

Relato de caso

Dificuldades respiratórias causadas por compressão traqueal por tronco braquiocefálico arterial de origem anômala

Respiratory difficulties caused by tracheal compression by arterial brachiocephalic trunk of anomalous origin

Alan Tonassi Paschoal¹, Heloisa Feijó de Carvalho², Carlos Luiz Filgueiras³,
Ciro Denevitz de Castro Herdy⁴, Cláudio Pitanga Marques⁵

RESUMO

Os anéis vasculares, condição em que uma configuração anômala do arco aórtico ou dos vasos associados circundam a traquéia, o esôfago ou ambos, são anomalias raras. Os sintomas se relacionam, portanto, à compressão de uma destas estruturas, ou à compressão de ambas, podendo ocorrer dispnéia ou disfagia. Os autores relatam um caso de anomalia do tronco braquiocefálico arterial com compressão traqueal levando a dificuldades respiratórias. O diagnóstico foi feito através de angiografia do arco aórtico e dos seus ramos. O tratamento cirúrgico realizado foi a desinserção do tronco braquiocefálico de sua origem na artéria carótida comum esquerda, e re-implantação do mesmo na aorta ascendente, retirando a compressão traqueal. Outros casos semelhantes relatados na literatura são discutidos.

Descritores: artéria subclávia, tronco braquiocefálico, respiração, dispnéia, traqueomalácia.

ABSTRACT

The vascular rings, a condition in which the anomalous configuration of the aortic arch or of the associated vessels embrace the trachea, the esophagus or both, are rare anomalies. The symptoms, therefore, are related to the compression of one of these structures, or to the compression of both, and may lead to dyspnea or dysphagia. The authors report one case of anomaly of the brachiocephalic arterial trunk with tracheal compression, leading to respiratory difficulties. The diagnosis was made through angiography of the aortic arch and their branches. The surgical treatment was the desinsertion of the brachiocephalic trunk from his origin at the left common carotid artery, and reimplantation at the ascending aorta, taking off the tracheal compression. Other similar cases reported in the literature are discussed.

Keywords: subclavian artery, brachiocephalic trunk, respiration, dyspnea, tracheomalacia.

1. Cirurgião cardiovascular, Disciplina de Clínica Cirúrgica II, Hospital Universitário Gaffrée e Guinle, UNIRIO – RJ. Mestre em Cirurgia Torácica – UFRJ. Doutor em Cirurgia Cardíaca - UFRJ.
 2. Cirurgião cardiovascular, Disciplina de Clínica Cirúrgica II, Hospital Universitário Gaffrée e Guinle, UNIRIO – RJ. Mestre em Cirurgia Torácica - UFF.
 3. Cirurgião cardiovascular, Disciplina de Clínica Cirúrgica II, Hospital Universitário Gaffrée e Guinle, UNIRIO – RJ. Mestre em Cirurgia Torácica – UFF. Doutor em Cirurgia Cardíaca - UFRJ.
 4. Professor Titular de Cirurgia Cardiovascular - UFF.
 5. Cirurgião vascular, Centro de Doenças Vasculares - RJ.
- Trabalho realizado no Hospital Universitário Gaffrée e Guinle da Universidade Federal do Estado do Rio de Janeiro

Endereço para correspondência: Alan Tonassi Paschoal. Hospital Universitário Gaffrée e Guinle, 3ª Enfermaria. Rua Mariz e Barros, 775 Tijuca 20270-004 Rio de Janeiro - RJ. Tel: (21) 99173755. E-mail: apaschoal@cardiol.br

Artigo recebido para publicação no dia 19/11/2004 e aceito no dia 14/12/2004, após revisão.

Introdução

Os anéis vasculares são anomalias congênitas raras que ocorrem precocemente no desenvolvimento do arco aórtico e dos grandes vasos e acometem 3% dos humanos. Estas anomalias vasculares resultam da persistência de estruturas embrionárias que deveriam se atrofiar ou sofrer regressão completa durante o desenvolvimento normal¹. Os sintomas associados se relacionam às estruturas que o anel envolve: a traquéia e o esôfago.

Alguns grupos de pacientes estão mais sujeitos a apresentarem anomalias congênitas, como é o caso daqueles com síndrome de Turner. A síndrome de Turner está associada com a coarctação e com a dissecação aguda da aorta, razão que justifica a recomendação atual de avaliar todos os casos por exame ecocardiográfico. Estudo clínico prospectivo² realizado com 85 portadores da síndrome de Turner submetidos ao exame de angiografia por ressonância magnética com gadolínio revelou uma prevalência de 49% de alongamento do arco aórtico, de 12% de coarctação da aorta e de 8% da artéria subclávia direita aberrante. Em relação às anomalias venosas, encontraram a prevalência de 13% de persistência de veia cava superior esquerda e de 13% de drenagem anômala parcial das veias pulmonares. Neste estudo, o pescoço curto e o diâmetro torácico antero-posterior aumentado foram fatores preditores fortes para a existência de anomalias arteriais e venosas.

O diagnóstico e o tratamento cirúrgico precoce, em geral, proporcionam bons resultados^{3,4}. Os sintomas relacionados à compressão traqueal e dispnéia, em geral ocorrem na infância¹, enquanto que aqueles associados à compressão esofageana ocorrem nos pacientes mais velhos⁵.

Em 1932, Maude Abbott descreveu cinco casos de duplo arco aórtico e, em 1945, Gross usou o termo anel vascular pela primeira vez e relatou o primeiro caso tratado com sucesso por cirurgia⁶. Tratava-se de um duplo arco aórtico que teve sua parte anterior ligada e dividida. Desde então o número de casos se avolumou.

O anel vascular é uma condição em que a configuração anômala do arco aórtico ou dos vasos associados circundam a traquéia e o esôfago, formando um anel completo em torno destas estruturas. Diversas outras anomalias não formam um anel completo, mas são descritas em conjunto pelos sintomas de compressão traqueal e esofageana que provocam e pelo desenvolvimento embrionário semelhante^{3,7,8}.

Estas anomalias são raras, perfazendo menos de 1% das anomalias vasculares congênitas. Os dois tipos mais comuns (85-95% do total) são o duplo arco aórtico e o arco aórtico direito. Outras anomalias que produzem sintomas, mas não formam um anel vascular anatômico completo fazem parte do grupo e incluem a origem anômala da artéria inominada e a origem retroesofageana da artéria subclávia direita. A prevalência real desta anomalia ainda não é conhecida porque 90% dos casos em que ocorre compressão traqueal, a artéria inominada tem sua origem normal na aorta. Quando uma anormalidade anatômica é notada, origina-se mais distalmente no arco aórtico. À medida que cruza a traquéia, promove compressão desta estrutura.

A artéria subclávia direita retroesofageana é a anormalidade congênita do arco aórtico mais comum, mas é uma causa rara de disfagia nos adultos. A anormalidade embriológica do arco aórtico é a involução do quarto arco aórtico, juntamente com a aorta dorsal direita, deixando a sétima artéria intersegmentar ligada à aorta descendente. A artéria intersegmentar persistente assume uma posição retroesofageana à medida que deixa o tórax em direção ao braço. Uma vez que a compressão do esôfago pela artéria subclávia direita pode produzir disfagia, o termo "disfagia lusoria" (disfagia por loucura da natureza), tem sido usado para descrever este complexo sintomático⁹.

Apesar da grande variabilidade anatômica, todas produzem algum grau de compressão das vias aéreas e/ou do esôfago. Pode se desenvolver tráqueo ou brônquiomalácia, constricção traqueal e como consequência a dispnéia, cianose e episódios repetidos de infecção respiratória.

O diagnóstico é feito por: raio X de tórax (hiperinsuflação pulmonar), raio X com esôfago contrastado (dilatação esofageana pré-compressão), broncoscopia (revela compressões extrínsecas), eco-Doppler (estruturas atrésicas, sem fluxo sanguíneo, como o ligamento arterioso, são difíceis de identificar), tomografia computadorizada, angiografia por ressonância magnética¹⁰. Apesar de todas estas alternativas, o diagnóstico preciso continua a ser feito por angiografia, seja convencional, seja por subtração digital.

O tratamento cirúrgico está indicado em todos os casos sintomáticos e é o único tratamento adequado. A cirurgia não oferece dificuldades técnicas e a evolução pós-operatória é, em geral, satisfatória^{6,11,12}. Os assintomáticos não necessitam de procedimento cirúrgico, a despeito da existência da anomalia¹¹. A cirurgia deve ser realizada prontamente após o

diagnóstico, especialmente nos doentes com estridor ou outros sintomas de desconforto respiratório^{3,7,8}.

O prognóstico cirúrgico é bom. No entanto, até 50% dos pacientes podem apresentar algum grau de obstrução das vias aéreas até oito anos após a correção cirúrgica. O alívio total dos sintomas respiratórios pode levar vários meses e está relacionado à presença de traqueomalácia^{4,6}.

Relato do caso

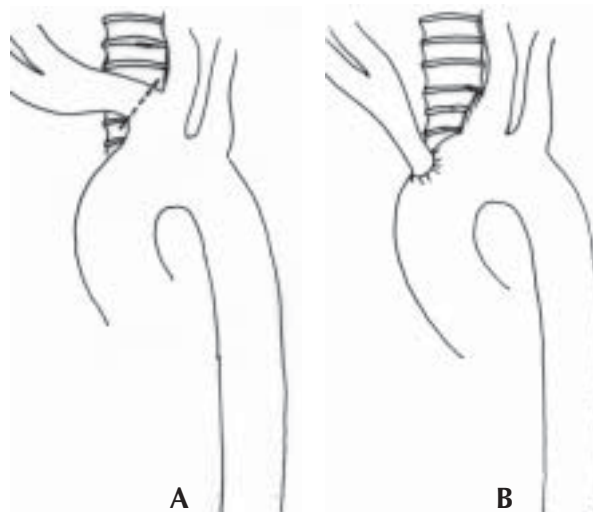
Um adolescente de 11 anos de idade que foi internado com sintomas de dispnéia e episódios repetidos de infecção respiratória. A suspeita clínica foi baseada na broncoscopia que mostrou compressão extrínseca da traquéia e confirmada pelo cateterismo cardíaco que mostrou uma origem anômala do tronco braquiocefálico arterial, a partir da artéria carótida comum esquerda, cruzando a traquéia pela frente e comprimindo-a em seu percurso (Figura 1).

Figura 1 – Angiografia do arco aórtico e dos vasos da base. Observa-se a origem do tronco braquiocefálico a partir da artéria carótida comum esquerda.



O paciente foi operado por esternotomia mediana, realizando-se desinserção do tronco braquiocefálico da artéria carótida que teve sua parede lateral suturada com fio de polipropileno 6-0 (Figura 2A). O tronco braquiocefálico foi então anastomosado em sua posição normal por pinçamento parcial do arco aórtico (Figura 2B). A evolução pós-operatória foi boa e o paciente recebeu alta em boas condições gerais.

Figura 2 – Em A, a linha tracejada mostra o ponto de secção do tronco braquiocefálico arterial em sua origem, onde foi realizada sutura contínua do coto proximal. Em B, o tronco braquiocefálico arterial foi implantado no início do arco aórtico.



Discussão

Em geral as anomalias do arco aórtico não causam sintomas, respiratórios ou outros. No entanto, em alguns indivíduos a posição incomum dos vasos remanescentes podem causar compressão das vias aéreas e limitação do fluxo aéreo. Os sintomas são aparentes na maioria das vezes na infância. Contudo, erros diagnósticos podem postergar o tratamento^{1,13}. Sladek e cols.¹ relataram o caso de um adulto em quem o diagnóstico de asma brônquica feito na infância, levou ao tratamento ineficaz durante anos. Já adulto e com os sintomas refratários à terapêutica para asma, prosseguindo na investigação, evidenciou-se a ausência de hiperatividade brônquica pelos testes objetivos. Um exame posterior de ressonância magnética confirmou a compressão traqueal por um arco aórtico direito aberrante. Este caso ilustra a necessidade de confirmar o diagnóstico de asma com medidas objetivas de fluxo e frente a um tratamento pouco eficaz dos doentes com suspeição de asma brônquica deve estimular a continuação da investigação diagnóstica. Parker e cols.¹³, encontraram quatro casos de anomalias do arco aórtico em pacientes adultos tratados com pouco sucesso como asmáticos. Galvin e cols.¹⁴ descreveram outro caso de duplo arco aórtico num paciente de 45 anos de idade também tratado como asma e com grande retardo do tratamento cirúrgico. Bose e cols.¹⁵ apresentaram o caso de uma mulher de 29 anos cujo episódio inicial ocorreu durante intervenção cirúrgica com limitações do fluxo aéreo na ventilação e sibilos refratários que se resolveram

espontaneamente. Stoica e cols.¹⁶ também descreveram um caso de duplo arco aórtico comprimindo a traquéia numa mulher de 30 anos de idade tratada para asma brônquica. Avaliação posterior revelou a presença de traqueomalácia, complicação devida à prolongada compressão traqueal, reduzindo os benefícios do tratamento cirúrgico. Bevelaqua e cols.¹⁷ mencionaram caso de uma mulher de 29 anos de idade completamente assintomática até que passou a seguir um forte programa de exercícios físicos. Nesta situação passou a apresentar dispnéia sugestiva de broncospasma induzido pelos exercícios. A imagem por ressonância magnética revelou uma estenose grave de traquéia por compressão de um arco aórtico direito.

Em vista de que o alívio dos sintomas respiratórios podem levar meses ou anos para ocorrer², principalmente em decorrência de traqueomalácia^{4,6}, é importante que o diagnóstico seja feito precocemente, antes que a compressão extrínseca resulte nesta anomalia traqueal. Neste caso em especial, embora a cirurgia tenha bons resultados, a recuperação normal da ventilação pode sofrer retardo.

Ao contrário da dispnéia, a disfagia causada pelas anomalias do arco aórtico geralmente se desenvolvem nos indivíduos mais idosos devido ao aumento da rigidez do esôfago ou da parede do vaso, ou ainda ao alongamento da aorta. Mesmo nestes casos, no entanto, os sintomas podem se revelar em idade mais precoce. Há de se notar que ocorre maior prevalência de alongamento da aorta na síndrome de Turner, razão pela qual a disfagia lusória pode ocorrer com maior frequência nesta síndrome².

A artéria subclávia direita aberrante é também chamada de artéria lusoria. Quando ocorre disfagia por compressão esofageana por esta artéria, o sintoma é chamado de disfagia lusoria. A disfagia lusoria é uma condição rara, podendo ocorrer isoladamente ou combinada à dispnéia, causadas pela artéria subclávia direita aberrante¹⁸. Ulger e cols.⁵ relatam o caso de um menino de 10 anos de idade que se queixava de dificuldade de deglutição desde a lactação. O exame do esôfago com contraste baritado revelou uma compressão extrínseca de sua parede e a angiografia por ressonância magnética revelou uma artéria subclávia direita aberrante como a causa da compressão. A correção cirúrgica aliviou os sintomas.

Carrizo e cols.¹⁹ narraram o caso de uma mulher de 36 anos de idade com história clínica de disfagia progressiva de seis anos de evolução, ao final dos quais, depois de realizar esofagografia baritada evidenciou-se uma falha de enchimento oblíqua de cima para baixo da esquerda para a direita, consistente com a presença

de uma artéria subclávia direita aberrante. Uma aortografia confirmou o diagnóstico e a operação foi realizada por via supraclavicular direita, com bons resultados, caso em que foi possível evitar a via externa. Aubertin e cols.²⁰ referem um caso de disfagia lusoria num paciente com artéria subclávia direita anômala. O diagnóstico foi confirmado por angiografia do arco aórtico e cine-esofagografia. O estudo de manometria esofageana revelou hipoperistalse segmentar e a disfagia desaparecia com cisaprida, observações que sugerem que a disfagia lusoria é causada mais por desordens da motilidade esofageana do que por compressão vascular.

Em geral, as anomalias do arco aórtico ou de seus ramos ocasionam sintomas relacionados à compressão traqueal ou esofageana. No entanto, seja qual for a estrutura a sofrer compressão, esta patologia deve ser pensada no diagnóstico diferencial da dispnéia ou disfagia.

REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Sladek KC, Byrd RP Jr, Roy TM. A right-sided aortic arch misdiagnosed as asthma since childhood. *J Asthma*. 2004;41(5):527-31.
2. Ho VB, Bakalov VK, Cooley M, Van PL, Hood MN, Burklow TR, Bondy CA. Major vascular anomalies in Turner syndrome: prevalence and magnetic resonance angiographic features. *Circulation* 2004;110(12):1694-700.
3. Lee ML, Wang JK, Wu MH. Clinical implications of isolated double aortic arch and its complex with intracardiac anomalies. *Intern J Cardiol* 1998;63: 205-10.
4. Valletta EA, Pregarz M, Bergamo-Andreis IA. Tracheoesophageal compression due to congenital vascular anomalies (vascular rings). *Ped Pulmonol* 1997;24:93-105.
5. Ulger Z, Ozyurek AR, Levent E, Gurses D, Parlar A. Arteria lusoria as a cause of dysphagia. *Acta Cardiol* 2004;59(4):445-7.
6. Gross RE. Surgical relief for tracheal obstruction from a vascular ring. *N Engl J Med* 1945;233:586-90.
7. Hawkins JA, Bailey WW, Clark SM, Ivey TD. Innominate artery compression of the trachea. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1992;103:678-81.
8. Pickhardt PJ, Siegel MJ, Gutierrez FR. Vascular rings in symptomatic children: frequency of chest radiographic findings. *Radiology* 1997;203:423-6.
9. Brown DL, Chapman WC, Edwards WH, Coltharp WH, Stoney WS. Dysphagia lusoria: aberrant right

- subclavian artery with a Kommerell's diverticulum. *Am Surg* 1993;59(9):582-6.
10. Beekman RP, Hazekamp MG, Sobotka MA. A new diagnostic approach to vascular rings and pulmonary slings: the role of MRI. *Magnetic Resonance Imaging*. 1998;16:137-45.
 11. Backer CL, Mavroudis C. Surgical approach to vascular rings. *Adv Cardiac Surg* 1997;9:29-64.
 12. Van Son JA, Bossert T, Mohr FW. Surgical treatment of vascular ring including right cervical aortic arch. *J Card Surg* 1999;14(2):98-102.
 13. Parker JM, Cary-Freitas B, Berg BW. Symptomatic vascular rings in adulthood: an uncommon mimic of asthma. *J Asthma* 2000;37(3):275-80.
 14. Galvin IF, Shepherd DR, Gibbons JR. Tracheal stenosis caused by congenital vascular ring anomaly misinterpreted as asthma for 45 years. *Thorac Cardiovasc Surg* 1990;38(1):42-4.
 15. Bose S, Hurst TS, Cockcroft DW. Right-sided aortic arch presenting as refractory intraoperative and postoperative wheezing. *Chest* 1991;99(5):1308-10.
 16. Stoica SC, Lockowandt U, Coulden R, Ward R, Bilton D, Dunning J. Double aortic arch masquerading as asthma for thirty years. *Respiration* 2002;69(1):92-5.
 17. Bevelaqua F, Schicchi JS, Haas F, Axen K, Levin N. Aortic arch anomaly presenting as exercise-induced asthma. *Am Rev Respir Dis* 1989;140(3):805-8.
 18. Stork T, Gareis R, Krumholz K, Eichstadt H. Aberrant right subclavian artery (artéria lusoria) as a rare cause of dysphagia and dyspnea in a 79-year old women with right mediastinal and retrotracheal mass, and co-existing coronary artery disease. *Vasa* 2001;30(3):225-8.
 19. Carrizo GJ, Marjani MA. Dysphagia lusoria caused by an aberrant right subclavian artery. *Tex Heart Inst J* 2004;31(2):168-71.
 20. Aubertin JM, Iseni MC, Tordjman T, Bloch F, Petite JP. "Dysphagia lusoria". Physiopathological discussion apropos of a clinical case. *Gastroenterol Clin Biol*. 1995;19(6-7):629-32. ■
-