

## Anel Vascular: Relato de Caso

### Vascular Ring: Case Report

**Laura Rangel Duncan<sup>1</sup>; Suéllen Monteiro Pereira<sup>1</sup>; Laura de Almeida Barreto<sup>1</sup>; Lara Ladislau Alves<sup>1</sup>; Juliana C.C. Barreto<sup>1</sup>; Marianto de Freitas Cunha Filho<sup>2</sup>**

1. Graduandas do Curso de Medicina da Faculdade de Medicina de Campos (FMC). Campos dos Goytacazes, RJ, Brasil.

2. Médico Pediatra e Professor de Clínica Médica da Faculdade de Medicina de Campos.

#### RESUMO

**Introdução:** O Anel Vascular deste caso está dentro das malformações do arco aórtico e seus vasos principais, que representam menos de 1% do total das anomalias congênicas cardiovasculares.<sup>1</sup> É uma doença rara e grave que merece atenção. **Objetivo:** Relatar um caso de Anel Vascular. **Descrição:** A.B.C., sexo masculino, 3 meses e 14 dias, quadro de Insuficiência Respiratória e estridor laríngeo há 2 meses. Episódios de dispnéia, cianose e engasgos desde o nascimento. Tomografia de tórax mostrou arco aórtico com duplicação, contornando o esôfago e a traquéia, e se comunicando posteriormente, formando a aorta descendente. **Comentários:** Esse é um caso de uma malformação cardíaca rara, uma compressão extrínseca da traquéia e esôfago por um anel vascular. Os sintomas que cursam com essa patologia são comuns na população infantil, e muitas vezes, não chama atenção dos familiares e médicos. Por isso, deve-se ficar atento e suspeitar de crianças com sintomas respiratórios como dispnéia, estridor, cianose e sintomas esofágicos.

**Descritores:** dispnéia, cianose, Anormalidades Cardíacas

#### ABSTRACT

**Introduction:** Objective: Vascular Ring of this case is within the malformations of the aortic arch and main vessels, which represent less than 1 % of all congenital cardiovascular anomalies. <sup>1</sup> It is a rare and serious disease that deserves attention it deserves. **Objective:** Report a case about vascular ring. **Description :** ABC , male , 3 months and 14 days , frame stridor and respiratory insufficiency 2 months ago . Episodes of dyspnea, cyanosis and choking from birth . Chest CT showed aortic arch with duplication, bypassing the esophagus and trachea , and communicating subsequently forming the descending aorta . **Comments:** This is a case of a rare cardiac malformation, extrinsic compression of the trachea and esophagus by a vascular ring. The symptoms that occur with this disease are common in children, and often does not call attention from relatives and doctors. Therefore, one should be alert and suspicious of children with respiratory symptoms such as dyspnea , stridor , cyanosis, and esophageal symptoms .

**Descriptors :** dyspnea , cyanosis , Cardiac Abnormalities

## INTRODUÇÃO

Anéis Vasculares são anormalidades do arco aórtico que envolvem parcialmente ou completamente o esôfago e/ou a traquéia, podendo causar disfagia e/ou sintomas respiratórios.<sup>1</sup> Essas malformações do arco aórtico e seus vasos principais representam menos de 1% do total das anomalias congênitas cardiovasculares.<sup>2</sup> O "anel vascular" mais comum e sério é aquele produzido por um duplo arco aórtico.<sup>3</sup>

O Duplo Arco Aórtico caracteriza-se pela persistência de ambos os arcos aórticos embrionários, que resulta numa aorta ascendente que bifurca anteriormente à traquéia, dando origem aos arcos direito e esquerdo. Geralmente o arco direito é o dominante e passa posteriormente ao esôfago até encontrar a aorta descendente à esquerda da linha média.<sup>2</sup>

Os sintomas produzidos pelos Anéis Vasculares dependem da constrição anatômica da traquéia e esôfago, são habitualmente precoces no duplo arco aórtico completo e consistem, principalmente, de dificuldade respiratória, cianose (associada especialmente com alimentação), estridor e disfagia.<sup>3</sup>

A avaliação do paciente com suspeita de duplo arco aórtico inicia-se com a rotina do tórax: radiografia convencional em posição pósterio-anterior e perfil, podendo-se acrescentar o esofagograma como avaliação complementar. Os sinais sugestivos de anel vascular são: alargamento do mediastino, presença de um botão aórtico à direita e evidência de compressão traqueal e/ou esofágica.<sup>1</sup> Pode-se realizar a tomografia computadorizada, cateterismo arterial ou a ressonância nuclear magnética com o intuito de planejar o ato operatório com maior precisão.<sup>4</sup>

A divisão cirúrgica do anel vascular é indicada em qualquer paciente com sintomas de vias aéreas ou compressão do esôfago e em pacientes submetidos à cirurgia para correção de anomalias cardiovasculares ou torácicas associadas. O princípio fundamental do tratamento cirúrgico de duplo arco aórtico é a divisão do anel para aliviar a compressão da traquéia e esôfago.<sup>5</sup> No presente caso busca-se chamar atenção para uma patologia rara e grave, mas que cursa com sintomas comuns na infância.

## 2. OBJETIVO

Apresentar um caso de um Anel Vascular do tipo Duplo Arco Aórtico, evidenciando sua raridade e a importância do seu diagnóstico e sua terapêutica.

## 3. MATERIAL E MÉTODO

Estudo descritivo, sob a forma de relato de caso. Foi feita a revisão de prontuário, com devida autorização do diretor clínico do Hospital Ferreira Machado.

Os principais achados referentes ao Duplo Arco Aórtico foram obtidos a partir da análise dos artigos mais

recentes, utilizando as bases de dados da PubMed-MEDLINE (Medical Literature Analysis and Retrieval System on-line), LILACS (Literatura Latino-Americana e do Caribe em Ciências da Saúde) e SciELO (Scientific Eletronic Library Online).

## 4. DESCRIÇÃO DO CASO

A.B.C., sexo masculino, 3 meses e 14 dias, deu entrada em hospital para investigação de quadro de Insuficiência Respiratória com broncoespasmo e história de estridor laringeo há 2 meses e Bronquiolite. Paciente com APGAR no primeiro e quinto minutos de vida de 9, peso ao nascer de 2865g. Há relatos de episódios de dispnéia em algumas posições, cianose e engasgos durante a amamentação desde o nascimento. Ao exame físico, paciente encontrava-se grave, dispnéico, acianótico, hidratado, hipocorado (+/+4+), agitado, choro constante, acompanha com o olhar. Aparelho cardiovascular e abdome sem alterações. Aparelho respiratório apresentando murmúrio vesicular presente diminuído à esquerda com broncoespasmo.

Na investigação laboratorial, apresentou hematócrito de 30,8%, leucócito de 23000/mm<sup>3</sup> com 5% de bastões, 70% de segmentados, 19% de linfócitos e 6% de monócitos. Plaquetas de 748.000/mm<sup>3</sup> e RDW de 12,5%. A gasometria arterial mostrou pH de 6,78, pO<sub>2</sub> de 100,2, pCO<sub>2</sub> de 140,9, HCO<sub>3</sub> de 28,2, BE de -9,6 e SatO<sub>2</sub> de 92,4%.

Radiografia de tórax mostrou infiltrado em base direita e esquerda, alargamento do mediastino, sem atelectasias e suspeita de anel vascular à direita (Figura 1). Foi feita uma videolaringoscopia que não mostrou

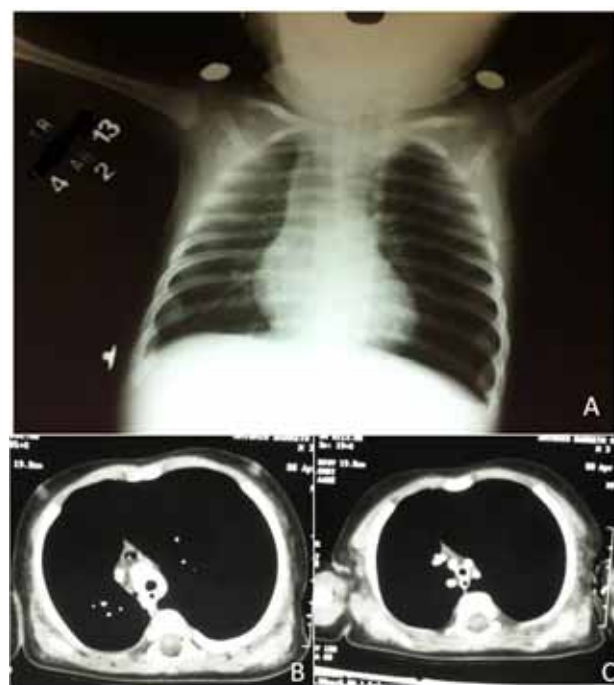


Figura 1

nenhuma alteração. Foi realizada uma tomografia computadorizada de tórax que mostrou presença de pneumotórax à direita e pneneumo-mediastino acentuado e desvio do mediastino à direita. Áreas hipodensas na topografia do parênquima pulmonar na região perihilar e base pulmonar à direita. Infiltrado intersticial e alveolar na região perihilar e base pulmonar posterior à direita, com reação pleural adjacente (pequeno derrame pleural). Conclui-se então que arco aórtico apresenta duplicação, contornando o esôfago e a traquéia, e se comunicando posteriormente, formando a aorta descendente.

## DISCUSSÃO

O termo “Anel Vascular” é utilizado para aquelas malformações do arco aórtico ou artéria pulmonar que exibem uma relação anormal com a traquéia e o esôfago e que representam menos de 1% das anomalias cardiovasculares congênitas.<sup>3</sup> São mais encontrados em crianças devido ao aparecimento precoce dos sintomas, e a doença nos adultos é rara. Contudo, pode ser silenciosa e descoberta ao acaso.<sup>1</sup> As anomalias congênitas do arco aórtico constituem um grupo de malformações que causam compressão do esôfago e/ou da traquéia, sendo responsáveis por sintomas respiratórios e digestivos. São classicamente subdivididas em anéis completos e em anéis incompletos.<sup>6</sup> O Anel Vascular mais comum e grave é aquele produzido por um Duplo Arco Aórtico.<sup>3</sup>

No início da morfogênese embrionária, às quatro semanas de gestação, uma artéria desenvolve-se em cada um dos arcos faríngeos na direção crânio-caudal. Estas artérias emergem dos troncos aórticos ventrais e abrem nos troncos aórticos dorsais, inicialmente bilaterais e simétricos. Estes seis pares de arcos arteriais faríngeos seqüenciais com simetria direita-esquerda constituem a vascularização primitiva das estruturas braquiocefálicas e não se apresentam todos ao mesmo tempo, existindo um padrão de regressão/persistência de cada vaso.<sup>7</sup>

A maior porção do primeiro, segundo e quinto arco sofre regressão.<sup>1</sup> O quarto arco aórtico esquerdo origina o arco aórtico definitivo enquanto o quarto arco aórtico direito regride, ficando o tronco braquiocefálico e a artéria subclávia direita. No entanto, no decorrer deste processo, ocorrem diferentes padrões embrionários, sendo que a existência de um Duplo Arco Aórtico ocorre quando já houve regressão do primeiro, segundo e quinto arcos bilateralmente, os terceiros já originaram as carótidas primitivas, existindo ainda o quarto e o sexto arcos de cada lado. Este padrão embrionário habitualmente regride à sétima semana de gestação com a normal progressão da morfogênese cardiovascular.<sup>8</sup> Caso o quarto arco faríngeo direito e a aorta dorsal direita não regridam, este padrão de Duplo Arco Aórtico mantém-se mesmo após o nascimento (Figura 2).<sup>9</sup>

O Anel Vascular mais comum e grave é aquele produzido por um Duplo Arco Aórtico.<sup>3</sup> Este é

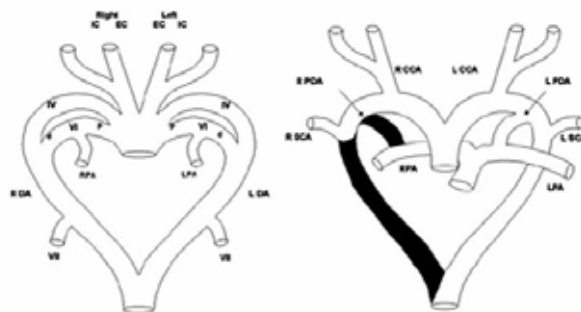


Figura 2

caracterizado pela persistência de ambos os arcos aórticos embrionários e resulta numa aorta ascendente que bifurca anterior à traquéia, dando origem aos arcos direito e esquerdo. Geralmente o arco direito é o dominante e passa posteriormente ao esôfago até encontrar a aorta descendente à esquerda da linha média.<sup>8</sup>

Os sintomas produzidos pelos Anéis Vasculares dependem da constrição anatômica da traquéia e esôfago, e consistem, principalmente, de dificuldade respiratória, cianose (associada especialmente com alimentação), estridor e disfagia.<sup>3</sup> O início e a gravidade das queixas dependem do grau de compressão do anel.<sup>2</sup> As queixas são agravadas pelo choro, alimentação e mudanças de posição, de tal forma que a criança poderá adotar uma postura em opistótono.<sup>8</sup>

Crianças com sintomas de obstrução respiratória alta ou Asma de difícil controle devem ser precocemente investigadas, com o objetivo de identificar a presença de compressão traqueal, fazendo parte da preocupação inicial de todo pediatra que acompanha um “bebê chiador”.<sup>6</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.<sup>2</sup> Embora o diagnóstico genérico de compressão traqueal e/ou esofágica possa ser estabelecido de maneira simples, ele é, na maioria das vezes, definido tardiamente, retardando o tratamento cirúrgico. Tal fato pode ser atribuído à diversidade dos sintomas, que, muitas vezes, são confundidos com afecções pulmonares ou com refluxo gastroesofágico.<sup>6</sup>

Na investigação do Anel Vascular, o primeiro exame a ser realizado é a radiografia de tórax.<sup>4</sup> Os sinais sugestivos de anel vascular são: alargamento do mediastino, presença de um botão aórtico à direita, evidência de compressão traqueal e/ou esofageana, atelectasias e hiperinsuflação.<sup>1</sup>

O cateterismo arterial é exame invasivo, e deve ser indicado nos casos de cardiopatia complexa, ou quando se suspeita de Anel da Artéria Pulmonar.<sup>6</sup> Entretanto, é um exame de grande precisão diagnóstica,

sendo importante em algumas situações para a escolha do método cirúrgico.<sup>10</sup>

A divisão cirúrgica do Anel Vascular é indicada em qualquer paciente com sintomas de vias aéreas ou compressão do esôfago e em pacientes submetidos à cirurgia para correção de anomalias cardiovasculares ou torácica associadas. O princípio fundamental do tratamento cirúrgico de duplo arco aórtico é a divisão do anel para aliviar a compressão da traquéia e esôfago.<sup>5</sup>

## CONCLUSÃO

Esse é um caso de uma malformação cardíaca rara, uma compressão extrínseca da traquéia e esôfago por um Anel Vascular. O defeito decorre da persistência de ambos os arcos aórticos, direito e esquerdo, em que

não ocorreu o natural desaparecimento do arco direito. Os sintomas que cursam com essa patologia são comuns na população infantil, e muitas vezes, não chamam atenção dos familiares e nem dos médicos. Por isso, deve-se ficar atento e suspeitar como diagnóstico diferencial de crianças com sintomas respiratórios como dispnéia, estridor, cianose e sintomas esofágicos como disfagia. Esta é uma condição rara e grave que pode levar a morte e o diagnóstico precoce leva a um melhor prognóstico. O diagnóstico pode ser feito de forma simples, através do esofagograma, endoscopia traqueal e digestiva, radiografia de tórax e tomografia computadorizada. O tratamento do anel vascular é cirúrgico e os sintomas de compressão traqueal e esofágica diminuem logo após a cirurgia.

## REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. ABRÃO, A.R.; SOUZA, V.Q.; CAMPOS, E.O. et al. Duplo arco aórtico: a quebra do silêncio. *Jornal Vascular Brasileiro*. São Paulo, v.10, n.1, 2011.
2. SIMÕES, A.S.; PERES, A.; VALENTE, S. et al. Duplo arco aórtico: causa rara de estridor. *Acta Pediátrica Portuguesa*. Portugal, v.40, n.6, p. 268-70, 2009.
3. BOTURA, E.M.; PIAZZALUNG, M.; BARRUTTA, J.F. et al. Janela Aortopulmonar e Duplo Arco Aórtico. Uma Rara Associação. *Arquivos Brasileiros de Cardiologia*. São Paulo, v.77, n.5, p. 487-489, 2001.
4. RANGEL, A.C.; PEGORER L.F.; VILELA, R. Estridor na sala de parto. *Revista Paulista de Pediatria*. São Paulo, v.28, n.4, p. 409-12, 2010.
5. CHAN, T.N.; NG, D.K.K.; CHONG, A.S.F. et al. Double Aortic Arch Presenting as Neonatal Stridor. *Journal of Pediatrics (New Series)*. V.8, n.2, 2003.
6. LONGO-SANTOS, L.R, MAKSOUD, J.G.; TANNURI, U. et al. Anéis vasculares na infância: diagnóstico e tratamento. *Jornal de Pediatria*. São Paulo, v.78, n.3, 2002.
7. Figura: MCELHINNEY, D.B. Vascular Ring. Double Aortic Arch. *Medscape Reference*, Updated. mar 27, 2012. Acesso em: 20 de Abril de 2013.
8. BARRANHAS, A.D.; INDIANI, J.M.C.; MARCHIORI, E. et al. Apresentação atípica de divertículo de Kommerell. *Arquivos Brasileiros de Cardiologia*. São Paulo, v.93, n.6, 2009.
9. TAVARES, J.B.; LEITE, I.; RODRIGUES, D. et al. Duplo Arco Aórtico: Achado Acidental em Angiografia Cerebral de um Paciente Adulto com Cefaleias – Revisão do Padrão de Morfogênese Embrionária Cardiovascular a Propósito de um Caso Clínico. *Acta Médica Portuguesa*. Portugal, v.25, n.S1, p. 45-47, 2012.
10. SCHULMAN, M.H. Vascular rings: a practical approach to imaging diagnosis. *Pediatric Radiology*. V.35, p. 961–979, 2005





# PÓS-GRADUAÇÃO

*lato sensu*

CURSOS COM EXCELÊNCIA  
NA ÁREA DE SAÚDE.

- FARMÁCIA HOSPITALAR
- PERÍCIAS MÉDICAS
- MEDICINA DO TRABALHO
- PSICANÁLISE: SUJEITO E CULTURA
- AUDITORIA EM SAÚDE PÚBLICA E PRIVADA
- ENFERMAGEM OBSTÉTRICA
- ATENÇÃO À SAÚDE DA CRIANÇA E DO ADOLESCENTE

PRÉ-INSCRIÇÃO NO SITE DA FMC

[www.fmc.br](http://www.fmc.br)

MATRICULA EXCLUSIVAMENTE NA  
SECRETARIA DE PÓS-GRADUAÇÃO  
DA FMC. ATENDIMENTO:

**2ª a 6ª das 8h às 17h.**

INFORMAÇÕES:

**(22) 2101-2948**

**fmc**  
FACULDADE DE MEDICINA DE CAMPOS



**FBPN**  
Fundação Benedito Pereira Nunes



FACULDADE DE MEDICINA DE CAMPOS

© (22) 2101-2929 [www.fmc.br](http://www.fmc.br)