazer com que os pilares da raiz da aorta percam estabilidade e [o doente] fique com uma insuficiência aórtica torrencial aguda, e as pressões caem; e ainda por rutura [da aorta]. Portanto, ele tem de ser logo tratado para evitarmos estas coisas. E quando a porta de entrada é na aorta ascendente, ou no arco, isso é que nos preocupa. É levar o doente ao bloco para o salvar. E a cirurgia é dirigida para o salvar. Se a dissecção é tipo B, é completamente diferente, tem uma problemática e acessibilidade cirúrgica completamente diferentes, entra noutro capítulo. Agora, exames, portanto: ecografia transesofágica...

**P: É o primeiro exame que faz?**

**R:** O primeiro exame que faço é o que aparecer. Muitas vezes confirmo os exames e só vejo o doente no bloco... Mas a ETE tem que demonstrar [o *flap*]. Pode-se fazer angio-TC, eventualmente uma RM, mas a ressonância não é habitual fazer... É conforme o centro. Por exemplo, Évora tem uma ressonância que funciona muito bem.

**P: Mas acha que é útil a imagiologia para a escolha do tipo de tratamento, da abordagem?**

**R:** Não, para mim, não. A RM também é um bom exame para ver, mas não é tão prático. E o que não é mesmo importante é fazer uma coronariografia, mas há sítios que não operam sem uma coronariografia. E isso faz com que o doente não fique bem e tenha outros problemas. Mas isso também é outro capítulo.

**P: Queria perguntar-lhe qual é o quadro clínico mais frequente que lhe aparece?**

**R:** É a dor, sem dúvida. Teoricamente, é “uma facada”, no tórax, etc. Mas muitas vezes pode aparecer associada a manifestações de órgãos. Por exemplo, ao doente dói-lhe a perna, ou teve um AVC, não mexe o braço ou tem desvio da comissura labial, casos mais graves, uma grande distensão de abdómen por isquemia intestinal, mais graves ainda, uma paraplegia. Um doente com uma paraplegia súbita, ninguém se vai lembrar que tem uma dissecção e faz os exames todos e entretanto as lesões medulares já se estabeleceram...

**P: Que biomarcadores é que utiliza?**

**R:** Nenhum, eles já vêm com isso feito, mas não é nada fidedigno. Os produtos de degradação da fibrina são interessantes, mas demoram tempo. Está-se a trabalhar muito nessa área. É mais interessante para diagnóstico diferencial. O problema de quem recebe o doente é diferenciar, é não empurrar logo para uma síndrome coronária aguda e pensar também numa síndrome aórtica aguda. Isso seria o mais importante.

**P: Que mudanças ocorreram nos últimos anos em relação à imagiologia diagnóstica?**

**R:** Mudou muita coisa. A imagiologia hoje é tudo. Faz completamente a diferença. Na DA, muitas vezes somos empurrados para o bloco porque temos a pressão da mortalidade, mas num doente que não seja agudo, a imagiologia dá-nos informações enormes: permite-nos fazer reconstruções tridimensionais, permite-nos estender a aorta como uma linha e medir muito bem as coisas no eixo, não precisamos da radiologia para fazer isso. E temos outra situação, mas implica fazer uma boa aquisição de imagens, que é uma angioscopia virtual. Consegue-se espreitar para dentro da aorta, e vê-se tudo. Portanto, em termos de exames há

uma revolução total. Para a DAA, não há grande benefício. Se o doente estiver perto e fizer a TC aqui, consegue-se alguma coisa, caso contrário, não.

**P: No tratamento da DAA tipo A, quais é que são as contraindicações absolutas, relativas, ou o que é que o deixa mais reticente para fazer uma abordagem cirúrgica?**

**R:** Aquilo que eu falei, é a situação do doente. Por norma, não se deve levar para o bloco um doente que esteja rapidamente a morrer, ou que esteja rapidamente a melhorar. Neste caso, se o doente está muito agónico, em massagem, com uma dissecção estabelecida, não se sabe bem o estado de consciência, não se deve levar o doente para o bloco. É um esforço que estamos a fazer para um resultado extremamente pobre, já se sabe que o doente vai morrer. O doente tem de estar minimamente estável.

**P: Então, doentes com AVCs ou em coma, não intervenciona?**

**R:** Não, não. Um AVC fruste, um doente em coma, não abordamos por causa do perigo da transformação hemorrágica.

**P: Em que situações é que prefere optar pela técnica do FET em vez de uma abordagem mais conservativa?**

**R:** O FET é uma cirurgia que necessita de um planeamento. É uma cirurgia bastante acessível mas muito trabalhosa que necessita sobretudo de uma equipa multidisciplinar porque são muitas horas de cirurgia, paragem circulatória, paragem circulatória cerebral, isquemia distal, e portanto tem de ter uma equipa muito muito bem organizada. E isso é muito difícil de encontrar na urgência. Portanto, para [tratar] as dissecções agudas com FET, nós tínhamos de ter a prótese cá à medida e, para isso, tínhamos de ter capacidade para fazer uma angio-TC e medir a prótese. Também do ponto de vista técnico, tínhamos de ter a capacidade de ter um fio guia que entra pela femoral e aparece na aorta ascendente, e nós temos de ter a certeza que o fio guia está no verdadeiro lúmen, não no falso, porque senão o doente morre logo ali quando se fizer a libertação da prótese. E isto implica ter ETE e anestesista e uma equipa muito boa. Depois, é necessário perfusionista - os nossos são bons e todos estão preparados para isso - e enfermeiros para preparar as coisas todas. Os circuitos são muito complexos e portanto, isso demora algum tempo. É muita confusão de tubos, não é para uma equipa qualquer. É preciso a prótese, planeamento e equipa. E nós na urgência não

conseguimos arranjar isso. Se, por acaso o doente sobreviver algum tempo, com história há 4-5 dias, nós conseguimos operá-lo, numa dissecção subaguda/crónica.

**P: Então nas dissecções aórticas agudas, não faz o FET?**

**R:** Não. Mas há indicações, que são postas em salas híbridas. As salas híbridas são salas que permitem fazer exames hemodinâmicos, TCs, cateterismos e também se pode operar. Estão preparadas para se fazer isso, têm condições excepcionais: um arco em C, um aparelho de radioscopia muito bom, tem toda a parte que a hemodinâmica tem, e tem uma mesa operatória. Na Alemanha, que é o exemplo de um país rico, o doente com uma dissecção entra diretamente para a sala híbrida, fazem-lhe os diagnósticos todos e mais algum que quiserem fazer (uma vez contei 36 monitores numa sala) e, portanto, fazem as medições, têm as próteses, a equipa vem e é operado logo. Isto aqui é impossível de fazer.

**P: Na DAA tipo A, em relação à síndrome de má perfusão, que tipo de abordagem costuma utilizar, cirúrgica ou híbrida?**

**R:** A cirurgia híbrida, não se aplica, a meu ver, na DA. Nós praticamente já não fazemos procedimentos híbridos, fazemos logo um *open-repair*. Por exemplo, numa aorta ascendente normal e aneurisma do arco, o procedimento híbrido que se faria, era, com clampagem parcial da aorta, sem circulação extracorporal, cosendo-se o tubo, que pode ser bifurcado ou não bifurcado, que vai para a carótida e tronco arterial, laqueia-se, e a isto chama-se um *debranching*, que pode ser extensivo também à subclávia. Esta é a parte cirúrgica do procedimento híbrido. Num segundo tempo, no mesmo internamento ou mais tarde, por via percutânea, usamos um TEVAR para a *landing zone* proximal. Isto é que é a cirurgia híbrida, utilizada na DAA tipo B. Na dissecção da aorta tipo A, o objetivo é tirar o doente vivo da sala, eliminar a porta de entrada e redirecionar o fluxo. Isto é o objetivo de qualquer cirurgião. A pressão no verdadeiro lúmen vai pressionar o falso lúmen que acaba por trombosar. Do ponto de vista prático, isto não existe porque há várias portas de entrada e de saída. Se houvesse uma dissecção e não houvesse escape nenhum, a pressão acabava por romper, não na adventícia mas no *flap*, e o sangue vai entrando e saindo, o que permite a sobrevivência ao doente. Portanto, na realidade, do ponto de vista prático, a cirurgia, ao fazer esta situação, apenas está a salvar a vida ao doente, está a empurrar para uns anos mais tarde os problemas que vão aparecer aqui [distalmente, na aorta descendente]. Mais para a frente, nós perfundimos a cabeça pela subclávia, podemos parar a circulação e também substituir o arco com alguma facilidade.

**P: Em relação à substituição do arco, costuma fazê-la?**

**R:** Quando é necessário, sim. O objetivo é tirar o doente vivo da sala o mais depressa possível.

Quando existe uma porta de entrada e nós estamos seguros que a porta de entrada é a causa disto, se está na aorta ascendente e se a descobrimos e substituímos, maravilha, fechamos, fazemos, pomos só o tubo e o resto logo se verá.

**P: Mas não mexe no hemiarco?**

**R:** Se for assim, não mexo no hemiarco.

**P: Nos casos em que prefere não fazer isto numa primeira abordagem, volta a reoperar?**

**R:** Sim. Feitos por mim temos cerca de 50 casos. Por sorte, temos muito frequentemente uma situação - não sei como nem porquê, temos um verdadeiro lúmen muito pequeno e um falso lúmen grande. Felizmente, nenhum deles (e nós seguimo-los bem) teve critérios para o substituímos. Por sorte. Provavelmente ainda não há recuo suficiente. Isto é de 2005. Mas temos reoperado doentes que têm já problemas de rutura de falso lúmen ou falso lúmen já muito dilatado, que precisam de FET.

**P: Mas não o faz de forma profilática?**

**R:** Não o faço de forma profilática. A minha ideia, quando faço dissecção do tipo A, é sempre fazer o mais simples, tirar o doente vivo da sala. Com o tempo, com a prática, numa situação menos aguda, preferia fazer um FET, mas são doentes muito instáveis para submeter a uma cirurgia de 6h, complexa, e nós sem condições.

**P: No tratamento da dissecção tipo B não complicada, o que prefere fazer, tratamento médico ou cirúrgico?**

**R:** Médico. É isso que está mais ou menos estabelecido. Mas atenção, aos poucos, o TEVAR vai avançando bastante, os resultados são melhores, há o estudo INSTEAD, o INSTEAD2 e parece que poderia haver melhores resultados com o TEVAR. Mas apesar de tudo, tem que haver

algumas indicações... As curvas a longo prazo aproximam-se, mas o facto é que os doentes com dissecção tipo B sobrevivem muito bem. Eventualmente terão problemas mais tarde...

Quando há complicações - má perfusão, tensão arterial difícil de controlar, dor mantida - a cirurgia aberta não tem interesse, o TEVAR tem sempre melhor resultado. Exceto em três situações (que é um cavalo de batalha meu), em que o FET está indicado na dissecção tipo B nas seguintes situações: quando é uma dissecção não-A não-B, ou seja, quando a porta de entrada está pelo arco aórtico. O objetivo é eliminar a porta de entrada, mas para tapar a porta de entrada tem de se avançar bastante, para ter uma *landing zone* boa de coaptação. E o arco é mau para fazer uma *landing zone*, portanto, os cirurgiões vasculares eliminam a subclávia ou então fazem *bypass* aorto-carotídeos, aorto-subclávios para manter a perfusão da cabeça e avançar ao máximo. Nestas dissecções há outro problema, chama-se “bico de pato”, em que a prótese não assenta muito bem [devido à curvatura natural do arco aórtico], e dá origem a um *endoleak* tipo 1A. Portanto, quando há portas de entrada muito proximais, é melhor fazer um FET. Depois, de certeza absoluta, é melhor fazer um FET quando está associado um aneurisma do arco e da aorta ascendente. E por fim, quando há compromisso do órgão, por exemplo, uma dissecção da carótida. Já não estou a falar de dissecções retrógradas, porque uma dissecção tipo B com dissecção retrógrada, aliás, tudo o que envolva aorta ascendente e arco, tem sempre indicação para cirurgia. Também 7-8% dos TEVAR nas dissecções tipo B complicam-se com dissecções retrógradas. Portanto, o *open-repair*, o FET ou outra técnica, tem um lugar na dissecção tipo B, mas em casos muito particulares, nitidamente, não é a maioria.

**P: Com base na sua experiência, de que forma alteraria o esquema de abordagem terapêutica sugerido pelas *guidelines*?**

R: Primeira coisa a dizer é: as *guidelines* não são envagelhos, são indicadores. Depois, são feitas por pessoas que têm *expertise*, são peritos que as vão fazer e muitas vezes discordam. Elas vêm em classe A, classe B e classe C, mais uma vez, de forma indicadora. Mas quando é IA, é muito raro. E a gente já sabe. Hoje em dia pensa-se pouco e vai-se muito pela *guideline*. *We try to tailor the treatment to a specific patient*. Temos de fazer sempre um planeamento pré-operatório e quando tratamos é o doente, não estamos muito preocupados com *guidelines* nem nada.

**P: Quais as perspectivas de futuro no diagnóstico e tratamento das síndromes aórticas agudas? Espera que haja alguma evolução?**

**R:** Sim. Se a dissecção tipo A ainda é muito pouco conhecida dos médicos em geral, quando passamos para o hematoma intramural e a úlcera aterosclerótica penetrante, isso é que é totalmente desconhecido. A síndrome aórtica aguda, se perguntar a 95% dos clínicos gerais, não fazem grande ideia do que é, nem mesmo nas urgências, alguns Cardiologistas, etc. E mesmo este tipo de intervenções, a maior parte dos Cardiologistas não fazem ideia ou estão ligados ao passado, não se informam... Muito poucos cardiologistas estão minimamente informados. Até porque não é muito a área deles, isto é uma área mais vascular. Por isso é que eu faço aquela reunião anual, “*Thoracic Aortic Lisbon Symposium*”, que no fundo serve para divulgar um pouco estas coisas, levar os cardiologistas, etc.

Em termos de inovações: no diagnóstico, imensa coisa. Cada vez mais se fazem TC seriados, cada vez mais se aprende mais, cada vez mais se manipula a imagem, faz-se coisas extraordinárias, reconstruções dinâmicas, com os fluxos, há coisas extraordinárias. Nós estamos muito incipientes no tratamento e isto vai ajudar a compreender. E há um movimento muito grande, que eu acho que é bom, para as coisas serem cada vez mais endovasculares. Cada vez mais há um peso enorme no endovascular, mesmo próteses mais preparadas para o tratamento endovascular, outras soluções, em que o cirurgião, com o passar do tempo vai ser [ultrapassado] - digo isto contra mim, atenção. Mesmo a cirurgia da aorta ascendente e do arco vai ser ultrapassada. E eu acho que são os cirurgiões cardíacos que a têm de ultrapassar, e não ser propriamente os [cirurgiões] vasculares que vão ganhando terreno. Tem de ser o cirurgião cardíaco, tal como fiz aqui no hospital, que o facto de pôr TEVARs e fazer cirurgia endovascular na aorta descendente, cirurgia híbrida, etc, apenas corresponde a uma necessidade de nós próprios nos renovarmos e oferecermos ao doente aquilo que é mais simples. Se é bom ou mau? Depois vê-se com os resultados.

Aquilo que eu pretendo é construir aqui um centro de referência nacional, mesmo a nível de doentes que tenham problemas que vão para Houston, Leipzig, pelo menos que venham aqui saber uma opinião. Em termos de outros números, temos cerca de 400 doentes operados, para Portugal é bastante bom, temos uns 50 TEVARs, 25 FET, muitas reoperações de aneurismas da aorta e aneurismas isolados temos cerca de 300.

Os meus sinceros agradecimentos,

Ana Rita de Jesus Rodrigues