

Duplo-Arco Aórtico Associado a Estenose da Artéria Pulmonar Esquerda

José Luiz Balthazar Jacob, Nilton Carlos S. Machado, Wilson Miguel Cecim Coelho, Adalberto Menezes Lorga,
Sérgio Aloisio Coimbra Garzon
São José do Rio Preto, SP

Menino de 6 anos de idade assintomático, foi submetido a estudo radiológico com esôfago contrastado. A compressão bilateral e posterior do esôfago era sugestiva de anel vascular formado por duplo arco aórtico.

O estudo ecocardiográfico, em corte supraesternal evidenciou achados sugestivos desta malformação.

O diagnóstico foi feito pelo estudo cineangiocardiógráfico que mostrou duplo arco aórtico, com as artérias carótida e subclávia direitas nascendo do arco direito e as artérias carótida e subclávia esquerdas nascendo do arco esquerdo. O arco direito era predominante e a aorta descendente localizava-se à esquerda. Existia também estenose da artéria pulmonar esquerda.

Por ser assintomático, optou-se pelo acompanhamento clínico.

Double Aortic Arch Associated With Left Pulmonary Artery Stenosis

Case report on a 6-year-old patient with vascular ring, due to double aortic arch. The patient was asymptomatic. The barium-filled esophagus showed bilateral indentations and a large posterior indentation.

Echocardiographic study in notch suprasternal view revealed features of this pathology. The diagnosis was made by the cineangiocardiógráfico study that showed double aortic arch with separate carotid and subclavian arteries arising from each arch. The right arch was larger than the left, and the descending aorta was on the left side.

There was severe left pulmonary artery stenosis associated. The clinical management was chosen, because the patient was asymptomatic.

Arq Bras Cardiol, volume 60, nº 1, 35-36, 1993

Duplo arco aórtico é uma anomalia congênita rara, determinada pela persistência dos 40 arcos aórticos, direito e esquerdo, e pela aorta dorsal¹. Ambos os arcos nascem da aorta ascendente e passam por ambos os lados do esôfago e traquéia para se juntarem posteriormente, e formarem a aorta descendente^{1,2}.

Foi documentado um caso dessa malformação congênita associada a estenose da artéria pulmonar esquerda.

Relato de Caso

Num menino de 6 anos de idade, assintomático, foi auscultado sopro cardíaco durante um exame de rotina, motivo do encaminhamento a este Instituto.

O exame clínico revelou ritmo regular, com bulhas normofonéticas. A 2ª bulha apresentava desdobramento

constante, porém, variável discretamente. Sopro sistólico de ejeção +++/6 era audível na borda esternal esquerda. Não havia visceromegalias ou edemas.

O eletrocardiograma revelou ritmo sinusal e presença de sobrecarga ventricular direita. A radiografia do tórax, em projeção antero-posterior, mostrava acentuação da levoposição do coração e alargamento do mediastino e,

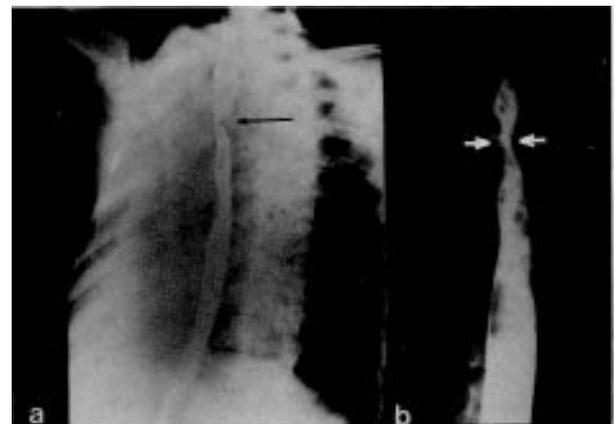


Fig 1 - a) radiografia de tórax em projeção oblíqua anterior esquerda mostrando profunda reentrância na parede posterior do esôfago contrastado (setas); b) radiografia contrastada de esôfago em projeção antero-posterior evidenciando reentrância bilateral do esôfago (setas).

Instituto de Moléstias Cardiovasculares de São José do Rio Preto. Correspondência: José Luiz Balthazar Jacob Rua Castelo D'Água, 3030 - 15015 - São José do Rio Preto, SP.

Recebido para publicação em 18/5/92

Aceito em 20/7/92

em posição oblíqua anterior esquerda, havia reentrância no contorno do esôfago (fig 1a). Esses achados motivaram radiografia em posição antero-posterior com esôfago contrastado, que mostrou reentrâncias confrontantes em ambos os lados do esôfago (fig 1b). O estudo ecocardiográfico (corte supra-esternal) também revelou aspectos sugestivos de anel vascular devido a duplo arco aórtico.

O cateterismo cardíaco revelou hipertensão em tronco pulmonar (pressão sistólica 54mmHg e pressão média 34mmHg) com um gradiente sistólico de 41mmHg entre o tronco pulmonar e a porção distal da artéria pulmonar esquerda. Não havia passagem do cateter através do septo interatrial. A angiografia do tronco pulmonar, em projeção antero-posterior, mostrava importante estenose na porção média da artéria pulmonar esquerda (fig 2a). A manometria, durante cateterização esquerda, evidenciou ventrículo esquerdo com pressão sistólica de 118mmHg e diastólica final de 7mmHg. As pressões, na raiz da aorta, foram 117/74 mmHg. A ventriculografia esquerda foi normal. Angiografia em raiz de aorta, realizada em projeção antero-posterior, evidenciou presença de duplo aórtico com as artérias carótida e subclávia direitas emergindo do arco direito, que era de maior calibre e as artérias carótida e subclávia esquerdas nascendo do arco esquerdo de pequeno diâmetro (fig 2b). Ambos os arcos se juntavam numa aorta descendente, localizada à esquerda da coluna vertebral.

Como o paciente era assintomático e sem limitações físicas, foi indicado apenas acompanhamento clínico.

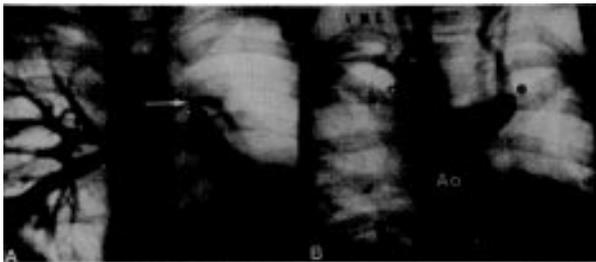


Fig 2 - a) angiografia em tronco de artéria pulmonar evidenciando importante estenose na porção média da artéria pulmonar esquerda (seta); b) angiografia em raiz de aorta (Ao) com opacificação dos arcos aórticos direito (d) e esquerdo (e). As artérias carótidas e subclávias direitas e esquerdas nascem separadamente de cada arco.

Discussão

Duplo arco aórtico é, freqüentemente, uma anomalia isolada² mas 1/5 dos portadores têm alguma cardiopatia associada, como transposição das grandes artérias, tetralogia de Fallot, coarctação de aorta e canal arterial persistente³.

A malformação, com freqüência, produz sintomas precocemente tais como estridor, disfagia e infecções respiratórias^{2,3}. Raramente, o paciente é assintomático como no presente relato.

A sobrecarga ventricular direita revelada pelo eletrocardiograma era decorrente da estenose da artéria pulmonar esquerda, com hipertensão em tronco pulmonar.

As reentrâncias características do esôfago contrastado, descritas neste relato devem sempre levantar a suspeita desse diagnóstico^{2,4}. A confirmação pode ser feita pela ecocardiografia, recorrendo ao corte supra-esternal que é especialmente útil nesta avaliação, permitindo às vezes, definir, inclusive, o arco predominante⁵.

O diagnóstico ainda pode ser confirmado pela tomografia computadorizada e pela ressonância magnética mas a angiografia em raiz de aorta é o exame que permite melhor visualização da malformação e define melhor o arranjo das artérias dos membros superiores e do segmento cefálico¹⁻³. Artérias carótidas e subclávias nascem separadas de cada arco nessa anomalia e 75% dos casos apresentam predominância do arco direito, como neste caso¹⁻³. A presença da aorta descendente à esquerda, relatada neste paciente, é encontrada em 2/3 dos casos da literatura¹.

Duplo arco aórtico pode estar associado com origem distal de artéria pulmonar esquerda e, por isso, a arteriografia pulmonar deve sempre ser realizada³. Em nosso paciente, a angiografia pulmonar mostrou importante estenose da artéria pulmonar esquerda que era responsável pelo sopro cardíaco.

A presença de duplo arco aórtico, por si só, não é indicação para correção cirúrgica, existindo, inclusive, relato de melhora dos sintomas durante acompanhamento clínico de alguns pacientes³. No entanto, a indicação cirúrgica deve ser precoce se existir significativo comprometimento de vias aéreas, pois, o retardo na correção pode levar a lesão traqueobrônquica definitiva³. Neste paciente, a ausência de sintomas aconselhou apenas acompanhamento clínico.

O presente relato evidencia que, em presença de duplo arco aórtico, a radiografia de tórax, em projeção antero-posterior e em projeção oblíqua anterior esquerda, com esôfago contrastado, mesmo nos raros pacientes assintomáticos, pode sugerir a presença da malformação e sublinha a importância da realização de arteriografia pulmonar para revelar alterações associadas das artérias pulmonares.

Referências

1. Freedom RM, Culham JAG, Moes CAF - Vascular rings and associated anomalies. In: Freedom RM, Culham JAG, Moes CAF, eds. Angiocardiology of Congenital Heart Disease. New York: Macmillan, 1984: 487-510.
2. Ruckman RN - Anomalies of the aortic arch complex. In: Adams FH, Emmanouilides GC, Riemenschneider TA, eds - Heart Disease in Infants, Children and Adolescents. 4th ed Baltimore: Williams and Wilkins, 1989: 256-7.
3. Park SC, Zuberbuhler FR - Vascular ring and pulmonary sling. In: Anderson RH, Macartney FJ, Shinebourne EA, Tynan M, eds. Paediatric Cardiology. Edinburgh: Churchill Livingstone, 1987: 1123-35.
4. Binet JP, Langlois J - Aortic arch anomalies in children and infants. J Thorac Cardiovasc Surg, 1977; 73: 248-52.
5. Enderlein MA, Silverman NF, Stanger P, Heymann MA - Usefulness of suprasternal notch echocardiography for diagnosis of double aortic arch. Am J Cardiol, 1986; 359-61.