

Relato de caso: aorta dorsal dupla persistente

Case report: persistent double dorsal aorta

Paulo Henrique Alves Togni Filho¹ , Ernani Alves de Oliveira¹ , Eduardo Milani Mora¹ ,
Paulo Eduardo Borher Moreira¹ , Bruno Previdelli Coghi¹ , Guilherme Augusto Paro¹ 

Resumo

A aorta dorsal dupla persistente é uma anomalia congênita extremamente rara, com apenas 13 casos publicados até o presente momento. Este estudo tem como objetivo apresentar a variação embriológica observada em aorta abdominal do paciente. A descrição anatômica foi realizada a partir da revisão de prontuário eletrônico e exames de imagem. Desta forma, o presente caso refere-se a um paciente idoso de 79 anos admitido em atendimento hospitalar por queixa de dor em membro inferior esquerdo ao repouso. Foi solicitada a internação do mesmo, assim como exames laboratoriais e de imagem. Obtida como um achado de imagem a partir de angiotomografia, a variação consiste na completa separação em duas porções: uma ventral e outra dorsal, de calibres diferentes, da aorta abdominal, ao nível da terceira vértebra lombar. Isso ocorre em conjunto com a origem anômala da artéria mesentérica inferior.

Palavras-chave: variação anatômica; aorta abdominal; tomografia computadorizada; anomalia congênita.

Abstract

Persistent double dorsal aorta is an extremely rare congenital anomaly, with only 13 cases published to date. The objective of this study is to present this embryological variant as observed in the abdominal aorta of a patient. The anatomical description was written up on the basis of a review of electronic medical records and imaging exams. The patient in this case was an elderly 79-year-old man who presented at emergency with pain at rest in the left lower limb. He was admitted and laboratory tests and imaging exams were ordered. The variation was an imaging finding observed on angiotomography, consisting of complete separation of the abdominal aorta into two portions - a ventral and a dorsal, with different calibers - at the level of the third lumbar vertebra. There was also an anomalous origin of the inferior mesenteric artery.

Keywords: anatomic variant; abdominal aorta; computed tomography; congenital anomaly.

Como citar: Togni Filho PHA, Oliveira EA, Mora EM, Moreira PEB, Coghi BP, Paro GA. Relato de caso: aorta dorsal dupla persistente. *J Vasc Bras.* 2024;23:e20230150. <https://doi.org/10.1590/1677-5449.202301501>

¹ Centro Universitário Padre Albino – UNIFIPA, Catanduva, SP, Brasil.

Fonte de financiamento: Nenhuma.

Conflito de interesse: Os autores declararam não haver conflitos de interesse que precisam ser informados.

Submetido em: Outubro 10, 2023. Aceito em: Fevereiro 21, 2024.

O estudo foi realizado no Centro Universitário Padre Albino (UNIFIPA), Catanduva, SP, Brasil.

Aprovação do comitê de ética: 68416423.0.0000.5430.



■ INTRODUÇÃO

Aberrações congênitas e variantes do arco aórtico compreendem um amplo espectro de anomalias do desenvolvimento, sendo relativamente comuns e ocorrendo em 0,5 a 3% da população, associadas ou não a defeitos cardíacos^{1,2}. Apesar disso, defeitos embriológicos da aorta dorsal são excepcionais³.

A persistência da aorta dorsal dupla é uma anomalia extremamente rara. O primeiro caso foi descrito em 1975 por Mosquera e Micarelli⁴, e desde então apenas alguns casos foram relatados. Pela literatura, são descritas duas variantes: o padrão mais usualmente visto consiste na completa separação das duas porções da aorta dorsal. Já na outra variante, a aorta descendente apresenta um duplo lúmen devido à presença de um septo divisor central³.

O presente trabalho foi aprovado pelo Comitê de Ética em Pesquisa do Centro Universitário Padre Albino (UNIFIPA), sob o número de Certificado de Apresentação de Apreciação Ética 68416423.0.0000.5430, e número do parecer substanciado 5.994.485.

■ DESCRIÇÃO DE CASO

O paciente era do sexo masculino, branco, de 79 anos de idade. Foi admitido em serviço de urgência e emergência devido a dor em membro inferior esquerdo ao repouso, com piora há aproximadamente 10 dias. No exame físico, o paciente estava em bom estado geral, corado, hidratado e com perfusão periférica preservada. Havia presença de necrose no quinto dedo do pé esquerdo sem sinais inflamatórios. O paciente tinha antecedentes pessoais de hipertensão arterial sistêmica e doença arterial obstrutiva periférica, e era tabagista de longa data. Como conduta inicial, foram solicitados exames laboratoriais e de imagem, além de internação do mesmo. Durante a internação, foi administrada uma injeção de 60 mg de enoxaparina em uma seringa de 0,6 mL, além de analgesia com uma ampola de 100 mg de Tramadol e uma de Dipirona 1 g injetáveis, e membro inferior esquerdo foi mantido aquecido. Os exames laboratoriais indicaram sódio de 136 mmol/L, sem alterações nos demais parâmetros. Na ecografia com Doppler, as artérias à esquerda apresentaram fluxo monofásico na femoral comum, com oclusão da femoral em segmento proximal e médio. Poplítea com fluxo monofásico; tibial e fibular com fluxo monofásico, com oclusão da tibial posterior em segmento distal. Paciente permaneceu internado em leito de enfermaria para tratamento clínico por 13 dias sob cuidados gerais. Durante a internação, realizou-se fisioterapia nas disfunções vasculares periféricas e para transtorno respiratório sem complicações sistêmicas. No sétimo dia de

internação, foram solicitadas aortografia e arteriografia de membro inferior esquerdo que evidenciou aorta abdominal exibindo morfologia e fluxo normais, com irregularidades parietais difusas.

No 13º dia, apesar do tratamento clínico, o paciente não apresentou melhora no membro inferior esquerdo, mantendo necrose, agora com discreta saída de secreção amarelada, sem hiperemia ou calor local, e pulsos não palpáveis. Para avaliação de transferência para serviço especializado de cidade vizinha, solicitou-se uma angiotomografia computadorizada no 13º dia. Pela angiotomografia, cortes tomográficos axiais do abdome foram realizados com a injeção do meio de contraste endovenoso, interessando apenas a fase arterial com opacificação da aorta abdominal e duplicação da porção inferior da mesma. A unidade anterior apresentava calibre de 2,6 cm e bifurcava-se em artérias ilíacas externas. Já a unidade posterior apresentava calibre de 2,2 cm, originando a artéria mesentérica inferior, que se encontrava parcialmente trombosada e bifurcava-se em artérias ilíacas internas (Figuras 1 e 2). As artérias ilíacas internas estavam parcialmente trombosadas, notadamente à direita, sendo que parte de seus ramos distais eram reperfundidos através de colaterais provenientes das artérias ilíacas externas ipsilaterais. As artérias intercostais posteriores originaram-se diretamente do segmento da aorta torácica. Não foram observadas anomalias de outros sítios pela tomografia. Decidida a transferência do paciente naquele dia, para serviço em cidade vizinha, solicitou-se jejum após as 18 horas. O paciente manteve acompanhamento em serviço de atendimento na cidade vizinha.

■ DISCUSSÃO

A persistência da aorta dorsal dupla é uma condição extremamente rara, com apenas 12 casos descritos até o presente momento^{3,5}. A revisão bibliográfica realizada por Mills e Gest³ compilou 11 casos, datados de 1975 a 2016, e apenas um outro caso foi reportado em 2022, por Hurtado et al.⁵.

Na embriologia da formação do sistema cardiovascular, os vasos embrionários primários são as aortas primitivas direita e esquerda, as quais se conectam cranialmente ao coração nascente por meio dos tratos de saída. Já as suas extremidades caudais alongam-se por meio da conexão com o plexo vascular no mesoderma esplâncnico. Essas duas aortas dorsais emparelhadas ficam abaixo do mesoderma da placa lateral e percorrem todo o comprimento do embrião. Logo após o seu aparecimento como vasos pareados separados, as aortas dorsais sofrem duas mudanças que têm um efeito considerável no seu desenvolvimento e no padrão do arco faríngeo. Em primeiro lugar,

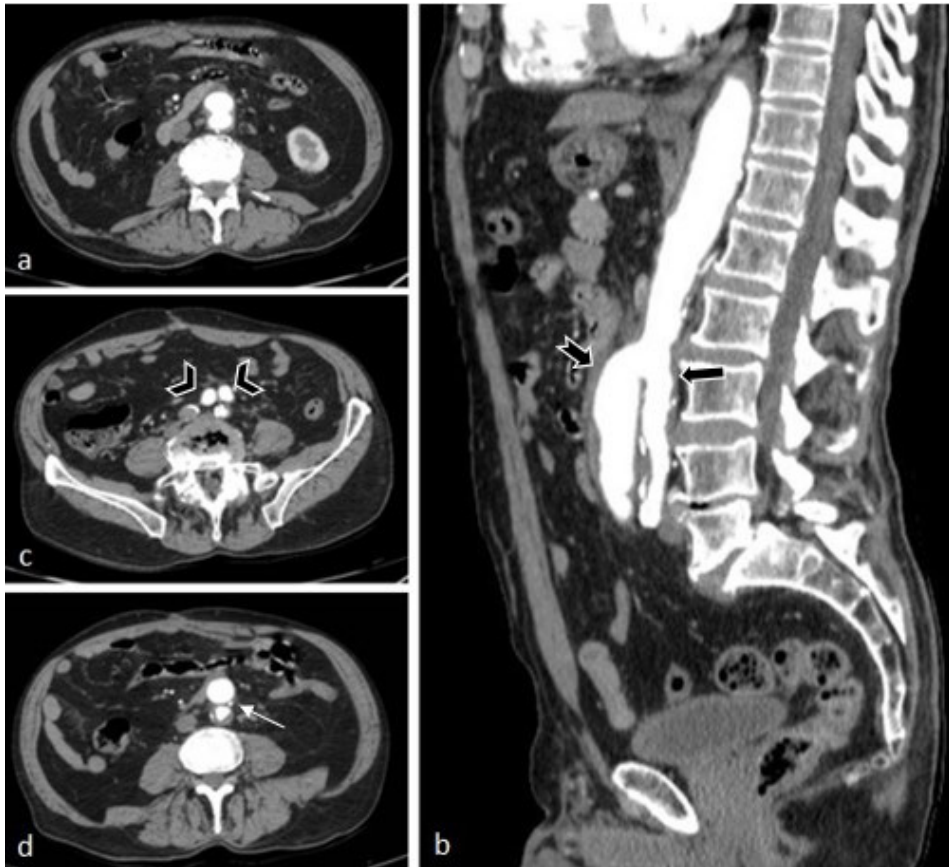


Figura 1. (a) Imagem de tomografia computadorizada (TC) em janela de abdome no plano axial; (b) Imagem de TC em janela de abdome no plano sagital mostrando duplicação inferior da aorta abdominal em unidade anterior (seta entalhada) e posterior (seta preta), a partir do nível de L3; (c) Imagem de TC em janela de abdome no plano axial mostrando duplicação inferior da aorta abdominal, com unidade anterior apresentando calibre de 2,6 cm, bifurcando-se em artérias ilíacas externas (cabeça de seta); e unidade posterior apresentando calibre de 2,2 cm, bifurcando-se em artérias ilíacas internas (trombosadas no estudo); (d) Imagem de TC em janela de abdome no plano axial mostrando duplicação da porção inferior da aorta abdominal, com unidade posterior originando a artéria mesentérica inferior (seta fina).

cada aorta cresce cranialmente além do ponto em que a primeira artéria do arco faríngeo se junta a ela, ademais, apresenta estreita relação com a placa neural em desenvolvimento. Em segundo lugar, as aortas dorsais se fundem, translocando-se gradualmente de lateral para medial, imediatamente caudal aos arcos faríngeos, em direção às suas extremidades caudais para formar um único vaso mediano situado entre o intestino em desenvolvimento, ventralmente, e a notocorda, dorsalmente. À medida que o crescimento do embrião prossegue, essa fusão se estende. Este evento de fusão entre as aortas dorsais começa anteriormente e se propaga na direção posterior^{3,6,7}.

No decorrer de seu trajeto, cada aorta dorsal emite pequenos ramos para os plexos intersegmentares entre os somitos, além de ramos vitelinos para o lado correspondente do saco vitelino. Caudalmente, emite também um grande ramo umbilical. As artérias

ilíacas externa e interna, de cada lado, surgem como ramos dos plexos intersegmentares. Na região sacral, as artérias intersegmentares são muito modificadas, entretanto, nas regiões torácica e lombar superior, essas artérias persistem ao longo da vida como as artérias intercostais e lombares dispostas em série⁶.

São descritos na literatura dois padrões de persistência da aorta dorsal duplicada^{3,8}. Trubnikov et al.⁹ e Khristova et al.¹⁰ reportaram um padrão de aorta descendente de duplo lúmen com a presença de um septo divisor central. O segundo, mais prevalente, descrito por Mosquera e Micarelli⁴, Eibach e Walter¹¹, Formanek et al.¹², Brew et al.¹³, Karadeli e Ulu⁸, Chang e Rubin¹⁴, Edwards et al.¹⁵, Jie et al.¹⁶, Mills e Gest³ e Hurtado et al.⁵, consiste na completa separação das duas porções da aorta dorsal.

A variação mais observada dentre a categoria da completa separação das aortas dorsais compõe-se da

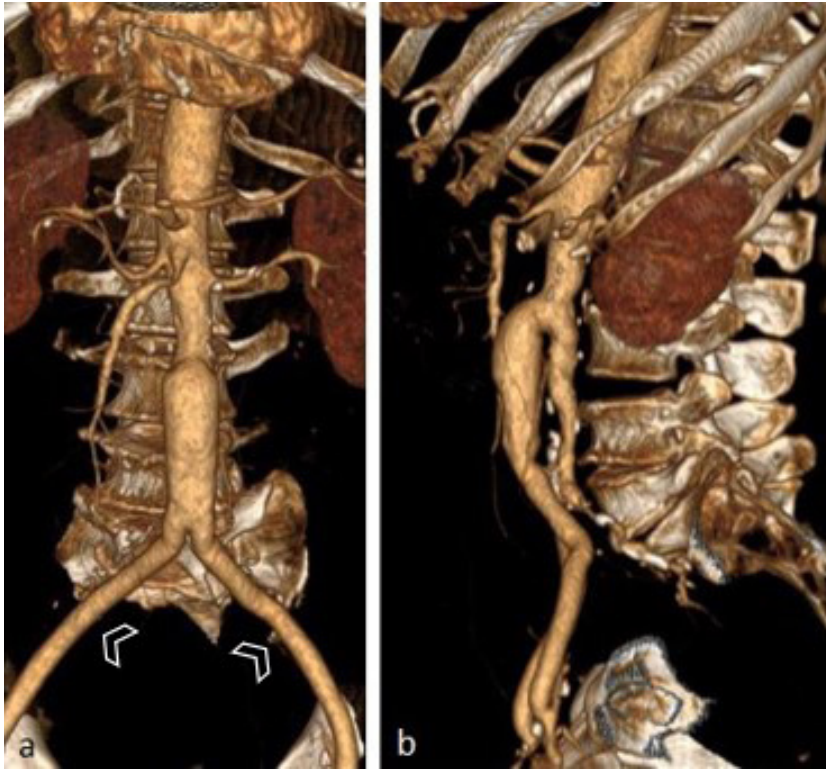


Figura 2. Imagens seriadas de TC em “volume-rendered” no plano frontal (a) e lateral esquerdo (b), mostrando duplicação da porção inferior da aorta abdominal que bifurca-se em artérias ilíacas externas (cabeça de seta) e unidade posterior bifurca-se em artérias ilíacas internas (trombosadas no estudo).

presença de uma aorta dorsal principal em associação a uma aorta acessória ascendente, a qual, na maioria dos casos, dirige-se para irrigar as artérias intercostais posteriores^{3,11-16}. A anomalia apresentada nesse relato assemelha-se ao padrão reportado por Mosquera e Micarelli⁴, onde descreveram a completa separação das duas aortas dorsais em ramos de mesmo calibre: um ventral e outro dorsal.

Não raramente, anomalias congênicas de outros sítios associam-se ao padrão de persistência das aortas dorsais. As malformações ocorrem, principalmente, no sistema renal, vascular ou esquelético, em especial no esqueleto axial, associadas ou não. Além disso, são descritas aberrações cardíacas, pulmonares, glandulares, intestinais e genitais^{3,4,9,11-16}. Em associação ao defeito embriológico apresentado por esse caso, observou-se uma anomalia na origem da mesentérica inferior, que formou-se da parede anterior do ramo posterior da aorta dorsal. A ausência de outras malformações associadas é uma condição excepcional, reportada apenas por Karadeli e Ulu⁸ e Khristova et al.¹⁰.

O presente estudo descreve um padrão único, com características até então não observadas. Nesse caso, a variação congênita foi visualizada a partir de

exame de imagem (angiotomografia), assim como a maioria dos relatos anteriores^{5,8,11-15}. Contudo, quatro casos, descritos por Mills e Gest³, Trubnikov et al.⁹, Mosquera e Micarelli⁴, Khristova et al.¹⁰, foram achados acidentais de autópsia.

A partir de estudos em peixes e aves como modelos embriológicos, foram propostas possíveis falhas em mecanismos relacionados às vias de sinalização vasculogênica. Estas falhas podem ocorrer devido à expressão ou supressão inapropriada de reguladores positivos ou negativos associados à fusão aórtica, determinantes na persistência das duas aortas dorsais pareadas³.

■ REFERÊNCIAS

1. VanDyke CW, White RD. Congenital abnormalities of the thoracic aorta presenting in the adult. *J Thorac Imaging*. 1994;9(4):230-45. <http://dx.doi.org/10.1097/00005382-199423000-00004>. PMID:7830294.
2. Barry A. The aortic arch derivatives in human adult. *Anat Rec*. 1951;111(2):221-38. <http://dx.doi.org/10.1002/ar.1091110207>. PMID:14894834.
3. Mills B, Gest T. Persistent double dorsal aorta: a systematic review of the literature. *Clin Anat*. 2017;30(4):517-24. <http://dx.doi.org/10.1002/ca.22844>. PMID:28192856.

4. Mosquera JE, Micarelli R. Aorta doble [Double aorta]. *Rev Fac Cien Med Univ Nac Cordoba*. 1975;33(1-4):89-94. Spanish. PMID:1233588.
5. Hurtado CG, Westmoreland TJ, Patel PK, et al. Persistent double dorsal aorta surrounding large neuroenteric cyst. *Ann Thorac Surg*. 2022;113(3):e239. <http://dx.doi.org/10.1016/j.athoracsur.2021.10.043>. PMID:34871576.
6. Hamburger V, Hamilton HL. A series of normal stages in the development of the chick embryo. *Dev Dyn*. 1992;195(4):231-72. <http://dx.doi.org/10.1002/aja.1001950404>. PMID:1304821.
7. O'Rahilly R. The timing and sequence of events in human cardiogenesis. *Acta Anat*. 1971;79(1):70-5. <http://dx.doi.org/10.1159/000143625>. PMID:5131683.
8. Karadeli E, Ulu E. CT of double descending thoracic aorta in an adult female. *Diagn Interv Radiol*. 2009;15(3):179-81. PMID:19728263.
9. Trubnikov GV, Naïmark DA, Nalobina MS, Kolomiets AI. Slučai dvoïnoï aorty s vazorenal'noï gipertoniei [Case of double aorta with vasorenal hypertension]. *Klin Med*. 1977;55(2):138-41. Russian. PMID:853689.
10. Khristova M, Tsenova V, Gegova A. Riadük slučai na dvoïna aorta descendens u vûzrasten chovek [Rare case of a double descending aorta in an adult]. *Eksp Med Morfol*. 1985;24(3):44-9. Bulgarian. PMID:4065014.
11. Eibach E, Walter E. Einseitige Nierenagenesie, kombiniert mit Aorta duplex persistens und Skelettanomalien [Unilateral renal agenesis, combined with aorta duplex persistens and skeletal anomalies]. *Röfo Fortschr Geb Röntgenstr Neuen Bildgeb Verfahr*. 1978;129(3):386-7. <http://dx.doi.org/10.1055/s-0029-1231124>. PMID:151064.
12. Formanek AG, Weisner KM, Lantz PE. Anomaly of the descending aorta: a case of persistent double dorsal aorta. *AJR Am J Roentgenol*. 1991;156(5):1033-5. <http://dx.doi.org/10.2214/ajr.156.5.2017928>. PMID:2017928.
13. Brew S, Waldman A, Casey A, Taylor W. Anomalous intercostal arterial trunk: a case report. *Interv Neuroradiol*. 2001;7(2):131-3. <http://doi.org/10.1177/159101990100700207>. PMID:20663339.
14. Chang J, Rubin GD. Solitary intercostal arterial trunk: a previously unreported anatomical variant. *Circ Cardiovasc Imaging*. 2009;2(6):e49-50. <http://dx.doi.org/10.1161/CIRCIMAGING.109.851147>. PMID:19920036.
15. Edwards J, Bowers G, Bates W 3rd, Forseen S. Solitary intercostal arterial trunk: second case report. *J Vasc Interv Radiol*. 2013;24(11):1758-9. <http://dx.doi.org/10.1016/j.jvir.2013.05.061>. PMID:24160835.
16. Jie B, Yu D, Jiang S. Anomalous posterior intercostal arterial trunk arising from the abdominal aorta. *Cardiovasc Intervent Radiol*. 2016;39(4):624-7. <http://dx.doi.org/10.1007/s00270-015-1198-9>. PMID:26253781.

Correspondência

Paulo Henrique Alves Togni Filho
Rua Manaus, 425, ap. 60 - Centro
CEP 15801-230 - Catanduva (SP), Brasil
Tel.: (17) 99106-3396
E-mail: paulotognifilho@gmail.com

Informações sobre os autores

PHATF - Formado em Medicina, Faculdade de Medicina de Ribeirão Preto, Universidade de São Paulo (USP); Residência de Radiologia, Escola Paulista de Medicina, Universidade Federal de São Paulo (Unifesp); Mestrado acadêmico, Universidade Federal de São Paulo (Unifesp); Docente, Disciplina de Radiologia e Diagnóstico por Imagem, Centro Universitário Padre Albino (UNIFIPA).
EAO - Formado em Medicina; Residência de Radiologia, Faculdade de Medicina de Catanduva (FAMECA), Centro Universitário Padre Albino (UNIFIPA).
EMM - Formado em Medicina, Universidade Brasil; Residência Médica, Radiologia e Diagnóstico por Imagem, Centro Universitário Padre Albino (UNIFIPA).
PEBM - Formado em Medicina, União das Faculdades dos Grandes Lagos (UNILAGO); Residência médica em Radiologia e Diagnóstico por Imagem, Centro Universitário Padre Albino (UNIFIPA).
BPC - Formado em Medicina, Centro Universitário Estácio de Ribeirão Preto; Residência médica em Radiologia e Diagnóstico por Imagem, Centro Universitário Padre Albino (UNIFIPA).
GAP - Discente do 4º ano, Curso de Medicina, Centro Universitário Padre Albino (UNIFIPA).

Contribuições dos autores

Concepção e desenho do estudo: EMM, GAP
Análise e interpretação dos dados: EMM, PEBM
Coleta de dados: PEBM, BPC
Redação do artigo: GAP, BPC
Revisão crítica do texto: PHATF, EAO
Aprovação final do artigo*: PHATF, EAO, EMM, PEBM, BPC, GAP
Análise estatística: BPC, EMM
Responsabilidade geral pelo estudo: PHATF, EAO

*Todos os autores leram e aprovaram a versão final submetida ao J Vasc Bras.