

Relato de Caso

Diagnóstico Pré-Natal de Arco Aórtico para a Direita e Origem Aberrante da Artéria Subclávia Esquerda

Pre Natal Diagnosis of Right Aortic Arch and Aberrant Left Subclavian Artery

Simone R. F. Fontes Pedra¹, Luciana Paula Camillotti², Walter Y. Ishikawa³, Luciana Menezes Martins², Jorge E. Assef⁴, Amanda Guerra M. R. Sousa⁵

RESUMO

Anéis vasculares são anomalias congênitas raras, de posição e origem dos vasos da croça aórtica, que podem manifestar-se nos primeiros meses de vida com distúrbios respiratórios ou disfagia. Devido à inespecificidade dos sintomas, os pacientes passam por uma longa investigação diagnóstica até a sua confirmação. Neste relato, são descritos dois casos de arco aórtico para a direita, com origem aberrante de artéria subclávia esquerda e que foram diagnosticados intraútero, resultando no tratamento cirúrgico no lactente sintomático. São discutidos os aspectos ecocardiográficos chaves para o diagnóstico pré-natal de anéis vasculares.

Descritores: Cuidado Pré-Natal, Diagnóstico, Aorta Torácica, Artéria Subclávia/ anormalidades.

SUMMARY

Vascular rings are rare congenital malformations of the position or the branching pattern of the aortic arch. They may manifest during the first months of life with respiratory distress and/or dysphasia. Due to this nonspecific clinical picture, patients usually undergo an extensive respiratory diagnostic work-up before the correct vascular diagnosis is made. We report 2 cases in which a right aortic arch with aberrant left subclavian artery was diagnosed in-utero by fetal echocardiography. This resulted in close symptoms monitoring after birth and timely surgical correction in the symptomatic baby. Key diagnostic findings in fetal life are discussed.

Descriptors: Prenatal Care; Diagnostic; Aorta, Thoracic; Subclavian Artery/abnormalities.

Introdução

Os anéis vasculares são anomalias congênitas, de posição e padrão de bifurcação do arco aórtico, que podem formar um círculo de vasos, em torno da traqueia e do esôfago. Manifestam-se, clinicamente, nos primeiros meses de vida, isoladas ou associadas a outras malformações cardíacas, seja por sintomas respiratórios ou disfagia¹. Devido à falta de especificidade dos sintomas, quando a apresentação é isolada, o diagnóstico pós-natal

somente é confirmado após extensa investigação diagnóstica, retardando a sua correção cirúrgica. A identificação e terapêutica precoces podem evitar o desenvolvimento de traqueomalácia secundária à compressão da traqueia, assim como dificuldade de alimentação devido à compressão esofágica².

Desde a sua introdução na prática clínica, a ecocardiografia fetal tem trazido evidentes benefícios no manejo pós-natal de cardiopatias congênitas de apresentação neonatal. Com a melhora da qualidade das imagens de ultrassom, a precisão do

Instituição

Instituto Dante Pazzanese de Cardiologia. São Paulo-SP

Correspondência

Simone R. F. Fontes Pedra
Instituto Dante Pazzanese de Cardiologia – Seção de Ecocardiografia
Av. Dr. Dante Pazzanese nº 500 – Ibirapuera
04012-180 São Paulo-SP
Telefone: 55 11 5085-6060
sfpedra@uol.com.br

Recebido em: 16/08/2010 - Aceito em: 25/08/2010

1. Coordenadora da Área de Ecocardiografia Pediátrica e Fetal da Seção de Ecocardiografia do Instituto Dante Pazzanese de Cardiologia. São Paulo-SP
2. Médicos Assistentes da Seção de Ecocardiografia do Instituto Dante Pazzanese de Cardiologia. São Paulo-SP
3. Médico Radiologista do Hospital Alemão Oswaldo Cruz. São Paulo-SP
4. Médico Chefe da Seção de Ecocardiografia do Instituto Dante Pazzanese de Cardiologia. São Paulo-SP
5. Diretora Geral do Instituto Dante Pazzanese de Cardiologia. São Paulo-SP

diagnóstico e o universo de informações obtidas do coração e das estruturas vasculares fetais são crescentes. Os anéis vasculares também podem ser identificados, na vida pré-natal, permitindo uma investigação diagnóstica e programação terapêutica, caso os sintomas neonatais sejam significativos¹⁻⁷. Neste relato, são descritos 2 fetos, nos quais foi feito o diagnóstico de arco aórtico para a direita, associado à origem aberrante da artéria subclávia esquerda, que resultou em investigação dirigida e terapêutica precoce no lactente sintomático.

Relato dos casos

Caso 1

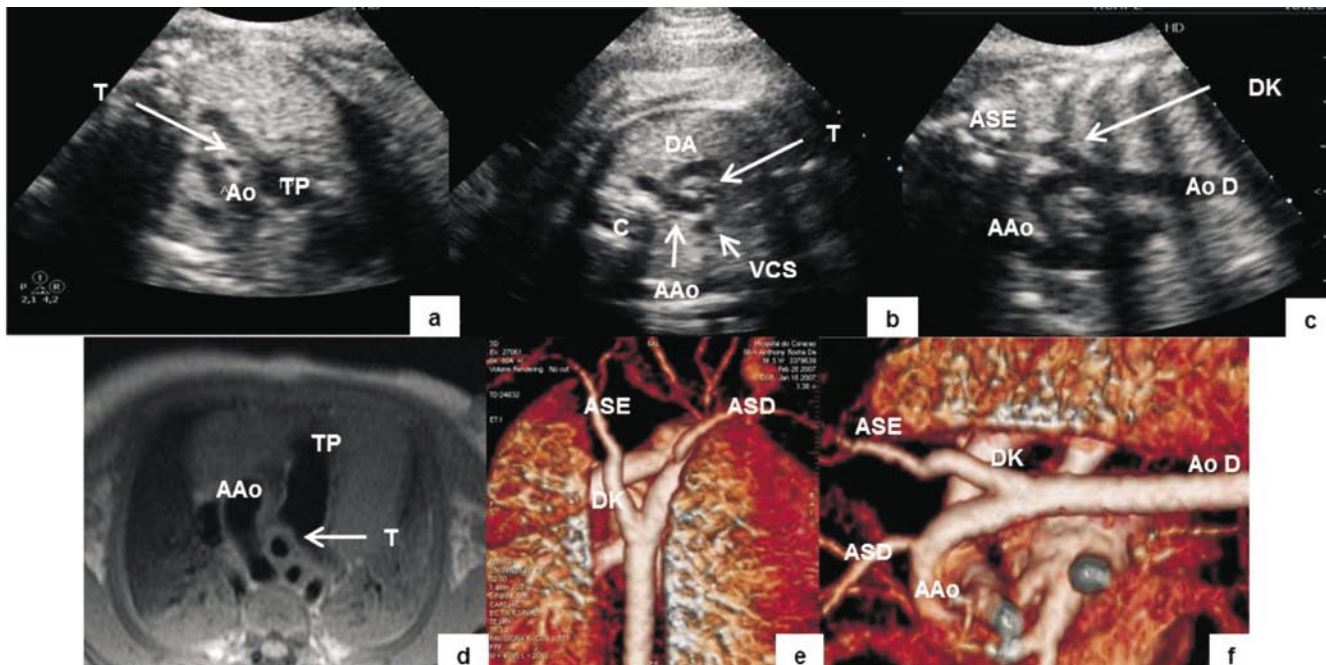
Quinta gestação em genitora com dois abortos anteriores e um filho prévio com cardiopatia congênita complexa, que foi a óbito na primeira semana de vida. Realizou duas ultrassonografias obstétricas com 12 e 25 semanas de gestação, as quais não evidenciaram malformação cardíaca. Foi encaminhada

para ecocardiograma fetal na 35ª semana gestacional devido aos seus antecedentes. O exame mostrou anatomia intracardíaca normal. No corte transverso do mediastino superior (3 vasos e traqueia - 3VT), a traqueia localizava-se entre os dois arcos vasculares, com o arco aórtico localizado medialmente e à direita e o arco ductal lateralmente e à esquerda.

A artéria subclávia esquerda originava-se de um grande divertículo, localizado no mesmo local de inserção ductal, na aorta descendente (Figura 1 a, b, c). O diagnóstico foi de arco aórtico para a direita, com origem aberrante da artéria subclávia esquerda do Divertículo de Kommerell.

RN nasceu bem, evoluindo com sintomas respiratórios do tipo dispneia e respiração ruidosa assim como leve disfagia, após o segundo mês de vida. O ecocardiograma pós-natal confirmou o diagnóstico, mostrando o arco aórtico para a direita e a ausência de bifurcação do tronco braquiocefálico à esquerda. A ressonância nuclear magnética, realizada no terceiro mês de vida, demonstrou clara-

Figura 1: Ecocardiograma fetal e ressonância nuclear magnética do Caso 1: a) Imagem de 3 vasos e traqueia mostrando a traqueia entre os arcos ductal e aórtico; b) imagem do mediastino superior, mostrando a formação de um U em volta da traquéia, devido ao arco aórtico direito, arco ductal esquerdo, de onde nasce a artéria subclávia esquerda; c) imagem longitudinal da aorta descendente, mostrando o arco aórtico, e a artéria subclávia esquerda, nascendo do divertículo de Kommerell; d) RNM em eixo corte axial; mostrando imagem semelhante ao ecocardiograma fetal com traqueia entre o tronco pulmonar e o arco aórtico; e) reconstrução tridimensional da aorta torácica descendente (visão posterior) e do Divertículo de Kommerell, sendo bem vista a origem das artérias subclávias direita e esquerda. f) visão de perfil das mesmas estruturas; a imagem foi propositalmente rodada para mostrar a semelhança ao ecocardiograma fetal.



TP: tronco pulmonar; Ao: aorta; T: traqueia; AAO: arco aórtico; C: coluna vertebral; DA: ducto arterioso; VCS: veia cava superior; AoD: aorta descendente; DK: divertículo de Kommerell; ASE: artéria subclávia esquerda; ASD: artéria subclávia direita.

mente o Divertículo de Kommerell, comprimindo a traqueia (Figura 1 d, e, f) e, devido aos sintomas, o paciente foi submetido à correção cirúrgica no quarto mês de vida, com retirada do Divertículo e reimplante da artéria subclávia esquerda, na origem da artéria carótida comum esquerda.

Caso 2

Primeira gestação de mãe submetida à correção cirúrgica de Tetralogia de Fallot, na infância, encaminhada para ecocardiograma fetal devido ao seu antecedente pessoal. O exame foi realizado na 35ª semana gestacional e revelou anatomia e função cardíaca normais, com arco aórtico para a direita, não sendo evidenciada a origem da artéria subclávia esquerda. Pós-natal sem intercorrências, sendo realizado ecocardiograma na primeira semana de vida, que confirmou o diagnóstico. O lactente evoluiu assintomático do ponto de vista cardiovascular e com sintomas vagos de disfagia.

Realizada angiotomografia, mostrou tratar-se de arco aórtico para a direita, com origem aberrante da artéria subclávia esquerda, nascendo de um pequeno Divertículo de Kommerell (Figura 2). Como a criança era praticamente assintomática e a tomografia não mostrava compressão evidente da traqueia e do esôfago, ficou em acompanhamento clínico. Realizada a pesquisa para deleção do cromossomo 22q11, foi negativa.

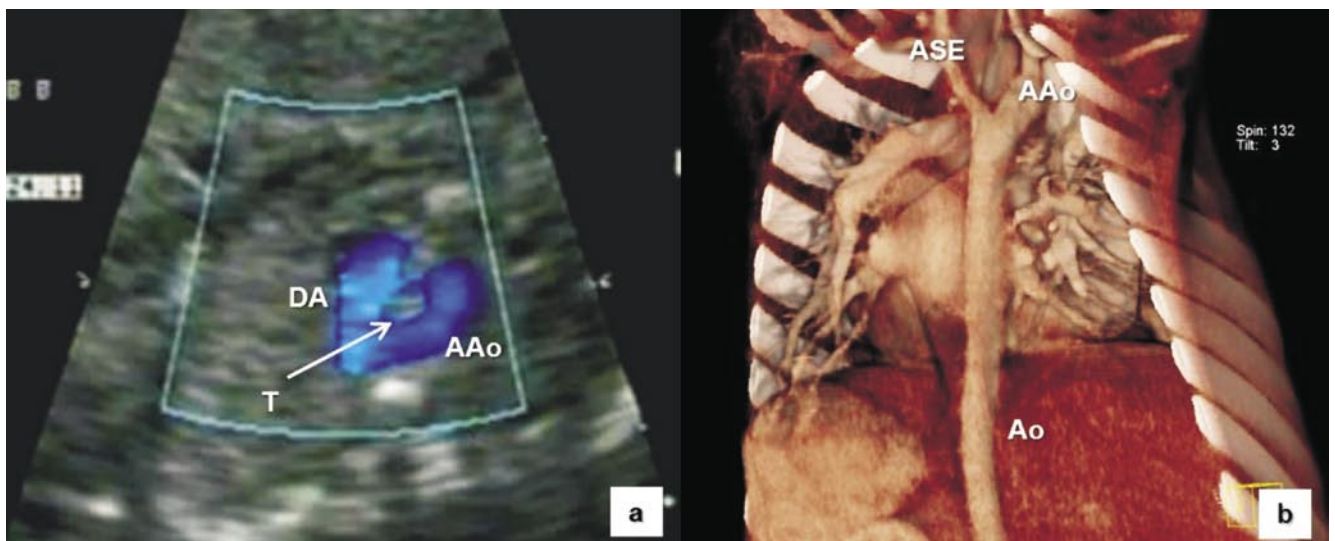
Discussão

Os anéis vasculares são anomalias do arco aórtico que resultam em compressão da árvore traqueobrônquica e/ou esôfago, levando a sintomas respiratórios e gastrointestinais. Eles podem ser classificados em completos ou incompletos, dependendo se a traqueia e o esôfago estão totalmente ou parcialmente circundados pela anomalia vascular¹. Apresentam-se de forma isolada ou associada a outras malformações cardíacas³. A associação com anomalias genéticas, como a microdeleção do cromossomo 22q11 é frequente^{1,4-6}, sendo necessária a complementação do diagnóstico com o teste de FISH.

Os tipos mais comuns de anéis vasculares são o arco aórtico direito, com origem aberrante da artéria subclávia esquerda, com canal arterial ou ligamento arterial esquerdo e o duplo arco aórtico^{2,3}. Neste primeiro, encontrado nos dois fetos descritos, o ducto tem origem, mais posterior, no mediastino, cursa anteriormente para a esquerda da traqueia e esôfago e conecta-se com a artéria pulmonar.

A traqueia e o esôfago ficam, totalmente, circundados pelo arco aórtico direito, a base da artéria subclávia esquerda e o ducto arterioso, resultando em um anel vascular (Figura 1b). Em muitos casos, o ducto arterioso emerge do Divertículo de Kom-

Figura 2: Ecocardiograma fetal e tomografia computadorizada do Caso 2: a) corte transversal do mediastino superior, demonstrando um anel vascular em torno da traqueia; b) visão da aorta descendente, demonstrando a origem aberrante da artéria subclávia esquerda de um divertículo muito menor.



merell, uma estrutura com diâmetro similar à aorta descendente e mais larga do que a artéria subclávia esquerda (Figura 1 d, e, f). Essa estrutura vascular pode contribuir para a compressão do esôfago e da traquéia, podendo desencadear sintomas mesmo após a divisão do anel, caso não seja adequadamente ressecada no momento da cirurgia.

O Caso 1 apresentava um grande divertículo, de onde nascia a artéria subclávia esquerda, já identificado na vida fetal. A ressonância magnética foi bem clara em demonstrar que essa estrutura era a responsável pela compressão traqueal. Por esse motivo, antes da operação, discutiu-se minuciosamente a estratégia cirúrgica e a importância de não se limitar a desfazer o anel vascular, cortando o ligamento arterioso, mas sim, ressecar o divertículo e reimplantar a artéria subclávia esquerda. Já no Caso 2, o divertículo era de menor tamanho e possivelmente, por isso, a criança era assintomática.

Desde 2003, várias publicações têm demonstrado a factibilidade e acurácia do diagnóstico pré-natal das anomalias do arco aórtico e anéis vasculares¹⁻⁷. A principal projeção para a suspeita diagnóstica é obtida no mediastino superior, após a saída das grandes artérias, quando se está avaliando os dois grandes arcos em corte transverso, projeção mais conhecida como 3 VT. Nessa imagem, espera-se visibilizar os arcos aórtico e ductal à esquerda da traquéia, formando uma imagem em V (ambos os arcos convergem para a aorta torácica descendente).

A traqueia é uma estrutura hipocóica (preenchida de líquido), circundada por uma imagem hipercóica (cartilagem), facilmente reconhecida nesse corte^{1,3,6}. A principal dica, que faz suspeitar de anel vascular, é a presença da traqueia entre os dois grandes arcos. Nessa situação, em vez de se visualizar a imagem em V, a confluência dos arcos desenha um U ao redor da traqueia, formado pela persistência do arco aórtico direito, a aorta descendente esquerda, o ducto arterial esquerdo conectando a artéria subclávia esquerda à artéria pulmonar, completando o anel vascular^{1,4,6} (Figura 1b e 2a).

Uma vez identificada essa imagem, a complementação do estudo, pelos cortes longitudinais,

pode identificar o Divertículo de Kommerell, a origem da artéria subclávia esquerda e o padrão de distribuição dos vasos da croça aórtica. O duplo arco aórtico é diagnosticado, quando os dois arcos aórticos circundam a traqueia e o esôfago, juntado, posteriormente, para formar uma única aorta descendente³.

Como a maioria dos casos de anéis vasculares apresenta-se de forma isolada, com anatomia intracardiaca normal, o seu diagnóstico pré-natal ainda é muito restrito. Embora a projeção de 3VT faça parte do rastreamento de cardiopatia congênita, no exame morfológico obstétrico de rotina, essas anomalias ainda desafiam o rastreador, deixando-as passar despercebidas. Nos casos aqui descritos, não havia nenhuma suspeita de anomalia cardiovascular pelo rastreamento obstétrico, sendo as gestantes encaminhadas para a ecocardiografia fetal, devido aos antecedentes pessoais de cardiopatia congênita.

A deleção do cromossomo 22q11 é muito comum em pacientes com anomalias do arco aórtico. Algumas séries fetais mostraram uma incidência de 8%, em anomalias isoladas, e de até 46%, quando associadas a outras cardiopatias congênitas. Em pacientes portadores de anomalias conotrunciais, anormalidades das artérias subclávias são importantes marcadores da síndrome⁸. Sabe-se que, aproximadamente, 8% dos pacientes, portadores de tetralogia de Fallot, têm deleção do cromossomo 22q11. Genitores ou filhos prévios acometidos aumentam a chance, em até 25%, de acometimento da prole por anomalias conotrunciais e Síndrome de DiGeorge em gestações subsequentes⁸. Com essas informações, o cardiologista fetal deve ter especial atenção à lateralidade do arco aórtico e às informações descritas acima, que devem ser obtidas na projeção dos 3VT.

Lembrando que a Síndrome de DiGeorge é acompanhada de hipoplasia ou aplasia tímica, a pesquisa do timo, durante o exame do coração, também se faz mandatória. A identificação de um timo normal, na vida fetal, não afasta o diagnóstico da síndrome, mas reduz, significativamente, as chances de o feto ser portador dessa anomalia cromossômica. A visualização do timo, na vida pré-

natal, também é feita na projeção dos 3VT. Esse órgão apresenta uma ecogenicidade, discretamente diferente daquela do pulmão e parece ter uma cápsula ao seu redor, facilitando a sua identificação.

Na vida pós-natal, a ecocardiografia pode suspeitar ou mesmo fechar o diagnóstico de anéis vasculares. A principal projeção para o diagnóstico é a supraesternal. Em primeiro lugar, deve-se definir a lateralidade do arco aórtico. Para isso, é fundamental identificar para qual lado o tronco braquiocéfálico se encontra. Se ele se bifurca à direita, o arco desce à esquerda e vice-versa. A presença de artéria subclávia aberrante é suspeitada quando não se encontra a bifurcação do tronco braquiocefálico⁹. Nessa situação, o primeiro vaso que sai da croça aórtica é único e corresponde à artéria carótida comum oposta à lateralidade do arco aórtico⁹.

No duplo arco aórtico, observam-se os dois arcos aórticos, sendo habitualmente o da direita mais calibroso. Nesse cenário, os quatro vasos da croça nascem isoladamente¹. O diagnóstico ecocardiográfico deve ser sempre complementado pela ressonância nuclear magnética ou pela angiotomografia. Essas técnicas permitem uma visualização tridimensional da anatomia vascular, a relação dos vasos com a árvore respiratória e trato digestivo alto, permitindo o planejamento da abordagem cirúrgica, quando necessária⁴. Com essas técnicas de imagem o cateterismo cardíaco é dispensado.

Conclusão

As anomalias do arco aórtico do tipo anéis vasculares podem ser identificadas intraútero, sendo a projeção 3VT chave para o diagnóstico, conforme observado nos casos aqui relatados. A maioria dos casos aparece de forma isolada, com anatomia intracardíaca normal, o que dificulta o diagnóstico, principalmente, no rastreamento obstétrico.

Gestantes com antecedentes pessoais ou filhos prévios, acometidos por anomalias conotruncais,

apresentam um risco maior de portar fetos com anomalias vasculares, devido à associação com a deleção do cromossomo 22q11. Nesse cenário, a avaliação ultrassonográfica do timo contribui para a suspeita da Síndrome de DiGeorge,

Essas informações têm papel primordial no aconselhamento do casal envolvido e na condução clínica, investigatória e terapêutica do recém-nascido acometido.

Referências

1. Yoo SJ, Min JY, Lee YH, Roman K, Jaeggi E, Smallhorn J. Fetal sonographic diagnosis of aortic arch anomalies. *Ultrasound Obstet Gynecol.* 2003;22(5):535-46.
2. Tuo G, Volpe P, Bava G L, Bondanza S, De Robertis V, Pongiglione G, et al. Prenatal diagnosis and outcome of isolated vascular rings. *Am J Cardiol.* 2009;103(3):416-9.
3. Achiron R, Rotstein Z, Heggesh J, Bronshteins M, Zimand S, Lipitz S, et al. Anomalies of the fetal aortic arch: a novel sonographic approach to in-utero diagnosis. *Ultrasound Obstet Gynecol.* 2002;20(6):553-7.
4. Galindo A, Nieto O, Nieto M T, Rodríguez-Martín M O, Herraiz I, Escribano D, et al. Prenatal diagnosis of right aortic arch: associated findings, pregnancy outcome, and clinical significance of vascular rings. *Prenat Diagn.* 2009; 29(10):975-81.
5. Jain S, Kleiner B, Moon-Grady A, Hornberger L K. Prenatal diagnosis of vascular rings. *J Ultrasound Med.* 2010; 29(2):287-94.
6. Patel C R, Lane J R, Spector M L, Smith P C. – Fetal echocardiographic diagnosis of vascular rings. *J Ultrasound Med.* 2006; 25(2):251-7.
7. Patel CR, Lane JR, Spector ML, Smith PC. Fetal echocardiographic diagnosis of vascular rings. *J Ultrasound Med.* 2006;25(2):251-7.
8. Momma K, Matsuoka R, Takao A. Aortic arch anomalies associated with chromosome 22q11 deletion (CATCH22). *Pediatr Cardiol.* 1999;20(2):97-102.
9. Lillehei CW, Colan S. Echocardiography in the preoperative evaluation of vascular rings. *J Pediatr Surg.* 1992; 27(8):1118-20