

Duplo Arco Aórtico. Caso Clínico.

B. SOUSA¹, E. CARREIRO¹, D. FERREIRA², A. CARRIÇO³, J. CASANOVA⁴, F. ALMEIDA¹, A. RIBEIRO¹

¹ Serviço de Urgência e Unidade de Cuidados Intensivos Pediátricos, Departamento de Pediatria do H. S. João

² Serviço de Pediatria, Hospital de Sta Luzia, Viana do Castelo

³ Serviço de Cardiologia Pediátrica, Departamento de Pediatria do H. S. João

⁴ Serviço de Cirurgia Cardiorácica do H. S. João

Resumo

Os anéis vasculares são uma causa rara de sintomatologia respiratória na criança, cuja gravidade está directamente relacionada com o grau de compressão traqueobrônquica.

Os autores descrevem o caso clínico de uma lactente de três meses de idade admitida na Unidade de Cuidados Intensivos Pediátricos para recobro de pós-operatório de funduplicatura. O quadro de insuficiência respiratória aguda após extubação, cuja gravidade motivou novo período de ventilação mecânica, bem como as dificuldades encontradas na optimização dos parâmetros ventilatórios levantaram a suspeita de traqueomalácia com eventual massa compressiva extrínseca associada. Os exames complementares efectuados conduziram ao diagnóstico de duplo arco aórtico.

Palavras-chave: lactente, anéis vasculares, duplo arco aórtico.

Summary

Double Aortic Arch. Clinical Report.

Tracheobronchial compression of vascular origin is an uncommon but important cause of respiratory distress in infants and children.

The authors present the clinical report of a three month old infant admitted in the intensive care unit for postoperative care after antireflux surgery. An acute respiratory distress emerging after extubation, as well as the difficulties in optimizing the ventilatory parameters, lead to the suspicion of tracheomalacia associated with an eventual extrinsic compression. Diagnostic findings revealed a double aortic arch.

Key-Words: infant, vascular rings, double aortic arch.

Introdução

Os anéis vasculares são malformações do arco aórtico e/ou da artéria pulmonar que têm uma relação anormal com a traqueia e o esófago e representam menos de 1% das anomalias cardiovasculares congénitas.

O duplo arco aórtico é o anel vascular mais frequente. A consequente sintomatologia é ditada pelo grau de constricção anatómica da traqueia e esófago e consiste essencialmente em dificuldade respiratória e estridor, por vezes exacerbado durante a alimentação.

A frequência das queixas respiratórias na primeira infância e a inespecificidade das manifestações clínicas desta malformação dificultam o diagnóstico, o que torna imprescindível uma elevada suspeição clínica.

Caso clínico

Lactente do sexo feminino, três meses de idade, raça caucasiana, admitida na Unidade de Cuidados Intensivos Pediátricos (UCIP) para recobro e optimização de cuidados pós-operatórios de funduplicatura de Boix-Ochoa.

Os antecedentes familiares eram irrelevantes. Nasceu por parto eutócico às 40 semanas de gestação, índice de Apgar 9/10 e antropometria adequada à idade gestacional. Alimentada com leite adaptado desde o nascimento.

Desde o 8º dia de vida apresentava discreto estridor inspiratório, rouquidão e alguns episódios de engasgamento durante a mamada, pelo que necessitava de uma pausa durante a toma do biberão. A mãe negava qualquer outro sinal ou sintoma acompanhante, nomeadamente, hipersudorese, cianose ou regurgitação. Aos 15 dias de vida foi internada no hospital da área de residência por suspeita não confirmada de aspiração de vômito. Durante a estada no hospital foram registados vários episódios de regurgitação,

Correspondência: Beatriz Sousa

UCIP, Departamento de Pediatria
Hospital de S. João
Alameda Prof. Hernani Monteiro
4202 - 451 Porto
Mail: bmgsousa@hotmail.com

pelo que iniciou leite espessado e medidas anti-refluxo. Teve um segundo internamento às seis semanas por bronquiolite. Dois dias após a alta, um episódio de engasgamento com cianose durante a mamada motivou reinternamento. O estudo efectuado, que incluiu radiografia de tórax, *Rast* às proteínas do leite de vaca, teste de suor e endoscopia digestiva alta, não evidenciou alterações. O estudo esofagogástrico contrastado demonstrou refluxo gastroesofágico patológico. A ausência de melhoria clínica com tratamento médico motivou a transferência para o Hospital de S. João a fim de realizar funduplicatura, a qual decorreu sem intercorrências.

Após admissão na UCIP em ventilação mecânica, foi extubada ao fim de oito horas, tendo ficado polipneica e com dificuldade expiratória moderada. Nas 48 horas seguintes registou-se agravamento progressivo da dificuldade respiratória, com estridor inspiratório, expiração prolongada, expansão torácica reduzida, diminuição da saturação periférica em oxigénio (SpO₂) e acidose respiratória, pelo que foi novamente intubada e reiniciada ventilação mecânica. Este agravamento clínico não evoluiu com critérios analíticos sugestivos de infecção nem de alterações radiológicas do parênquima pulmonar. Nos períodos de maior reactividade, era notória uma dificuldade expiratória com sons respiratórios ensurdecidos, diminuição da SpO₂ e elevação dos valores de CO₂ expirado. Este quadro melhorava significativamente após introdução de mais um centímetro do tubo endotraqueal, ficando junto da carina, o que fez pressupor a existência de um obstáculo ao fluxo de ar a nível traqueal. Estes achados, acrescentados à história clínica, levantaram a hipótese de uma malformação traqueal subjacente, nomeadamente traqueomalácia.

A broncofibroscopia evidenciou um colapso dinâmico imediatamente acima da carina que, juntamente com o edema da mucosa, reduzia o lumen traqueal a uma *fenda* de 2 a 3 mm, com parede anterior pulsátil e redução significativa do calibre de ambos os brônquios principais. A TAC cervicotorácica confirmou os achados anteriores e excluiu lesões extratraqueais de carácter expansivo ou massas intrínsecas (Fig.1).

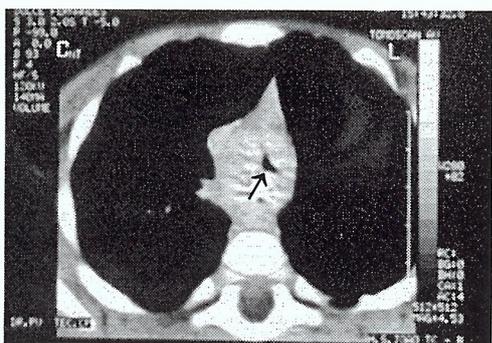


Fig. 1 - TAC torácica evidenciando redução do lumen traqueal (seta).

O ecocardiograma confirmou a integridade estrutural cardíaca. A impossibilidade de visualização do arco aórtico para além da carótida esquerda reforçou a probabilidade diagnóstica agora colocada de um anel vascular. A aortografia documentou um duplo arco aórtico, completo, com o arco anterior esquerdo mais hipoplásico.

A correcção cirúrgica consistiu na ressecção do arco anterior esquerdo, distal à subclávia esquerda e aortopexia ao esterno. Cerca de 72 horas após a cirurgia, a criança foi extubada com sucesso, tendo tido alta da Unidade, clinicamente bem.

Durante todo o internamento manteve estabilidade hemodinâmica. Os valores tensionais ligeiramente superiores ao percentil 95 para a idade normalizaram após a correcção cirúrgica. Não foram registadas intercorrências infecciosas.

Teve alta hospitalar cerca de vinte dias após a cirurgia, sem sintomatologia respiratória nem digestiva. A radiografia esofagogástrica contrastada de controlo mantinha imagem de indentação no esófago (Fig.2).

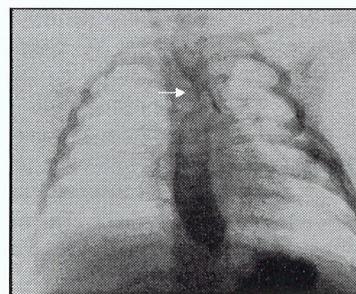


Fig. 2 - Radiografia contrastada com imagem de indentação esofágica

Discussão

O duplo arco aórtico, descrito pela primeira vez por Wolman em 1939, é consequência da persistência dos quartos arcos aórticos embrionários, direito e esquerdo, formando assim um anel vascular completo em torno da traqueia e do esófago ⁽¹⁾.

Os sintomas relacionam-se directamente com o grau de constrição anatómica e consistem essencialmente em estridor inspiratório associado a algum grau de dificuldade expiratória, vômitos e disfagia, todos exacerbados pela agitação e/ou choro ^(1,2). Devido à imaturidade da cartilagem traqueobrônquica, os recém-nascidos e os lactentes são particularmente vulneráveis às compressões extrínsecas das vias aéreas, o que os torna precocemente sintomáticos. No presente caso clínico, a sintomatologia respiratória iniciada pelo 8º dia de vida juntamente com as regurgitações observadas em meio hospitalar foram atribuídas ao refluxo gastro-esofágico subjacente, protegendo assim o diagnóstico definitivo.

A exacerbação da sintomatologia respiratória documentada após a primeira extubação bem como as dificuldades na optimização ventilatória faziam pressupor a existência de um obstáculo mecânico com resistência ao fluxo de ar. Neste contexto, colocaram-se como hipóteses de diagnóstico uma traqueomalácia associada ou não a alguma massa compressiva extrínseca, tais como anel vascular ou lesão tumoral.

A radiografia contrastada do esófago é um procedimento simples e útil perante suspeita clínica de anel vascular e, geralmente, mostra uma indentação característica ^(3,4). A ressonância magnética nuclear é a que melhor documenta a anatomia da aorta e a relação espacial entre o anel vascular, a traqueia e o esófago. Esta exame permite uma melhor programação da correcção cirúrgica e, dada a sua inocuidade, tem vindo a substituir a angiografia, técnica imagiológica até então tida como exame preferencial ⁽⁵⁾. Neste caso, o primeiro estudo contrastado focou o terço esofágico distal, ocultando a imagem de indentação presente no terço superior. Atendendo às características técnicas do aparelho de ressonância magnética nuclear disponível no nosso hospital e à idade da doente, não nos foram garantidas imagens com definição suficiente. Por este motivo e pela necessidade de um diagnóstico rápido optámos pela realização do cateterismo cardíaco.

O duplo arco aórtico é um achado tipicamente isolado, sem predilecção para nenhum dos sexos. A tetralogia de Fallot e os defeitos ventriculares septais são as cardiopatias mais frequentemente associadas ^(2,6). Estudos recentes descreveram a presença da deleção cromossómica 22q11 em 14% dos doentes, sugerindo uma base genética ⁽⁷⁾. A maioria destas mutações surgem de novo, não havendo nenhum padrão de hereditariedade reconhecido. Na nossa doente, o duplo arco aórtico era uma malformação isolada e o cariótipo não mostrou a referida deleção.

O arco direito é dominante em 70% dos casos e o esquerdo hipoplásico em 20% ^(1,2). Raros casos de hipertensão arterial associada a duplo arco aórtico têm sido explicados por coartação ou membrana endoluminal presente num dos ramos ou coartação da aorta a jusante do arco ⁽¹⁾. Os valores tensionais elevados neste caso normalizaram após a cirurgia apesar de não se ter verificado nenhuma destas alterações.

A rotura da aorta para o esófago, embora sendo uma complicação rara, pode surgir no decorrer de intubação gástrica ou esofagoscopia ⁽¹⁾. Deste modo, quando há a suspeita de anel vascular, estes actos requerem uma maior prudência na execução.

O tratamento é cirúrgico e consiste na ressecção do arco hipoplásico por toracotomia esquerda. A melhoria da sintomatologia respiratória é notória imediatamente após a cirurgia. O prognóstico é bom, excepto nos casos em que existem outras malformações cardiovasculares associadas

que podem por si só condicionar agravamento da morbidade e da mortalidade ^(2,6). Pela sua maior susceptibilidade à traqueomalácia, os recém-nascidos operados têm probabilidade de manter sintomatologia respiratória a longo prazo, nomeadamente estridor residual ⁽⁸⁾.

Os anéis vasculares, apesar da sua raridade, devem ser tidos em conta na cascata diagnóstica da sintomatologia respiratória recorrente do lactente.

Bibliografia

1. Weinberg PM: Aortic arch anomalies. In: Emmanouilides G, Reimenschneider T, Allen H, eds. Moss and Adams Heart Disease in infants, children and adolescents. 5th ed. Williams and Wilkins; 1995: 810-37.
2. Kocis K, Midgley F, Ruckman R. Aortic arch complex anomalies: 20-year experience with symptoms, diagnosis, associated cardiac defects and surgical repair. *Pediatr Cardiol* 1997; 18: 127-32.
3. Saslow G, Lee P, Braunschweig M, Grosso M, Courtney S. Double aortic arch. *Arch Pediatr Adolesc Med* 1997; 151: 313-4.
4. Skinner LJ, Ryan S, Russell JD. Complete vascular ring detected by barium esophagography. *Ear Nose Throat J* 2002; 81(8): 554-5.
5. Beghetti M, Bugmann P, Kalangos A. Double aortic arch. *J Pediatr* 1998; 133: 799.
6. Bové T, Demanet H, Casimir G, Viart P, Goldstein J, Deuvaert F. Tracheobronchial compression of vascular origin. Review of experience in infants and children. *J Cardiovasc Surg* 2001; 42(5): 663-6.
7. McElhinney D, Clark B, Weinberg P, Kentom M, McDonald-McGinn D, Driscoll D. Association of chromosome 22q11 deletion with isolated anomalies of aortic arch laterality and branching. *J Am Coll Cardiol* 2001; 37: 2114-9.
8. Ten Berge M, Van der Laag J, Van der Ent CK, Beek FJ. Clinical, radiological and functional follow-up after surgical decompression of double aortic arch. *Pediatr Radiol* 2002; 32(8): 561-6.