

Anel Vascular: Uma Causa Rara de Estridor na Infância

Vascular Ring: A Rare Cause of Stridor in Infants

Resumo

Objetivo: Relatar o caso de um lactente internado no setor de Pediatria do Hospital Municipal da Piedade (HMP) com história de estridor respiratório desde o nascimento e pneumopatias de repetição, sendo diagnosticado o anel vascular tipo duplo arco aórtico (DAA). O DAA é uma anomalia do arco aórtico, definido como um anel vascular completo, onde a aorta se bifurca formando dois arcos. O arco direito surge como persistência do arco aórtico direito e o arco esquerdo, que geralmente permanece atrésico; abraçam a região traqueoesofágica. Geralmente estas crianças apresentam sintomas inespecíficos desde o nascimento relacionados principalmente ao trato respiratório. Assim sendo, muitas vezes esses lactentes são classificados genericamente como “bebês chiadores” ou confundidos com afecções pulmonares ou com refluxo gastroesofágico, retardando o tratamento definitivo e aumentando a morbidade destas crianças.

Descrição: Sexo masculino, 2 meses, branco, natural do Rio de Janeiro, apresentando desde o nascimento estridor respiratório e pneumonias de repetição. Foi encaminhado ao nosso Hospital para investigação do estridor pelo serviço de pneumologia infantil, sendo indicada internação. Ao exame físico notava-se a hiperextensão do pescoço adotada pelo lactente, estridor e o déficit pondero-estatural. Mãe informava dificuldades na alimentação, visto que o menor apresentava vômitos freqüentes. Seguindo os critérios de investigação de bebê chiador e estridor respiratório foram solicitados os exames como radiografia simples de tórax e ecocardiograma, que foram normais. A broncoscopia evidenciou uma compressão extrínseca antero-posterior. O esofagograma com bário mostrou compressão bilateral do esôfago torácico, ao nível de T4-T5. O estudo angiográfico por cateterismo diagnosticou o anel vascular tipo DAA.

Comentários: O presente relato tem o objetivo de alertar os pediatras quanto à dificuldade do diagnóstico de anel vascular e ressaltar a importância deste diagnóstico diferencial na investigação de crianças com sintomas respiratórios crônicos classificados como bebês chiadores.

Palavras-chave: Anel Vascular; Anomalias do Arco Aórtico; Estridor; Bebê Chiador

Elizabete V. Alves¹
Renata B. M. Valente²
Eliane Lucas³
Rosângela M. Almeida⁴
Beatriz A. Soffe⁵
Andrea L. Teldeshi⁶
Eliete Rodrigues⁶
Francisco Chamie⁷

Hospital Municipal da Piedade (HMP) e
CARPE / RJ.

- ¹ Médica residente de 2º ano de Pediatria do Hospital Municipal da Piedade (HMP)
- ² Médica residente de 2º ano de Anestesiologia do Hospital Souza Aguiar (HSA)
- ³ Médica cardiopediatra do HMP e Hospital Geral de Bonsucesso
- ⁴ Médica cardiopediatra do HMP
- ⁵ Médica pediatra e chefe do Centro de Estudos do HMP
- ⁶ Médica pneumologista infantil do HMP
- ⁷ Médico cardiopediatra da CARPE

Endereço específico para correspondência:

Elizabete Vilar Alves
Rua Voluntários da Pátria 266/501, Botafogo
22270-010 - Rio de Janeiro - RJ
E-mail: elizabete_alves@hotmail.com
Tel.: (21) 2539-4905

Summary

Objective: The authors reported a case of an infant admitted in the department of Pediatrics of the Hospital Municipal da Piedade (HMP) with history of respiratory stridor from the birth and recurrent pneumopathies, being diagnosed the ring vascular type double aortic arch (DAA). DAA is an anomaly of the aortic arch, defined as a complete vascular ring, where the aorta forks forming two arches. The right arch appears as persistence of the right aortic arch and the left arch, that atresic usually stays; they hug the area tracheoesophagy. These children usually present non-specific symptoms from the birth related mainly to the respiratory tract. Those infants are general classified as "wheezing babies" or confused with lung affections or with gastroesophageal reflux, delaying the definitive treatment and increasing these children's morbidity.

Description: Male, 2 months, white, natural of Rio de Janeiro, with stridor and recurrent pneumonias. It was directed to our Hospital for investigation of the stridor when was admitted. Physical exam: hyperextension of the neck adopted by the infant, the stridor and the deficit statural. Mother referred difficulty feeding him because the infant presented frequent vomits. Following the criteria of investigation of wheezing baby and respiratory stridor was requested the following exams: Chest X-ray and Echocardiography were normal, Bronchoscopy evidenced a antero-posterior compression; oesophagography with Barium showed bilateral compression at the thoracic esophagus, to the level of T4-T5 and the angiography for catheterize that diagnosed the ring vascular DAA type.

Comments: The present report aims to alert the pediatricians to the difficulty of the diagnosis of vascular ring and to point out the importance of this differential diagnosis in the children with chronic respiratory symptoms classified as wheezing babies.

Key-words: Vascular Ring; Anomalies of the Aortic Arch; Stridor; Wheezing Baby

INTRODUÇÃO

Os anéis vasculares são malformações raras do arco aórtico que causam compressão do esôfago e/ou da traquéia, sendo responsáveis por sintomas respiratórios e digestivos. São subdivididos em anéis completos, onde circundam toda a região traqueoesofágica, levando à compressão da via aérea, como o duplo arco aórtico e o arco aórtico direito com persistência do ducto arterioso; e anéis incompletos ou slings, que apenas comprimem uma porção esofágica ou traqueal, como a artéria subclávia anômala (artéria inominada) e o sling pulmonar^(1,2,12). As manifestações clínicas são frequentemente inespecíficas e iniciadas no período neonatal e podem se caracterizar por disfagia, tosse, estridor respiratório, pneumonias de repetição, sibilância crônica, vômitos e cianose exacerbada pelo choro ou pela alimentação^(3,4,13). Dependendo do tipo e da localização do anel, estes sintomas podem ser mais intensos ou até mesmo não existirem, sendo apenas um achado acidental. Assim sendo, o duplo arco aórtico e o arco aórtico à direita são as mais comuns anomalias sintomáticas, enquanto que a artéria inominada se constitui na mais comum lesão assintomática. O diagnóstico geralmente é tardio, devido ao baixo índice de suspeita e confusão com outras patologias (refluxo gastroesofágico, afecções pulmonares)^(1,2,3,5,6). O principal exame diagnóstico é o estudo angiográfico que proporciona dados sobre o tipo e a anatomia do anel, sua associação com outras cardiopatias congênitas e a simulação cirúrgica; sendo o esofagograma e a broncoscopia exames apenas muito sugestivos. Radiografias, tomografias computadorizadas (TC), ressonância magnética (RNM) e ecocardiograma somente auxiliam no diagnóstico de outras malformações cardíacas associadas e podem ser normais. Atual-

mente os métodos tridimensionais vêm ganhando espaço neste contexto, com melhores imagens e menor exposição radiativa^(7,8). O tratamento definitivo e curativo é a cirurgia. A via de acesso, na maioria dos casos de anel vascular é a toracotomia póstero-lateral esquerda, reservando-se a esternotomia mediana para os portadores de sling pulmonar^(1,2). No pós-operatório, a traqueomalácia e as pneumopatias crônicas são as principais causas da manutenção dos sintomas respiratórios. A mortalidade intra-operatória é quase nula, enquanto que após o ato cirúrgico ela se deve à estenose traqueal ou a traqueomalácia.

RELATO DO CASO

D.S.J., 2 meses, sexo masculino, branco, natural do Rio de Janeiro, apresentando história de estridor respiratório desde o nascimento, principalmente após as mamadas e ao choro intenso, acompanhado de tosse seca. Há 20 dias o estridor respiratório ficou mais intenso e persistente associado à tosse produtiva e cansaço, sem febre. Ficou internado neste período no Hospital Getúlio Vargas por 2 semanas com o diagnóstico de bronquiolite e pneumonia. Após alta hospitalar foi encaminhado ao nosso serviço de Pneumologia Infantil onde foi solicitada a internação para investigação do estridor respiratório. Ao exame físico notava-se estridor inspiratório, taquidispnéia com retração subdiafragmática e intercostal moderada, batimento de aletas nasais e hiperextensão do pescoço. À ausculta respiratória, o murmúrio vesicular era rude com estertores e roncos difusos bilateralmente e sibilos esparsos. À ausculta cardíaca, o ritmo era regular, em dois tempos, sem sopros. À palpação abdominal, não foi observada visceromegalia. Exame neurológico sem alterações. Medidas antropométricas: peso – 3700g (p5); compri-

mento – 55 cm (p10); perímetro cefálico – 39cm (p50).

As avaliações laboratorial e radiológica obtiveram os seguintes resultados:

Hm: 3.690.000 Hb: 11,1g/dl Ht: 33,3% Leucócitos: 18.100 (0/1/0/0/7/52/23/17) VHS: 38mm

RX de tórax: infiltrado para-hilar à esquerda.

Hemocultura: negativa

EAS: sem alterações

Broncoscopia: Laringomalácia discreta, cordas vocais normais. Terço médio de traquéia há compressão ântero-posterior sem alterações de mucosa. Não foi possível observar pulsação, devido à dificuldade respiratória da criança durante o exame. Impresão: anel vascular e traqueomalácia por malformação.

Esofagograma: Compressão bilateral do esôfago torácico ao nível de T4 – T5, compatível com anel vascular (Fig. 1).

Ecocardiograma: Situs solitus. Concor-dância átrio-ventricular e ventrículo-arterial. Septos interatriais e interventricular íntegros. Doppler em válvulas átrio-ventricular e ventrículo-arterial normal. Diâ-



Fig. 1 – Radiografia de tórax em PA e perfil com esôfago contrastado demonstra compressões lateral e posterior

metros cavitários normais para a idade. Função de VE preservada. Arco aórtico livre e a esquerda. Drenagem venosa pulmonar normal. Visualiza-se imagem de arco aórtico à esquerda e imagem suspeita em aorta descendente.

Realizado a cateterismo cardíaco (Fig.2) Aortografia panorâmica em PA, PA caudal, OAE 30, OAE 60, OAD e OAD caudal mostraram valva aórtica tricúspide e competente. As artérias coronárias têm origem e trajeto normal até onde visualizadas. Observa-se a presença de duplo arco aórtico com ambos os arcos patentes. Do arco direito se originam a carótida e a subclávia direitas, enquanto que do arco esquerdo nascem a subclávia e a carótida esquerdas. A aorta descendente é normal.

Injeção seletiva em ambos os arcos mostra a continuidade da aorta descendente com a ascendente através de ambos os arcos. Conclusão: Anel vascular tipo duplo arco aórtico.

Foi indicado o tratamento cirúrgico, por se tratar de uma criança sintomática e com evidências radiográficas de compressão do esôfago e da traquéia. O acesso cirúrgico foi através de toracotomia esquerda onde se fez a divisão

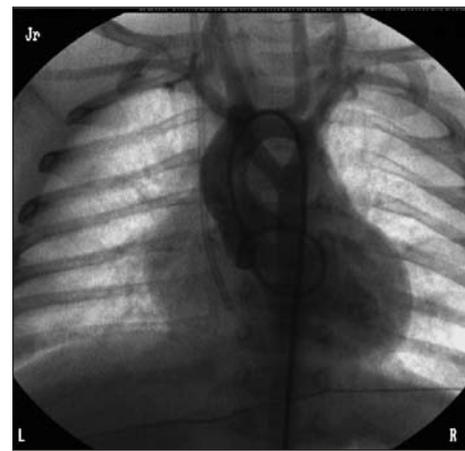


Fig. 2 – Cateterismo cardíaco demonstra o duplo arco aórtico, o direito dando origem a carótida e subclávia direitas, enquanto do arco esquerdo nascem a carótida e subclávia esquerdas

do arco esquerdo.

A criança continua em acompanhamento e atualmente está bem, apresentando discreto estridor respiratório devido a traqueomalácia.

DISCUSSÃO

Uma significativa porção da população apresenta anomalias envolvendo os grandes vasos do mediastino, o equivalente a 3%, e apenas um pequeno número resulta em compressão sintomática das vias aéreas. A incidência de anel vascular varia de 0,8 a 1,3% em pacientes diagnosticados com doença cardíaca congênita após o nascimento, demonstrando a raridade de tal doença^(2,8).

O anel vascular tipo duplo arco aórtico (DAA), resulta do não-desaparecimento da porção distal da aorta dorsal direita. Em consequência, as croças direita e esquerda nascem da aorta ascendente. Geralmente, a croça direita é maior, e passa posteriormente à traquéia e ao esôfago⁽⁹⁾. Existem, porém, cinco variações descritas de DAA: ambos os arcos patentes (nosso caso); hipoplasia de um arco (normalmente o esquerdo); atresia de um arco (normalmente o esquerdo, e a mais comum variação); presença de um ligamento arterial; e, o arco direito localizado tipicamente mais superior. Raramente o DAA está associado a cardiopatias congênicas⁽⁴⁾.

As manifestações clínicas do DAA segundo a literatura, estão relacionadas com a tensão do anel. Quando ambos os arcos são patentes, os anéis são tipicamente apertados e provocam sintomas nas primeiras semanas de vida como o estridor, observado em nosso caso. É comum o surgimento de sintomas entre os 3 a 6 meses de idade ou mais tardiamente. Com o arco esquerdo duplo e

atrésico, os anéis são mais frouxos.

Apesar dos sintomas precoces, na maior parte dos casos o diagnóstico de compressão por anel vascular somente é estabelecido tardiamente. Isto se deve ao baixo índice de suspeição pelos pediatras e especialmente pelos sintomas inespecíficos que são confundidos com outras doenças facilmente. Nos casos de DAA, os achados radiológicos que podem ser visualizados são:

- Radiografia de tórax em PA: indentação da coluna de ar da traquéia pelo arco mais superior à direita e pelo arco esquerdo mais inferior; indentação da traquéia posteriormente pelo arco direito, no perfil^(2,6).
- Esofagograma: todos os achados acima podem ser mais evidentes, além de demonstrar a compressão posterior do esôfago presente em todos os anéis vasculares, exceto no sling pulmonar⁽¹⁰⁾.
- Traqueobroncoscopia: impressão pulsátil anormal e a traqueomalácia muito comum.
- TC e RNM: o corte coronal revela o arco aórtico direito dominante com calibre maior e a localização mais cefálica relativa do arco aórtico esquerdo não-dominante (situação mais comum) e o corte trasaxial nos mostra a constrição traqueal e esofágica e o sinal do "U" invertido⁽¹¹⁾.
- Cateterismo cardíaco: é o método invasivo e de certeza diagnóstica⁽²⁾, que demonstra o duplo arco aórtico com ambos os arcos e com a caracterização das suas patências.

O tratamento é cirúrgico, sendo indicado nos casos onde a sintomatologia de compressão de via aérea está presente ou quando a malformação vascular está associada a cardiopatia congênita.

Devido à baixa suspeição clínica de anel vascular e a sua diversidade de sintomas, o tratamento definitivo acaba sendo realizado tardiamente. Segundo alguns autores¹, a idade por ocasião da cirurgia variou de 21 dias a 4 anos, com pico de incidência em torno de 1 ano na literatura.

A via de acesso cirúrgico na maioria dos casos de anel vascular é a toracotomia póstero-lateral esquerda ou direita transpeural e, em alguns poucos casos, a esternotomia mediana. A toracotomia póstero-lateral é preferida por permitir uma excelente exposição das estruturas vasculares e mediastinais, possibilitando a definição da anatomia e da tática cirúrgica adequada para a correção. Além de permitir a liberação das aderências fibrosas que podem persistir após a ligadura vascular, evitando a manutenção de sintomas compressivos.

Nos casos de DAA, realiza-se a ligadura do arco não dominante, seguida de ligadura do ducto arterioso fibrosado. No pós-operatório, a traqueomalácia e as pneumopatias crônicas são as causas mais frequentes da manutenção de sintomas respiratórios. O estridor pode permanecer por alguns meses ou anos. Esses sintomas residuais podem ser relacionados a alterações na dinâmica traqueal, lesões crônicas do parênquima pulmonar, hiperreatividade crônica de vias aéreas e infecções de repetição. Por todos estes fatores é de suma importância a fisioterapia respiratória e a antibioticoprofilaxia no pós-operatório para o tratamento a longo prazo.

A mortalidade intra-operatória é quase nula, enquanto que a mortalidade após o ato cirúrgico está diretamente relacionada à estenose traqueal (sling pulmonar) ou à traqueomalácia.

REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Longo-Santos L R, Maksoud-Filho J G, Tan-nuri U, Andrade W C, Gonçalves M E P, Cardoso S R, Maksoud J G. Anéis vasculares na infância: diagnóstico e tratamento. *J. Pediatr. (Rio J)* 2002, 78(3):244-50.
2. Bakker D, Berger R M F, Witsenburg M, Bor-gers A J J C. Vascular rings: a rare cause of common respiratory symptoms. *Acta Pae-diatr.* 1999, 88:947-952.
3. Wiatrak B J. Update on the pediatric airway: congenital anomalies of the larynx and tra-chea. *Otolaryngologic Clinics of North Ame-rica* 2000 Feb, 33(1): 91-110.
4. 'Moss & Adams', 2000. Seção iv, Cap.17. In: Doenças do coração na criança e no adoles-cente, pp 320-334. Rio de Janeiro: Medsi Editora Médica e Científica Ltda.
5. McElhinney D B, Reddy V M, Pian M S, Moore P, Hanley F L. Compression of the central airways by a dilated aorta in infants and children with congenital heart disease. *Ann. Thorac. Surg.* 1999, 67: 1130-6.
6. Moes F C A, Freedom R M. Rare types of aortic arch anomalies. *Pediatr. Cardiol.* 1993, 14: 93-101.
7. Kawano T, Ishii M, Takagi J, Maeno Y, Eto G, Sugahara Y, Toshima T, Yasunaga H, Kawara T, Todo K, Kato H. Clinical investigations valvular and congenital heart disease: Three-dimensional helical computed tomographic angiography in neonates and infants with complex congenital heart disease. *Am. Heart J.* 2000 Apr, 139(4): 654-60.
8. Alabdulkarim N, Knudson O A, Shaffer E, Macheras J, Degroff C, Valdes-Cruz L. Three-dimensional imaging of aortic arch anomalies in infants and children with intravascular ultrasound catheters from a transeophageal approach. *J. Am. Soc. Echocardiogr.* 2000 Oct, 13(10): 924-31.
9. Moore & Persaud, 1994. Cap. 14. In: Embriologia Clínica, pp 312-318. Rio de Janeiro: Edi-tora Guanabara Koogan S. A., 5a edição.
10. Cavalini J F, Atik E, Soares A M, Marcial M B, Ebaid M. Sling da artéria pulmonar. *Arq. Bras. Cardiol.* 1997, 68(4): 289-292.
11. Nienaber C A, Kodolitsch Y V. Cardiac Mag-netic Resonance Imaging: diseases of the aorta. *Cardiology Clinics* 1998 May, 16(2): 295-320.
12. Backer C L, Mavroudis C. Congenital heart surgery nomenclature and Database project: vascular rings, tracheal stenosis, pectus excava-tum. *Ann. Thorac. Surg.* 2000, 69: S308-18.
13. Nelson, 2000. Part xix, Chapter 439. In: Tex-tbook of Pediatrics, pp 1405-1406. Rio de Janeiro: McGraw-Hill, 13a edição.

AVALIAÇÃO

1. **A respeito do anel vascular do tipo duplo arco aórtico é CORRETO dizer que:**
 - a) Geralmente está associado a cardiopatias con-gênitas
 - b) A croça direita é maior que a esquerda e à frente da traquéia e do esôfago.
 - c) O aparecimento de estridor nas primeiras se-manas de vida está associado à maior tensão do anel
 - d) A mortalidade pós operatória está geralmente associada à hipoplasia pulmonar
2. **O diagnóstico diferencial do estridor causado por anel vascular pode ser feito com:**
 - a) Refluxo gastro-esofágico
 - b) Laringite viral
 - c) Tetralogia de Fallot
 - d) Enfisema lobar congênito

Preencher ficha na página 24 e enviar para à SOPERJ

FICHA DE AVALIAÇÃO – RESPOSTAS

I) Principais técnicas fisioterapêuticas utilizadas no tratamento da criança asmática - revisão

1. a) b) c) d)

2. a) b) c) d)

II) Intercorrências no uso de antitireoidiano em crianças com Doença de Graves: descrição de três casos

1. a) b) c) d)

2. a) b) c) d)

3. a) b) c) d)

III) Anel vascular: uma causa rara de estridor na infância

1. a) b) c) d)

2. a) b) c) d)

IV) Meningococemia em lactente de 2 meses associada a todos os sinais de mau prognóstico e a Síndrome de Waterhouse Friderichsen

1. a) b) c) d)

2. a) b) c) d)

3. a) b) c) d)

Sócios: respostas no site www.soperj.org.br

Não sócios: enviar à SOPERJ (R da Assembléia, 10, g 1812 - Centro - Rio de Janeiro, 20011-901 - RJ, junto com comprovação de depósito bancário de R\$ 20,00 - Bradesco - ag. 2756-1, conta 1274-2.