



RELATO DE CASO

Artéria subclávia anômala: série de 15 casos

Anomalous subclavian artery: a group of 15 cases

Carlos A. Riedi¹, Nelson A. Rosário², Isabele V. Trevisan³

Resumo

Objetivo: Apresentar as manifestações clínicas, os procedimentos diagnósticos e o tratamento de pacientes com artéria subclávia anômala.

Casuística: Foram estudados 15 pacientes com artéria subclávia anômala, acompanhados no Departamento de Pediatria do Hospital de Clínicas, UFPR.

Resultados: A idade ao diagnóstico variou desde recém nascido até oito anos; 10/15 eram do sexo feminino. Nove apresentavam manifestações respiratórias (tosse, pneumonia, sibilos, roncos, estridor) e onze, sintomas digestivos (engasgos e vômitos). Seis pacientes apresentavam sintomas digestivos e respiratórios simultaneamente. O diagnóstico de vaso anômalo foi sugestivo ao esofagograma em 14/15; confirmado em dez por aortografia ou por tomografia helicoidal com reconstrução vascular. Quatorze pacientes tinham artéria subclávia anômala direita e um à esquerda. As associações mais frequentes foram refluxo gastro-esofágico (6/15), anomalias do septo cardíaco (4/15) e síndrome de Down (3/15). Oito pacientes foram tratados cirurgicamente, dois dos quais apresentaram quilotórax no pós-operatório imediato.

Conclusões: A artéria subclávia anômala, embora geralmente assintomática, deve ser investigada pela sua frequência em pacientes com sintomas respiratórios e manifestações digestivas, principalmente tosse e engasgos em crianças abaixo de um ano. O principal exame diagnóstico é o esofagograma, e o tratamento da artéria subclávia anômala quando sintomática é sempre cirúrgico.

J. pediatr. (Rio J.). 1999; 75(5): 377-380: artéria subclávia, crianças, sinais e sintomas digestivos e respiratórios.

Introdução

As malformações congênicas do arco aórtico e da artéria pulmonar são uma importante causa de obstrução da via aérea na infância. São comumente chamadas de anel vascular por envolverem a via aérea e o esôfago¹.

Cerca de 250 anos após a primeira descrição de duplo arco aórtico e 50 anos após a primeira correção cirúrgica,

Abstract

Objective: To report clinical presentation, diagnostic procedures and treatment of patients with anomalous subclavian artery.

Subjects: Fifteen patients with anomalous subclavian artery followed up at the Department of Pediatrics, Hospital de Clínicas da Universidade Federal do Paraná.

Results: Age at diagnosis varied from birth to eight years, and 10/15 were female. Nine presented with respiratory symptoms (cough, pneumonia, stridor, wheezing). Eleven had gastrointestinal symptoms (vomiting and choking). Six patients have both respiratory and digestive symptoms. Diagnosis was suggested by barium swallow in 14/15; confirmed in 10 by arteriography or helicoidal tomography with vascular reconstruction. In fourteen cases, the anomalous subclavian was at the right side and in one at the left side.

Frequent associations were gastroesophageal reflux (6/15), cardiac septum defect and Down syndrome (3/15).

Surgical repair was undertaken in eight, two of whom had chylothorax in the immediate post operative period.

Conclusion: Although anomalous subclavian artery is mostly asymptomatic, it should be looked for in children with respiratory symptoms, mainly cough and choking. The chief investigation tool is barium swallow, and surgical repair is needed when symptoms are present.

J. pediatr. (Rio J.). 1999; 75(5): 377-380: subclavian artery, children, respiratory and digestive symptoms.

as anomalias vasculares continuam um desafio diagnóstico e terapêutico para o pediatra².

A artéria subclávia anômala direita corresponde à malformação vascular mais comum do arco aórtico, ocorrendo em 1:200 pessoas³. Origina-se como último ramo do arco aórtico, junto à artéria subclávia esquerda, cursa em direção ao braço direito, na maioria das vezes com localização retroesofágica. A maioria é assintomática, ao contrário do duplo arco aórtico, que produz sintomas com maior frequência^{1,4,5}. Em geral, as manifestações clínicas são digestivas, e as respiratórias são pouco descritas na

1. Residente (R₄) de Pneumologia Pediátrica.

2. Professor Titular de Pediatria, Universidade Federal do Paraná.

3. Professora Auxiliar de Pediatria, Universidade Federal do Paraná.

literatura; dependem da localização da artéria subclávia e do grau de compressão da via aérea e ou do esôfago. A casuística de artéria subclávia anômala relatada em oito séries nos últimos anos está apresentada na Tabela 1, uma revisão de 50 casos sintomáticos submetidos a tratamento cirúrgico⁴⁻¹¹.

Os objetivos do presente estudo são apresentar os casos do Departamento de Pediatria do Hospital de Clínicas da Universidade Federal do Paraná, com diagnóstico de artéria subclávia anômala; e avaliar aspectos clínicos, métodos diagnósticos e tratamento dessa malformação vascular.

Tabela 1 - Artéria subclávia anômala: casuística cirúrgica publicada nos últimos anos²

Autores	Ano	n	%
Bertolini et al. ⁴	1987	10	(20%)
Backer et al. ⁶	1989	7	(14%)
Horvath et al. ⁷	1992	3	(6%)
Chun et al. ⁵	1992	2	(4%)
Lillehei et al. ⁸	1992	2	(4%)
Burch et al. ⁹	1993	18	(36%)
van Son et al. ¹⁰	1993	4	(8%)
Roberts et al. ¹¹	1994		
Total		50	(100%)

Casuística e Resultados

Foram analisados 15 pacientes sintomáticos no período de 1980 a 1998, quatorze com artéria subclávia anômala direita e um, com anomalia à esquerda. Houve predomínio do sexo feminino 10/15 e, à exceção de uma paciente que aos oito anos iniciou com disfagia a alimentos sólidos, todos tiveram manifestações clínicas e diagnóstico antes de um ano. Sintomas digestivos foram encontrados em 11, respiratórios em nove, e seis pacientes apresentavam sintomas concomitantes. As manifestações clínicas mais freqüentes foram tosse, engasgos, vômitos e pneumonias (Tabela 2). O diagnóstico foi realizado em 14/15 por esofagograma e confirmado em dez por aortografia ou tomografia helicoidal do tórax (angiotomografia). Um paciente com síndrome de Down teve seu diagnóstico por cateterismo cardíaco e não realizou esofagograma. Malformações cardíacas foram encontradas em quatro (comunicação interatrial e comunicação interventricular); refluxo gastroesofágico em seis; três com síndrome de Down; e um com síndrome de Moebius (malformações de membros, hipoglossia, e micrognatia). Oito pacientes foram submetidos a tratamento cirúrgico.

Tabela 2 - Características clínicas dos pacientes com artéria subclávia anômala*

Idade	RN a 8 anos	
Sexo	Masculino	5 (33%)
	Feminino	10 (67%)
Sinais/sintomas		
	Tosse	8 (53%)
	Engasgos	8 (53%)
	Vômitos	7 (47%)
	Pneumonia	4 (27%)
	Sibilos/roncos	2 (13%)
	Estridor	1 (7%)
Malformações cardíacas		4 (27%)
Síndrome de Down		3 (20%)

* % relacionado ao total dos pacientes (n = 15)

Discussão

No mediastino normal, o coração e as grandes artérias mantêm uma íntima relação com a traquéia e o esôfago, de tal forma que um vaso de localização anormal pode determinar a compressão da via aérea e ou do esôfago com sintomas correspondentes respiratórios, digestivos ou ambos². O termo anel vascular comumente é usado referindo-se às síndromes de compressão vascular da via aérea, embora nem todas essas anomalias sejam caracterizadas por um anel vascular completo envolvendo a traquéia e o esôfago, como é a artéria subclávia anômala direita ou esquerda³.

A artéria subclávia anômala direita sem ducto arterioso associado ocorre em cerca de 1:200 indivíduos, geralmente é assintomática e, sempre que for este o diagnóstico, outra malformação deve ser procurada³. Origina-se como último ramo do arco aórtico logo após a artéria subclávia esquerda, cursa em direção ao braço direito, geralmente com localização retroesofágica (80%), mas pode localizar-se entre a traquéia e o esôfago (16%), ou anteriormente ao esôfago (4%)^{12,13}. Pacientes com síndrome de Down apresentam essa anomalia em até 37% dos casos¹⁴. Nessa série, todos os casos descritos eram retroesofágicos, três apresentavam síndrome de Down e houve predomínio do sexo feminino (67%), conforme descrito por Miller et al.¹³ A existência de arco aórtico direito, com artéria subclávia anômala esquerda sem ducto arterioso associado, embora rara, ocorreu em um de nossos casos³. Considerando que a artéria subclávia anômala geralmente comprime o esôfago em sua parede posterior, os sintomas digestivos predominam no quadro clínico, presentes em 73% dos nossos pacientes^{3,15}. No entanto, os sintomas respiratórios isolados ou associados de tosse, pneumonia, sibilos, roncos e estridor foram encontrados em 9/15, provavelmente conseqüentes à compressão da parede posterior da traquéia pelo bolo alimentar durante a deglutição³. Alguns pacientes apresentavam manifestações di-

gestivas e respiratórias concomitantes, de forma que o diagnóstico de anel vascular deve ser considerado em pacientes com sintomas respiratórios crônicos, especialmente se exacerbados pela alimentação ou associados à disfagia³. Fístula traqueoesofágica, hérnia de hiato, eventração diafragmática e refluxo gastroesofágico têm sido relatados em associação às malformações vasculares^{5,6,16} e às malformações cardíacas¹⁷. Refluxo gastroesofágico esteve presente em 40% e malformações cardíacas, em 27% dos nossos casos.

A presença de anel vascular deve ser pesquisada em crianças com sintomas persistentes de sibilos, obstrução da via aérea, estridor e apnéia, uma vez que foram observados em 13% e 26% das crianças em duas grandes séries^{8,19}. Disfagia por compressão esofágica nem sempre está associada a sintomas respiratórios, mas foram manifestações que ocorreram em nossos pacientes. A idade de início dos sintomas, à exceção de uma menina de oito anos, foi nos primeiros doze meses.

O esofagograma é o principal exame no diagnóstico de vaso anômalo^{4,5,16} e foi sugestivo em 14/15 dos casos. Os achados radiológicos de falha de enchimento posterior do esôfago no nível da segunda vértebra torácica à direita e da quarta à esquerda, com inclinação de 70° de maneira persistente^{3,12} (Figura 1), são sugestivos de artéria subclá-



Figura 2 - Tomografia helicoidal com reconstrução vascular mostra artéria subclávia anômala de origem no arco aórtico, logo após a emergência da artéria subclávia esquerda

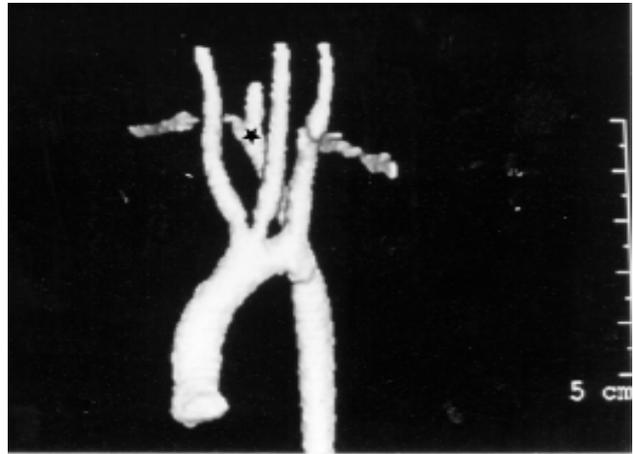


Figura 1 - Esofagograma mostra falha de enchimento no nível da 2ª vértebra torácica à esquerda e da 4ª à direita, com inclinação de 70° sugestivo de artéria subclávia anômala direita

via anômala direita. Nove pacientes tiveram seu diagnóstico confirmado por cateterismo e um, por tomografia helicoidal com reconstrução vascular (Figura 2). Assim como a tomografia helicoidal, a ressonância magnética (MRI) apresenta vantagens em relação ao cateterismo por evitar o uso de contraste e o procedimento anestésico, além de fornecer detalhes de estruturas não vasculares e da anatomia das artérias pulmonares não visualizadas à aortografia^{18,20-23}.

O tratamento da artéria subclávia anômala direita sintomática sempre é cirúrgico¹⁶. Oito pacientes foram submetidos a esse procedimento e estão assintomáticos, enquanto os demais estão sendo avaliados periodicamente e aguardam tratamento cirúrgico.

A artéria subclávia anômala direita, embora assintomática na maioria, é um diagnóstico a ser pensado em pacientes com quadro clínico de obstrução da via aérea superior, principalmente pela sua alta frequência. O diagnóstico requer um grau de suspeita em pacientes com sintomas de obstrução de via aérea e esôfago, e o esofagograma geralmente é suficiente para confirmar o diagnóstico. Detalhes podem ser obtidos por técnicas não invasivas como ecocardiografia⁹, e a tomografia helicoidal e a MRI podem ser consideradas alternativas para o cateterismo.

A melhor estratégia terapêutica, clínica ou cirúrgica, depende da presença dos sintomas, da existência de malformações cardíacas associadas e do tipo de anomalia vascular.

Referências bibliográficas

1. Stark J, Roesler M, Chrispin A, Leval M. The diagnosis of airway obstruction in children. *J Pediatr Surg* 1985; 20: 113-7.

2. Valleta EA, Pregariz M, Bergamo-Andreis IA, Boner AL. Tracheoesophageal compression due to congenital vascular anomalies (vascular rings). *Pediatr Pulmonol* 1997; 24: 93-105.
3. Lierl M. Congenital abnormalities. In: Hilman BC. *Pediatric Respiratory Disease: diagnosis and treatment*. Philadelphia: WB Saunders Co; 1993. p. 477-87.
4. Bertolini A, Pelizza A, Panizzon G, Moretti R, Bava GL, Calza G et al. Vascular rings and slings. Diagnosis and surgical treatment of 49 patients. *J Cardiovasc Surg* 1987; 28: 301-12.
5. Chun K, Colombani PM, Dudgeon DL, Haller JA. Diagnosis and management of congenital vascular rings: a 22-year experience. *Ann Thorac Surg* 1992; 53: 597-603.
6. Backer CL, Ilbawi MN, Idriss FS, DeLeon SY. Vascular anomalies causing tracheoesophageal compression. Review of experience in children. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1980; 97: 725-31.
7. Horvath P, Hucin B, Hruda J, Sulc J, Sulc L, Brezovsky P et al. Intermediate to late results of surgical tracheobronchial compression. *Eur J Cardiothorac Surg* 1992; 6: 366-71.
8. Lillehei CW, Colan S. Echocardiography in the preoperative evaluation of vascular rings. *J Pediatr Surg* 1992; 27: 1118-21.
9. Burch M, Balaji S, Deanfield JE, Sullivan ID. Investigation of vascular compression of the trachea: the complementary roles of barium swallow and echocardiography. *Arch Dis Child* 1993; 68: 171-6.
10. Van Son JAM, Julsrud PR, Hagler DJ, Sim EKW, Pairolero PC, Puga FJ et al. Surgical treatment of vascular rings: the Mayo Clinic experience. *Mayo Clin Proc* 1993; 68: 1056-63.
11. Roberts CS, Othersen HB Jr, Sade RM, Smith CD III, Tagge EP, Crawford FA Jr. Tracheoesophageal compression from aortic arch anomalies: analysis of 30 operatively treated children. *J Pediatr Surg* 1994; 29: 334-8.
12. Humphrey PW, Spadone DP, Silver D. Vascular disorders of the upper torso. Congenital disorders. *Current Problem Surg* 1993; 30: 834-46.
13. Miller RG, Robie DK, Davis SL, Cooley DA, Klish WJ, Skolkin MD et al. Survival after aberrant right subclavian artery-esophageal fistula: Case report and literature review. *J Vasc Surg* 1996; 24: 271-5.
14. Goldstein WB. Aberrant right subclavian artery in mongolism. *Am J Roentgenol* 1965; 95: 131-4.
15. Krummel TM. Congenital malformations of the lower respiratory tract. In: Kendig EL, Chernick V, Boat TF. *Disorders of the Respiratory Tract in Children*, 6^a ed. Philadelphia: WB Saunders Co, 1998; p 298-300.
16. Roesler M, Leval M, Chrispin A, Stark J. Surgical management of vascular ring. *Ann Surg* 1983; 197: 139-45.
17. Smith RJH, Smith MCF, Glossop LP, Bailey CM, Evans JNG. Congenital vascular anomalies causing tracheoesophageal compression. *Arch Otolaryngol* 1984; 110: 82-7.
18. Filston HC, Ferguson TB. Jr, Ordham HN. Airway obstruction by vascular anomalies. Importance of telescopic bronchoscopy. *Ann Surg* 1987; 205: 541-9.
19. Wood RE. Spelunking in the pediatric airways: exploration with the flexible fiberoptic bronchoscope. *Pediatr Clin North Am* 1984; 31: 785-9.
20. Azarow KS, Pearl RH, Hoffman MA, Zurcher R, Edwards FH, Cohen AJ. Vascular rings: Does magnetic resonance imaging replace angiography? *Ann Thorac Surg* 1992; 53: 882-5.
21. Berlin SC. Magnetic resonance imaging of the cardiovascular system and airway. *Ped Clin North Am* 1997; 44: 659-79.
22. Bisset GS, Strife JL, Kirks DR, Bailey WW. Vascular rings: MR imaging. *Am J Roentgenol* 1987; 149: 251-6.
23. Phillips RR, Culham JAG. Pulmonary artery and hypoplastic right lung: diagnostic appearances using MRI. *Pediatr Radiol* 1993; 23: 117-9.

Endereço para correspondência:

Dr. Nelson A. Rosário
Departamento de Pediatria - Hospital de Clínicas - UFPR
Rua General Carneiro, 181
Curitiba - PR - CEP 80060-900
Fax: 41 352.3604