



## Duplo arco aórtico: causa rara de estridor

Ana S. Simões, Ana Peres, Sandra Valente, Ana Casimiro, Florbela Cunha

Serviço de Pediatria do Hospital de Reynaldo dos Santos – Vila Franca de Xira

### Resumo

O estridor é uma manifestação frequente na idade pediátrica. Quando surge precocemente e de forma persistente, sugere lesões congénitas da árvore laringo-traqueo-brônquica. São descritos dois lactentes com estridor desde as primeiras semanas de vida, desencadeado pela amamentação e pelo choro. A broncofibroscopia e a ressonância magnética (RM) do mediastino conduziram ao diagnóstico de duplo arco aórtico. A evolução foi favorável após a correção cirúrgica. O duplo arco aórtico é uma malformação cardiovascular rara, que pode condicionar um quadro de obstrução respiratória mantida, com necessidade de intervenção cirúrgica. A broncofibroscopia pode sugerir o diagnóstico e excluir outras etiologias. A RM do mediastino é actualmente o exame de eleição, reservando-se a angiografia para os casos duvidosos.

**Palavras-chave:** estridor, anel vascular, duplo arco aórtico, broncofibroscopia, RM do mediastino

*Acta Pediatr Port 2009;40(6):268-70*

### Double aortic arch: a rare cause of stridor

#### Abstract

Stridor is a common manifestation in infants and children. When noticed from the first months of life, it suggests a congenital or acquired laryngeal or tracheobronchial disease. We present two cases of infants with stridor since birth, which worsened by feeding and crying. Bronchoscopy and a mediastinic magnetic resonance imaging (MRI) in both led to double aortic arch diagnosis. Double aortic arch is a rare congenital cardiovascular anomaly and it can result in severe respiratory distress, needing surgical approach. Bronchoscopy may suggest the diagnosis and exclude other etiologies. MRI of the mediastinum is currently the method of choice, reserving angiography for doubtful cases.

**Key-words:** stridor, vascular ring, double aortic arch, bronchoscopy, mediastinic MRI

*Acta Pediatr Port 2009;40(6):268-70*

### Introdução

O estridor é provocado pela turbulência do fluxo de ar nas vias aéreas superiores, constituindo um sinal frequente na idade pediátrica<sup>1</sup>. Na maioria das vezes surge num contexto infeccioso agudo como manifestação da laringotraqueíte viral. Quando se torna persistente, pode dever-se à imaturidade da árvore respiratória (laringo-traqueo-broncomalácia), estar relacionado com certas malformações (estenoses subglótica e traqueo-brônquica e hemangioma subglótico) ou com compressões vasculares extrínsecas<sup>1,2</sup>.

As malformações vasculares mais representativas são as que resultam de um desenvolvimento anómalo do arco aórtico e dos seus vasos principais. A compressão pelo tronco braquiocéfálico arterial é a mais frequente e de evolução geralmente benigna<sup>3,4</sup>. O duplo arco aórtico é uma situação rara que origina um anel vascular envolvendo a traqueia e o esófago, manifestando-se por estridor, dificuldade respiratória e/ou disfagia<sup>3,5</sup>.

### Relato de casos

#### Caso 1

Lactente de dois meses, sexo masculino, caucasiano, primeiro filho de um casal jovem não consanguíneo. A gravidez decorreu sem intercorrências e o parto foi de termo por ventosa. Teve um índice de Apgar de 10 ao quinto minuto e somatometria adequada à idade gestacional. Mantinha amamentação exclusiva com evolução estatura-ponderal no percentil 50-75 e desenvolvimento psicomotor adequado.

Recorreu ao serviço de urgência por tosse e dificuldade respiratória de agravamento progressivo, apesar da terapêutica com corticóide oral e salbutamol inalado. Apresentava dificuldade respiratória moderada e era evidente uma tosse disfónica. Auscultavam-se sibilos, expiração prolongada e estridor. Os sons cardíacos eram normais. A radiografia torácica mostrava padrão de hiperinsuflação. Foi internado com o diagnóstico de laringotraqueobronquite. No decurso do internamento, tornou-se evidente uma alternância entre sintomatologia larín-

**Recebido:** 24.09.2007

**Aceite:** 05.11.2009

#### Correspondência:

Ana Sofia Simões  
Rua Eça de Queirós, n°8 - 12° esquerdo  
2685-199 Portela LRS  
simoes.anasofia@gmail.com

gea (estridor inspiratório) e manifestações de obstrução das vias aéreas inferiores (sibilância e expiração prolongada). Verificou-se que a amamentação desencadeava um estridor intenso acompanhado de cianose e sensação de sufocação que obrigava a várias interrupções. Os sintomas também eram exacerbados pelo choro e decúbito dorsal. Estes episódios foram notados desde o nascimento, sendo aceites como “normais” pela família.

## Caso 2

Lactente do sexo feminino com quatro meses, caucasiano. Nasceu de parto eutócico de termo, após gravidez normal. Teve um índice de Apgar de 10 ao quinto minuto e somatometria adequada à idade gestacional. Fez aleitamento materno exclusivo durante 15 dias, após o que iniciou leite adaptado sem intolerâncias. Era a segunda filha de pais jovens não consanguíneos. Tinha um desenvolvimento psicomotor adequado e crescimento estatura-ponderal no percentil 90.

Nos antecedentes pessoais havia um internamento aos 2 meses por bronquiolite e choro disfónico, durante o qual foi realizada pesquisa ecográfica de refluxo gastro-esofágico que revelou refluxo de grau ligeiro. Após a alta, apesar da cinesioterapia respiratória e medidas anti-refluxo, manteve tosse e hipersecreção brônquica. Foi re-internada cerca de um mês e meio depois por agudização da sintomatologia respiratória. Apresentava um quadro de dificuldade respiratória moderada e rouquidão. A auscultação pulmonar evidenciava abundantes ferveores sub-crepitantes de médias bolhas bilaterais e a auscultação cardíaca era normal. Não havia sinais laboratoriais de infecção bacteriana e a radiografia torácica apresentava um padrão intersticial hilífugo bilateral. Durante o internamento tornou-se perceptível um estridor inspiratório episódico claramente desencadeado pelo choro e pelo decúbito dorsal, sem relação com o aleitamento. Esta sintomatologia era referida desde as primeiras semanas de vida.

Em ambos os casos, atendendo à presença de um estridor de início precoce, persistente e com episódios de agravamento, decidiu-se efectuar broncofibroscopia, observando-se compressão extrínseca pulsátil no terço distal da traqueia. No primeiro caso situava-se na parede postero-lateral direita, condicionando uma redução do respectivo lúmen para 20% do normal, e no segundo caso havia compressão da parede anterior e postero-lateral direita a condicionar redução do lúmen para 30% do normal.

A natureza pulsátil e a localização da compressão, tornava como mais provável a hipótese de compressão vascular. Foi efectuada RM mediastínica, que no primeiro caso revelou um arco direito dominante com possível duplicidade e arco esquerdo atresico, e no segundo uma evidente duplicidade do arco aórtico com arco direito dominante (fig. 1 e 2).

Os lactentes foram submetidos a intervenção cirúrgica para laqueação e divisão do segmento esquerdo e canal arterial. Em ambos houve melhoria progressiva do estridor e desaparecimento da sintomatologia respiratória no ano que se seguiu à cirurgia, sendo a recuperação mais lenta no primeiro caso.



Figura 1 – Imagem de duplo arco aórtico em corte coronal de RM do mediastino (2º caso).



Figura 2 – Imagem de duplo arco aórtico em corte transversal de RM do mediastino (2º caso).

## Discussão

As malformações do arco aórtico e seus vasos principais representam menos de 1% do total das anomalias congénitas cardiovasculares<sup>5,6</sup>. O duplo arco aórtico caracteriza-se pela persistência de ambos os arcos aórticos embrionários, que resulta numa aorta ascendente que bifurca anterior à traqueia, dando origem aos arcos direito e esquerdo<sup>3,5,7</sup>. Geralmente o

arco direito é o dominante e passa posteriormente ao esófago até encontrar a aorta descendente à esquerda da linha média. Apesar do canal arterial não ser fundamental para esta compressão vascular, pode contribuir para o estreitamento da traqueia e esófago<sup>3</sup>. Na maior parte das vezes o duplo arco aórtico ocorre isoladamente, embora possa estar associado a outras cardiopatias como a tetralogia de Fallot e a transposição dos grandes vasos<sup>3,5</sup>.

O início e a gravidade das queixas dependem do grau de compressão do anel vascular<sup>5</sup>. A sintomatologia surge habitualmente nos primeiros meses de vida, podendo variar desde estridor, infecções respiratórias de repetição, até episódios súbitos de “sufocamento” com apneia que podem ser fatais. As queixas são agravadas pelo choro, alimentação e mudanças de posição, de tal forma que a criança poderá adotar uma postura em opistótono<sup>3</sup>. Após a introdução dos alimentos sólidos quase sempre surge disfagia<sup>5,7</sup>.

O diagnóstico depende de um elevado grau de suspeição. Uma história clínica atenta é fundamental pois a sintomatologia nem sempre é valorizada pela família e não é específica. Nos casos apresentados, a persistência de estridor desde o nascimento (com episódios de agravamento relacionados com a posição ou alimentação) motivou o estudo etiológico.

Os exames complementares como a radiografia do tórax, o exame baritado do esófago e a broncofibroscopia podem fazer suspeitar do diagnóstico, ao mostrarem sinais de compressão extrínseca da traqueia ou do esófago<sup>8</sup>. Na broncofibroscopia, a presença de uma massa pulsátil na parede postero-lateral direita do terço inferior da traqueia é muito sugestiva. Este exame possibilita ainda a pesquisa de lesões intrínsecas e permite um estudo funcional e dinâmico das vias aéreas<sup>3</sup>.

A RM do mediastino constitui o exame de eleição para a confirmação diagnóstica, podendo evitar exames invasivos<sup>4,6,8,9</sup>, como aconteceu nos casos apresentados. A angiografia é importante em situações duvidosas, permitindo uma melhor definição anatômica.

A ecocardiografia é um exame útil para a exclusão de outras malformações associadas, mas raramente possibilita a visualização nítida do duplo arco aórtico<sup>5</sup>. Como as vias respiratórias fetais contêm líquido, a traqueia torna-se hipoecogénica e facilita o diagnóstico pré-natal<sup>10</sup>.

O tratamento é cirúrgico e, no caso mais frequente de arco direito dominante, consiste na laqueação do arco esquerdo hipoplásico<sup>5,7,8</sup>.

O prognóstico é geralmente bom quando não existem outras malformações associadas, com remissão da sintomatologia a médio prazo<sup>5,8</sup>. No entanto, nos meses após a intervenção pode persistir um estridor ligeiro, como ocorreu no primeiro caso

em que o grau de compressão era maior e a sintomatologia mais grave. Quando a evolução é menos favorável poderá coexistir uma traqueomalácia<sup>2,6,8</sup>.

Perante uma criança com estridor episódico e de início precoce, devemos considerar no diagnóstico diferencial doenças raras malformativas como o duplo arco aórtico.

### Agradecimento

Os autores agradecem ao Dr. Oliveira Santos do Serviço de Pneumologia do Hospital de Dona Estefânia e à Dra. Graça Nogueira do Serviço de Cardiologia Pediátrica do Hospital de Santa Marta pela sua disponibilidade na revisão e discussão do artigo; ao Dr. Nuno Jalles Tavares do Centro de Ressonância Magnética de Caselas pela cedência de exames complementares e esclarecimentos na sua interpretação.

### Referências

1. Boat TF. Chronic or Recurrent Respiratory Symptoms. In: Behrman RE, Kliegman RM, Jenson HB, eds. *Nelson – Textbook of Pediatrics*. 17<sup>th</sup> ed. Philadelphia: WB Saunders Company; 2003;1401-5.
2. Spencer S, Yeoh BH, Van Asperen PP, Fitzgerald DA. Biphasic stridor in infancy. *Med J Aust* 2004;180:347-349.
3. Morrow WR, Huhta JC. Aortic Arch and Pulmonary Artery Anomalies. In: Garson A, Bricker JT, Fisher DJ, Neish SR, eds. *The Science and Practice of Pediatrics Cardiology*. 2<sup>nd</sup> ed. Williams and Wilkins; 1998;1347-1379.
4. Malik TH, Bruce IA, Kaushik V, Willatt DJ, Wright NB, Rothera MP. The role of magnetic resonance imaging in the assessment of suspected extrinsic tracheobronchial compression due to vascular anomalies. *Arch Dis Child* 2006;91:52-55.
5. Kussman BD, Geva T, McGowan JFX. Cardiovascular causes of airway compression. *Pediatr Anesth* 2004;14:60-74.
6. Sousa B, Carreiro E, Ferreira D, Carriço A, Casanova J, Almeida F, Ribeiro A. Duplo Arco Aórtico. Caso Clínico. *Acta Pediatr Port* 2003; 6:421-423.
7. Griffiths AL, Massie J, South M. Double aortic arch presenting as severe bronchiolitis in a 2-week-old infant. *J Pediatr Child Health* 2005;41:297-299.
8. Bové T, Demanet H, Casimir G, Viart P, Goldstein JP, Deuvaert FE. Tracheobronchial compression of vascular origin. Review of experience in infants and children. *J Cardiovasc Surg (Torinto)* 2001;42: 663-6.
9. Lotz J, Macchiarini P. Double Aortic Arch Diagnosed by Magnetic Resonance Imaging. *Images in Clinical Medicine. N Eng J Med* 2005; 351:22.
10. Achiron R, Rotstein Z, Heggesh J, Bronshtein M, Zimand S, Lipitz S, et al. Anomalies of the fetal aortic arch: a novel sonographic approach to in-utero diagnosis. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2002;20: 553-7.