

# Caso Clínico

*Novembro 2011*

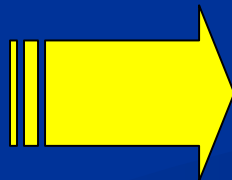
*Ana Karolina Mariano*

# História

- I.P.Z.
- 3 anos e 2 meses
- 13,7 Kg
- Natural e Procedente de Cahoeiro de Itapemirim
- Queixa Principal: “Asma”

# História

- Sibilância 1/1 mês
  - Com ou sem IVAS, sem horario preferencial, sem resposta a B2
  - Iniciado no 1º ano de vida
- Fatores de piora:
  - irritantes/inalantes habituais
- Internações frequentes
- Tratamentos anteriores:
  - Clenil
  - Budesonida
- Atualmente:
  - Singulair baby QD
  - Seretide 25/125 2BID



Sem boa resposta

# História

- Antecedentes pessoais:
  - Gestação sem intercorrências
  - Parto Normal, sem intercorrências
  - Termo
  - Ganho ponderal adequado
  - 7 meses:
    - Sopro cardíaco

# História

- Antecedentes pessoais:
  - 1 ano:
    - Dor abdominal importante e frequente
    - Vômitos
    - Disfagia para alimentos sólidos
    - Recusa alimentar
  - 3 anos:
  - Internação febre + vômitos + disfagia
    - Hemograma “sem sinais de infecção”
    - Tratada com Ceftriaxone → Amoxicilina
- Encaminhada para Investigação diagnóstica

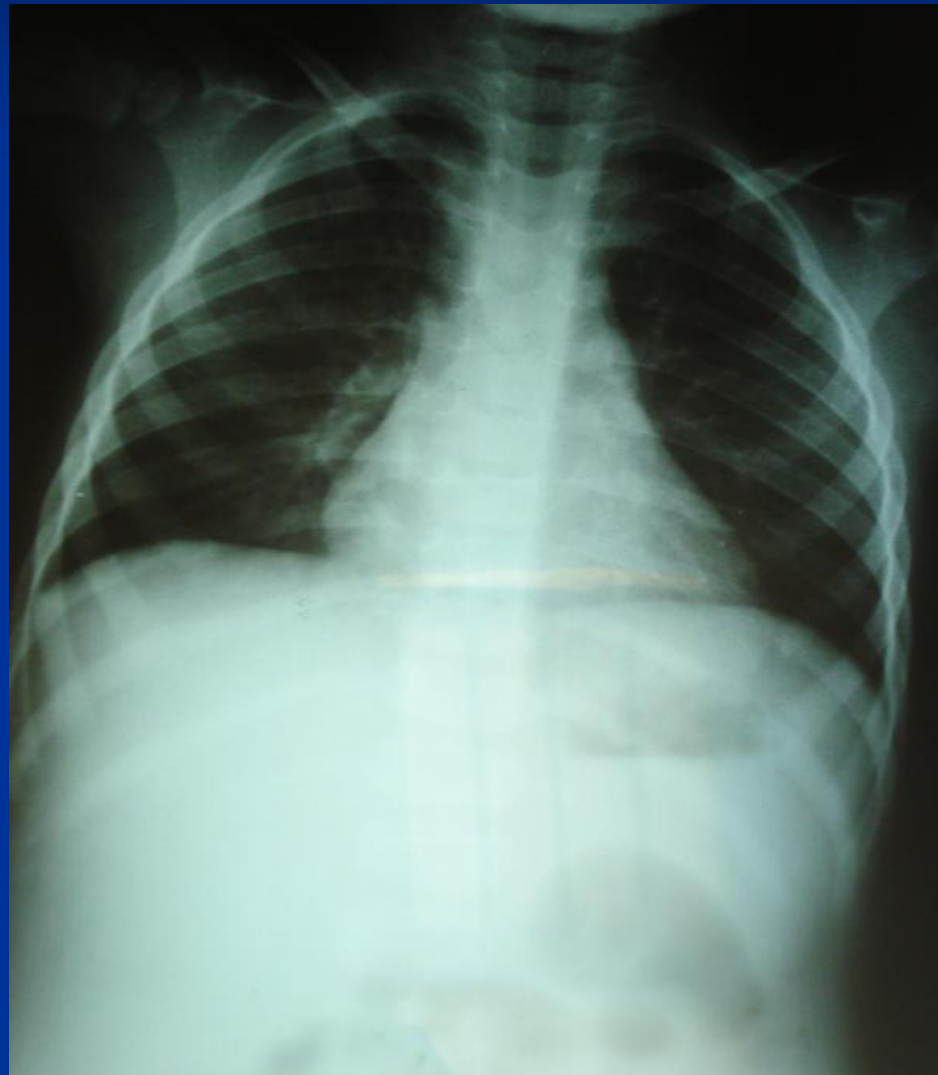
# História Familiar

- Irmã: 9a: asma
- Sem outras dados relevantes

# Exame Físico

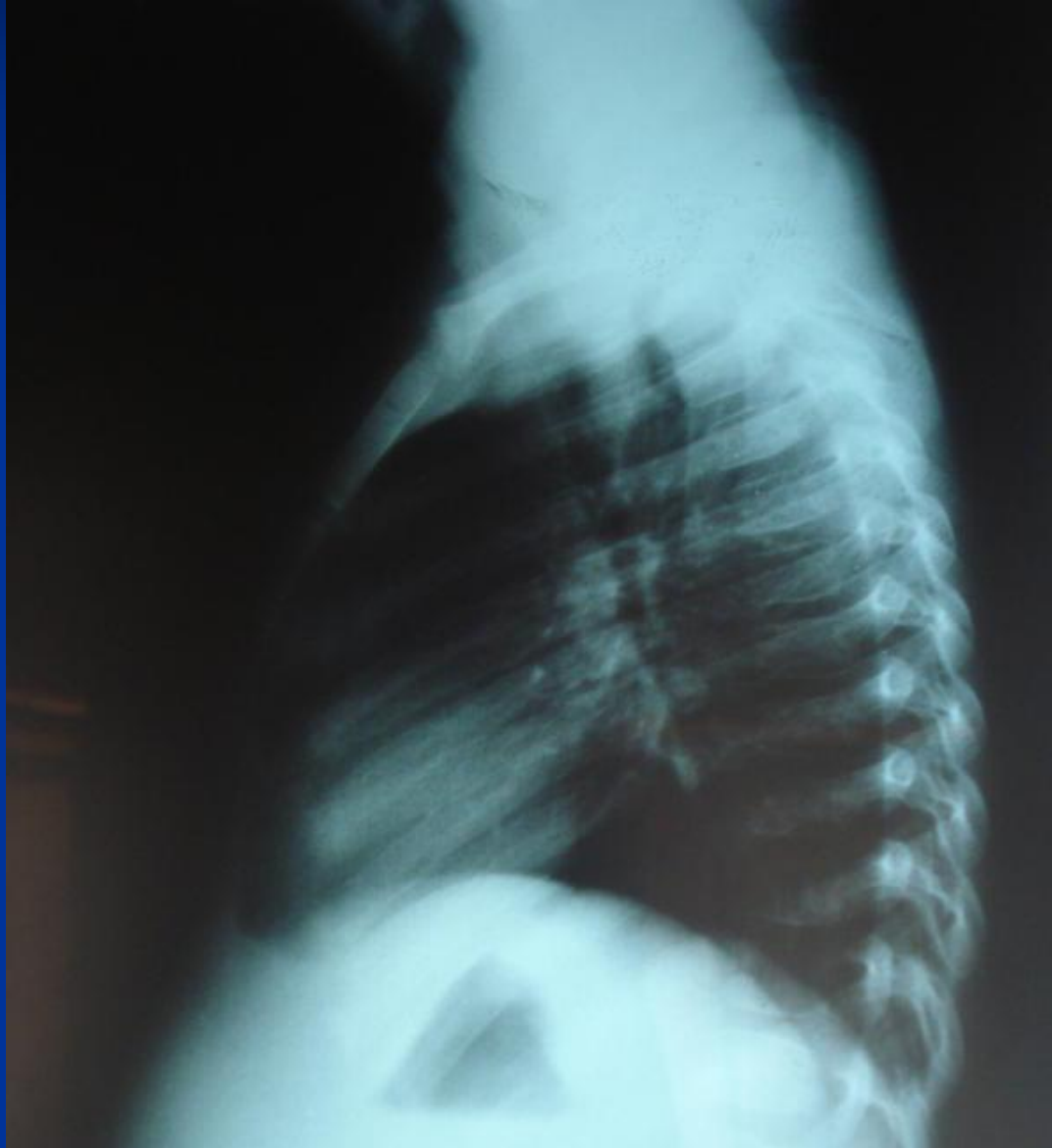
- Bom estado geral, acianótico, anictérico, afebril, corado, hidratado, eupneico, boa perfusão, sem edemas, pulsos cheios e simétricos, ativa e reativa
- ACV: BRNF 2T SEM SOPROS FC 120
- AR: MVF sem ruidos adventícios FR 28, expansibilidade simétrica, sem esforço respiratório
- Abd: plano, RHA +, normotenso, sem visceromegalias ou massas palpáveis, indolor à palpação
- Otoscopia e oroscopia sem alterações
- Rinoscopia: sem alterações

# Radiografia de tórax





# Radiografia de tórax



# Exames

- Teste do Suor

- TS: Normal: 10,8

- Endoscopia

- EDA: dez/09: duodenite erosiva acentuada. Urease negativo
  - Biopsia de esôfago: hiperplasia de epitélio escamoso
  - EDA: abr/10: normal

- REED

- Dez/10: área de subestenose comprometendo 1/3 médio de esôfago torácico

Paciente: ISABELLI PORTES Z

Data: 20/12/2010



# Exames

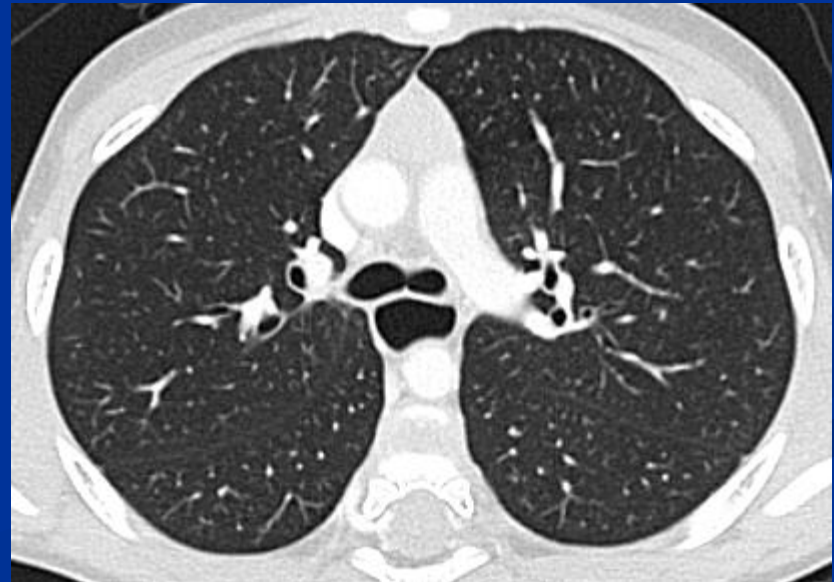
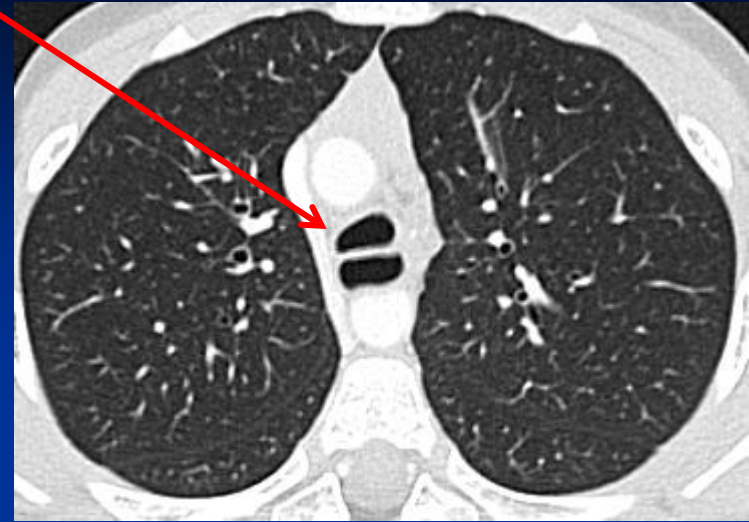
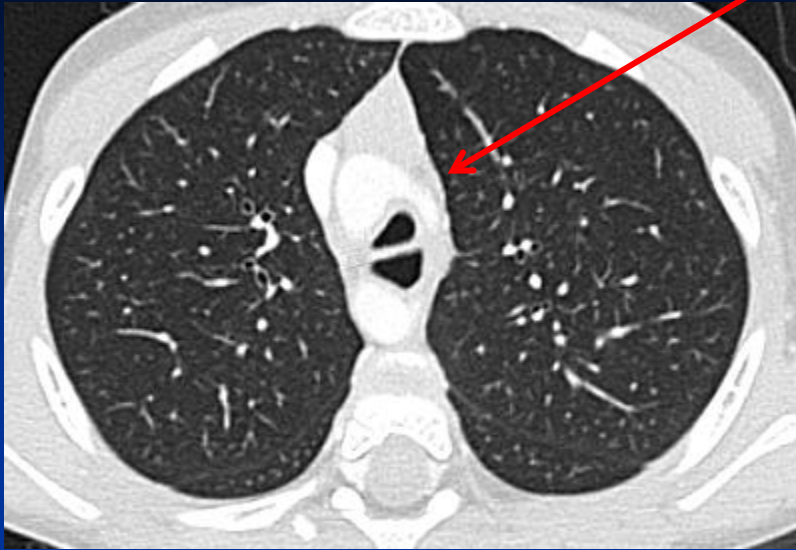
## ■ Ecocardiograma

- ECO 12/06/08: CIA pequeno, sem repercussão, arco aórtico tortuoso, sem obstrução
- ECO: 15/10/10: CIA pequeno, sem repercussão. Arco aórtico tortuoso
- 31/1/11: CIA 3mm sem repercussão. Arco aórtico à direita com grande subclavia esquerda e provavel duplo arco com anel vascular; fibrose do canal arterial

## ■ TC Tórax

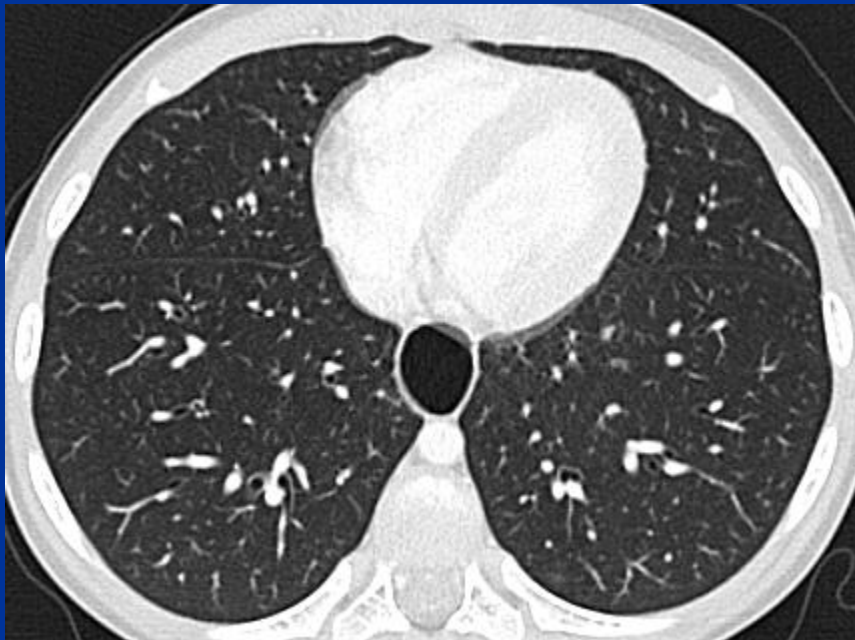
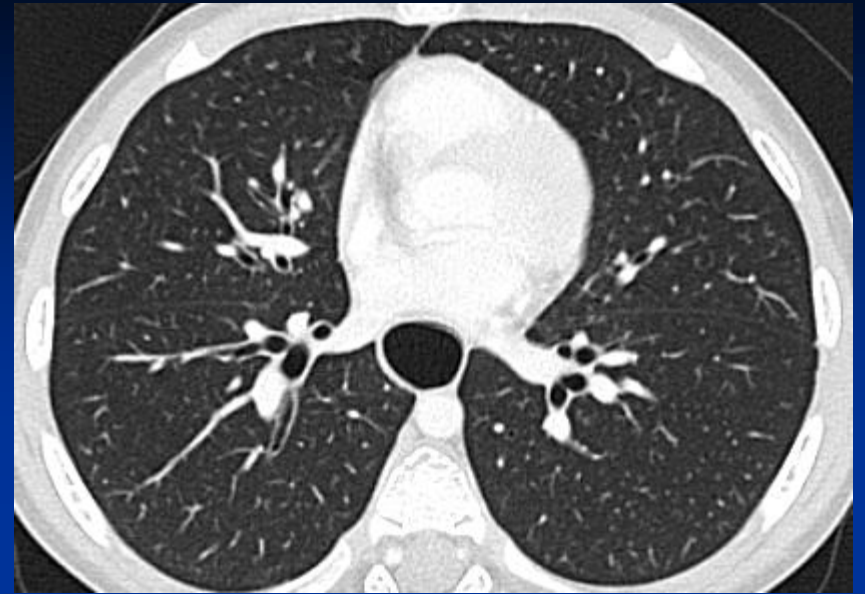
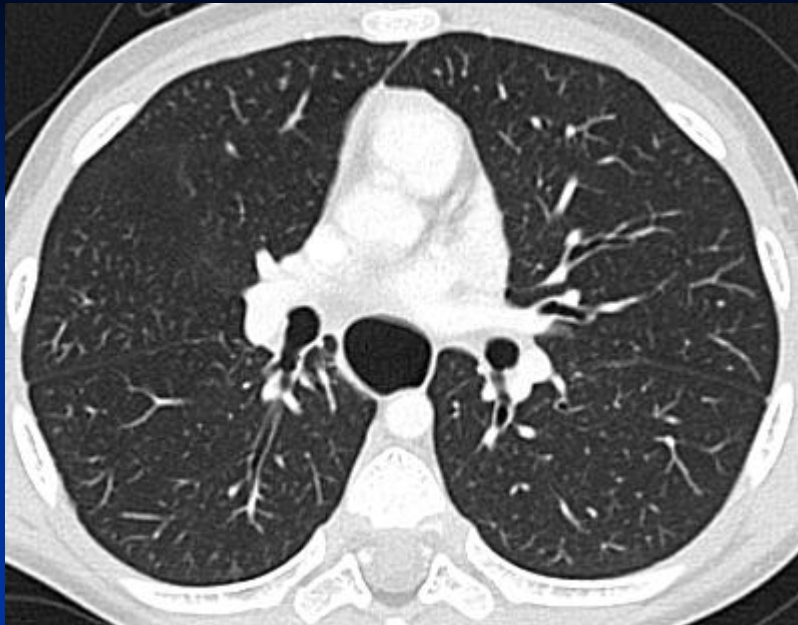
- Arco aórtico duplo, cursando com aparente compressão do esôfago

Tomografia mostrando compressão da traquéia e esôfago pelo arco aórtico

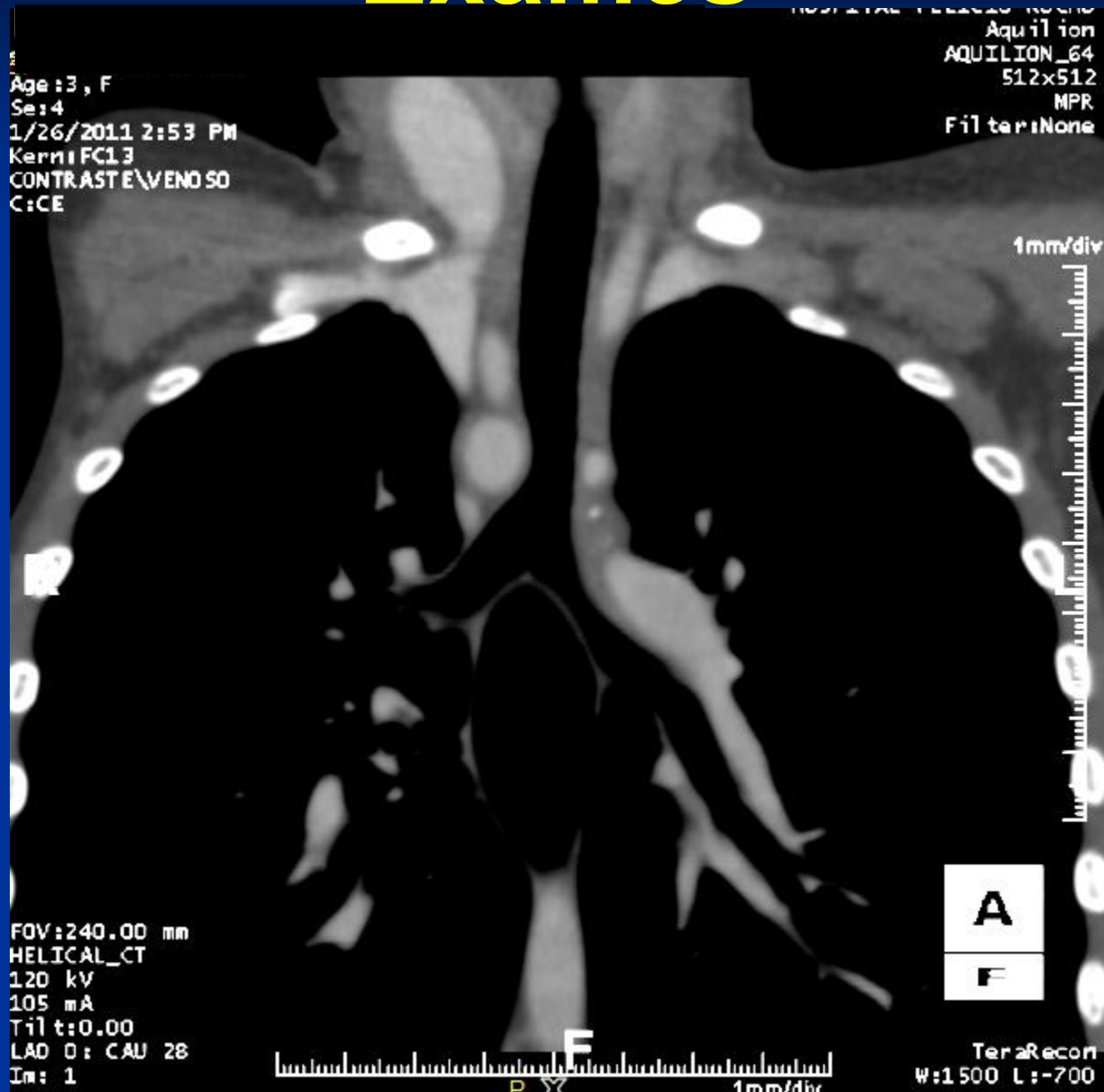




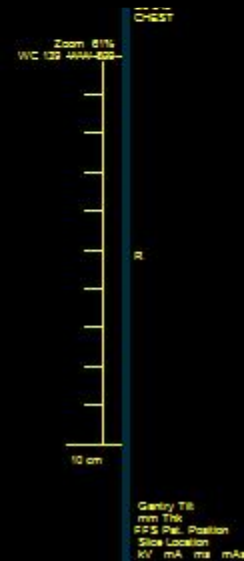
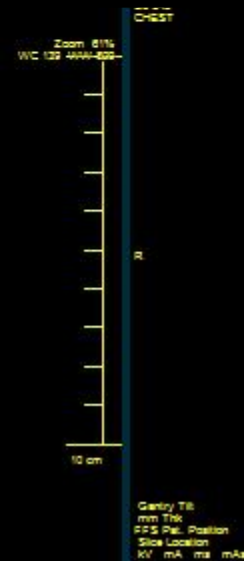
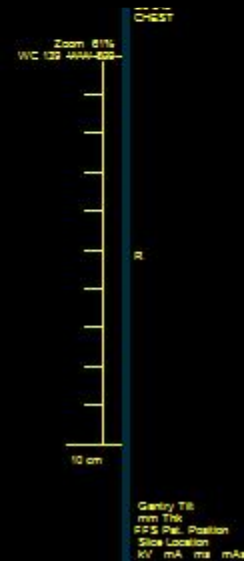
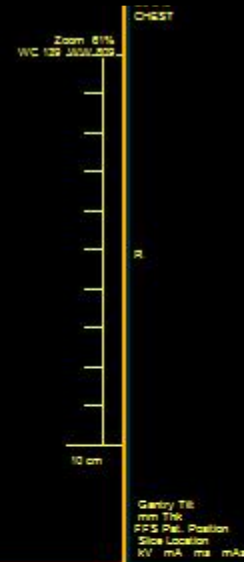
Esôfago dilatado distal à compressão



# Exames



## Subclávia comprimindo brônquio principal E





SCANSITE FURIES CAMERON  
Q624713  
Age 3 years  
F  
26 Jan 2011  
14:50:25

PEDIATRIC 1.0 CONTRAST/VENOSO CE  
CT

Veia Cava Superior

V. Inominada

A Carótida Esquerda

A Subclavia fazendo o  
anel vascular co aorta

Aorta

A Pulmonar

kVP:120  
mA:100  
msec:500  
mAs:50  
Thk:1 mm  
Aquilion  
Orant: 4°,19°JP

Vitreax®  
WL:325/270  
Segmented

06/24/11  
Age 3 years  
F  
26 Jan 2011  
14:50:25

Pediatric 1.0 CONTRASTE/VENOSO CE

Subclávia E

aorta

Ducto Arterioso fibrosado

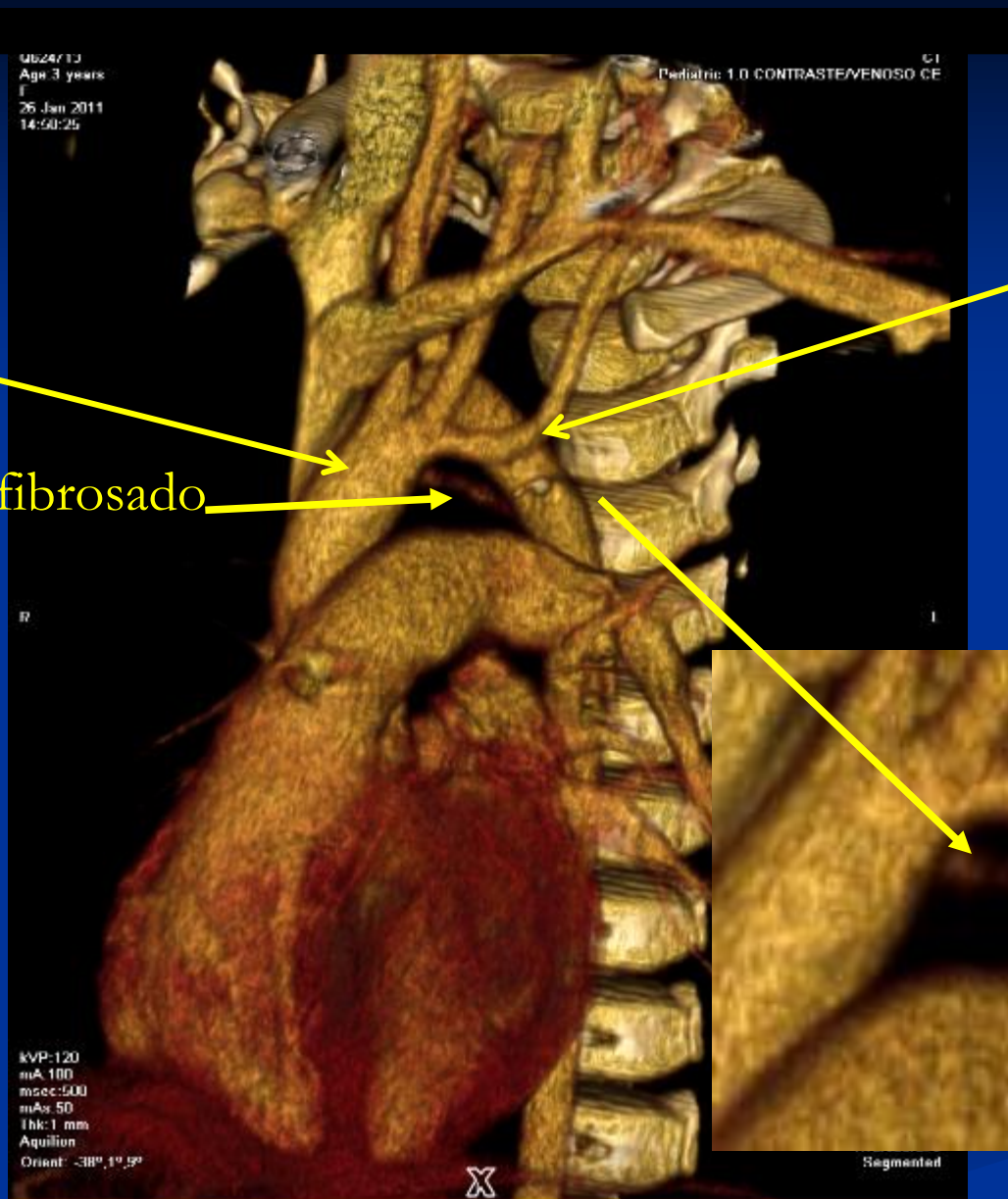
R

L

KVP:120  
mA:100  
msec:500  
mAs:50  
Thk:1 mm  
Aquilion  
Orient: -38°,19°,5°

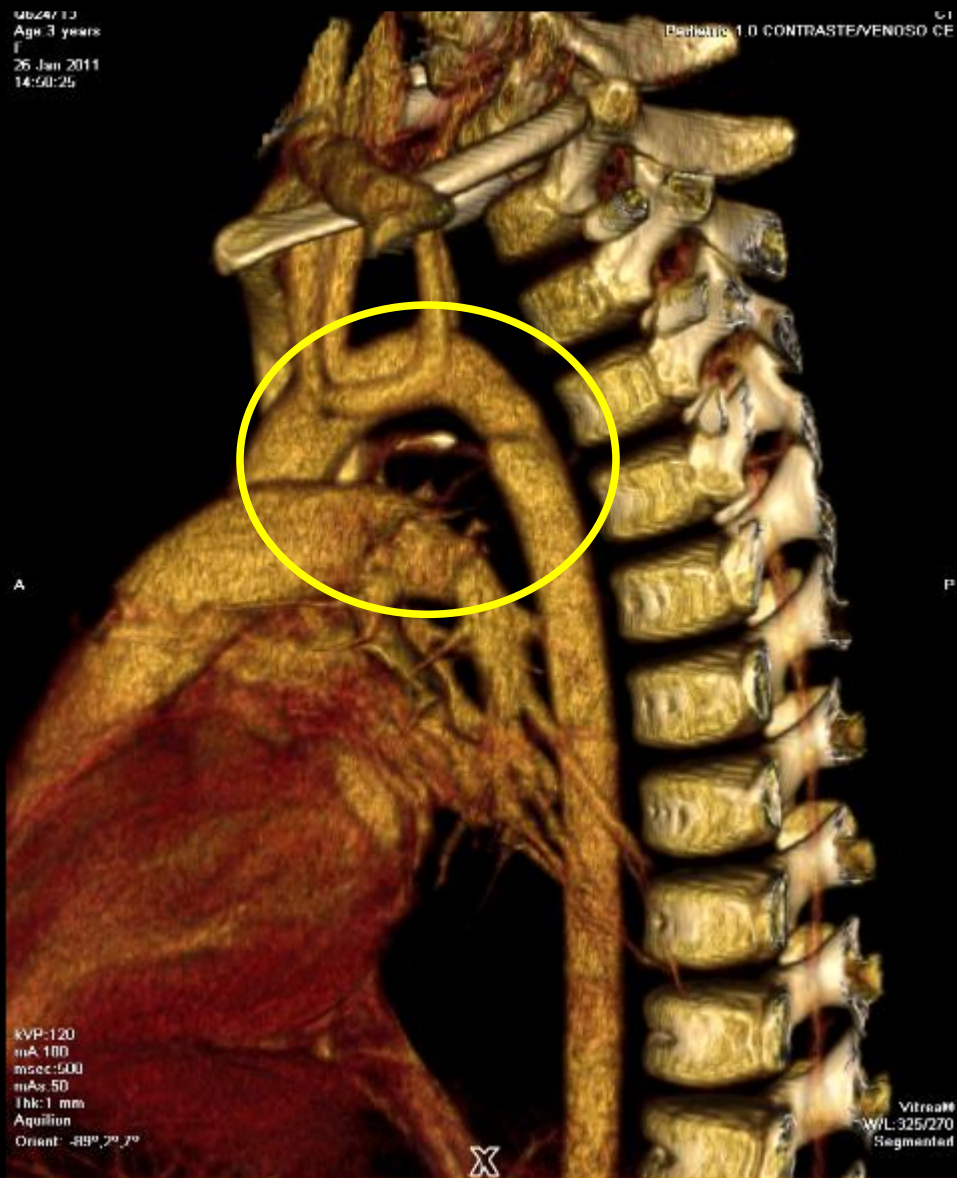
X

Segmented



06/24/11  
Age: 3 years  
F  
26 Jan 2011  
14:50:25

Booster 1.0 CONTRASTE/VENOSO CE



# Tomografia de torax

- Presença de arco aórtico à direita, de calibre usual,
  - a aorta descendente situa-se na linha média anteriormente à coluna dorsal
- Artéria subclavia D e carótida comum D de calibre usual
  - origens separadas no aspecto lateral D do arco aórtico
- Artéria inominada E,
  - a subclávia alongada, com segmento proximal contornando a traquéia e parte do esôfago
- Calcificação no ligamento arterioso
- Impressão na parede lateral D da traqueia e do esôfago pelo arco aórtico direito


# Diagnóstico

*Anel Vascular*

*Arco aórtico com subclávia em espelho*

*Uma variante do duplo arco aórtico*

# Anel Vascular

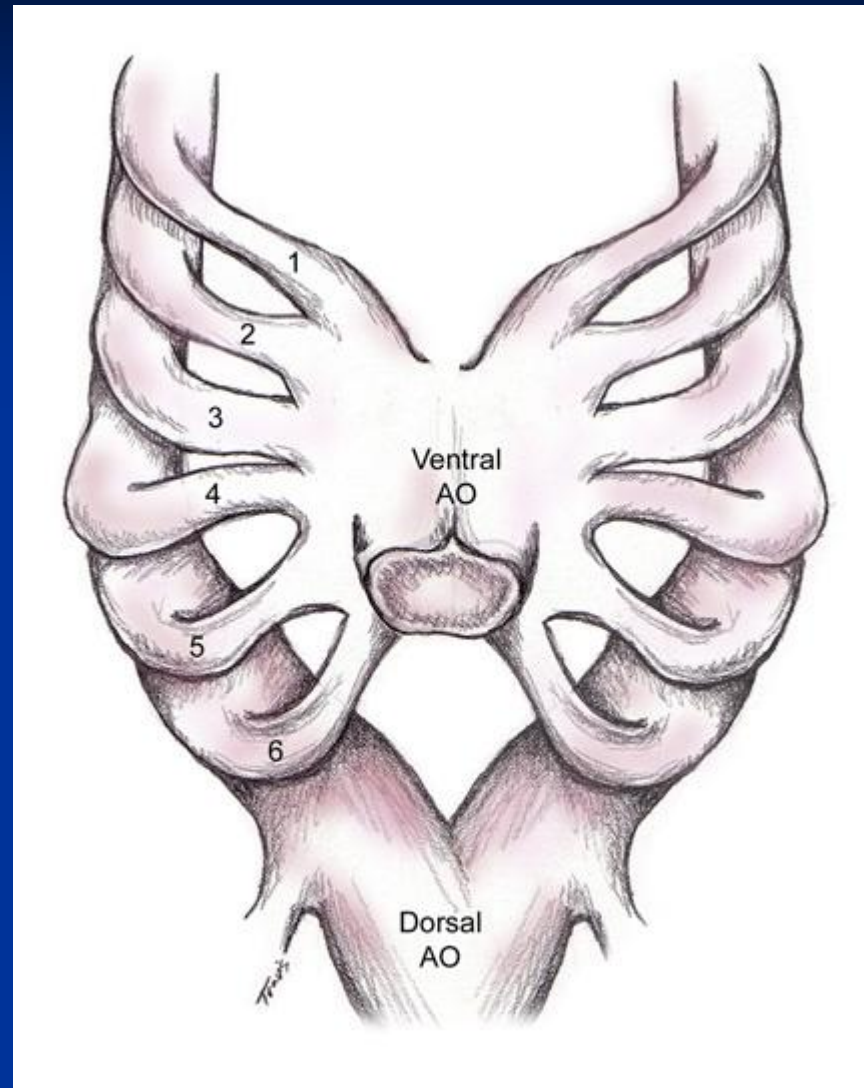
- Anomalia dos vasos da base
  - Anomalias congênitas do arco aórtico
  - Rara
  - Compressão
    - Esôfago
    - Traqueia
- 
- Sintomas



# Anel Vascular

## ■ Ocorrência

- <1% das malformações cardíacas congênitas
- M=F
- Não existe diferenças geográficas
- Pode ser associado a outras malformações cardíacas
- Desenvolvimento precoce na embriogênese
  - Alterações no cromossomo 22q11?
  - Regressão incompleta ou anormal do 5º e 6º arcos branquiais





# Anel Vascular

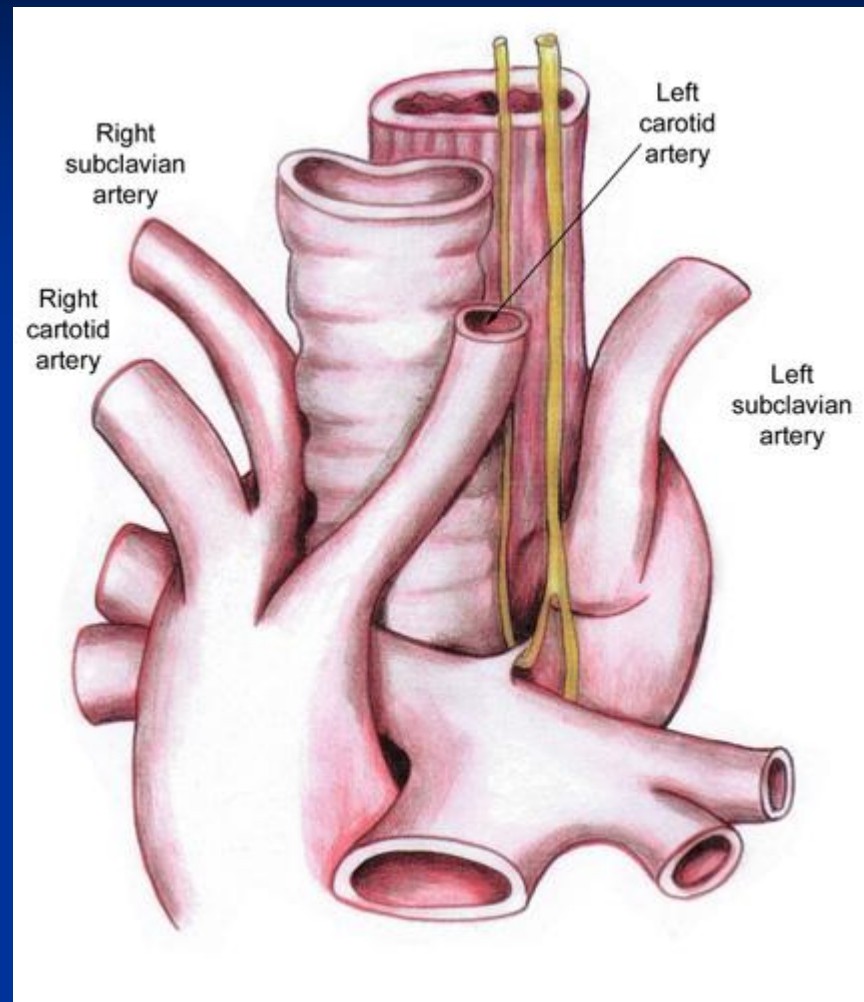
## ■ Aneis

### ■ Completos

- Duplo arco aórtico
- Arco aórtico à direita com persistência do ducto arterioso

### ■ Incompletos

- Artéria subclavia direita anômala
- Anel da artéria pulmonar



# Anel Vascular

## ■ Sintomas

- Período Neonatal (73%)
  - Insuficiência respiratória aguda
- 2-6 meses
- Chiador crônico: 86%
- Cianose às mamadas: 45%
- Estridor: 41%
- Disfagia/Engasgos: 36%

## ■ Diagnóstico

- 60%: após 1 ano

# Anel Vascular

## ■ Sintomas

- Aneis estreitos: Mais precoces
- Tardiamente
- Assintomáticos

## ■ Respiratórios

- Crianças menores

## ■ Gastrointestinais

- Maiores
- Introdução de alimentos sólidos

# Anel Vascular

- Diagnóstico
  - Pré natal
  - REED: Compressão 1/3 médio de esôfago
  - Endoscopia digestiva
  - Broncoscopia: compressão pulsátil no 1/3 inferior da traquéia
  - Ecocardiograma
    - Não identifica o anel vascular
    - Mostra mal formações associadas
  - Tc torax, RNM, arteriografia
    - Auxiliam pouco no diagnostico
    - Importante no planejamento cirurgico



Artéria subclávia anômala direita.

# Anel Vascular

- Tratamento cirúrgico
  - Para TODOS os pacientes sintomáticos
  - Não postergar
    - se sintomas respiratórios
- Melhora nos 6 meses subsequentes
- Liberação das estruturas
- Não prejudicar fluxo vascular
- Persistência dos sintomas
  - Mantém obstrução de via aérea
  - Provocação com histamina +

# Anel Vascular

## ■ Complicações

- Lesão de nervos: vago, frênico, laríngeo recorrente
- Lesão do ducto torácico
- Atelectasia e PNM no pós operatório

## ■ Sobrevida:

- Mortalidade cirurgica: mínima

## ■ Evolução ruim:

- Malformações complexas
- Traqueomalácia