

Duplo arco aórtico com coarctação e persistência do canal arterial: relato de caso

Fabício Silvério de Alcântara Júnior¹; Luis Ricardo Lara Pereira¹; Manuela Tormena Cunha¹; Manuella Alves e Souza¹; Rebecca Lopes Araújo¹; Carlos César Elias Souza²; Constanza Thaise Xavier Silva³.

1. Discente do curso de medicina da Universidade Evangélica de Goiás – UniEVANGÉLICA.
2. Médico cardiologista na Clínica Cardiológica Doutor Carlos César – Goiânia, Goiás
3. Discente do curso de medicina da Universidade Evangélica de Goiás – UniEVANGÉLICA.

RESUMO: O Arco Aórtico Duplo é uma anomalia congênita rara, que se caracteriza pela existência de dois arcos aórticos que acabam por comprimir a traqueia e o esôfago, causando sintomas como tosse crônica, estridor, dispneia e disfagia. Sua etiologia está relacionada com a persistência do quarto arco aórtico durante o desenvolvimento embrionário. Em grande maioria das vezes, essa anomalia ocorre em conjunto com outras malformações cardiovasculares, como coarctação da aorta e persistência do canal arterial. Seu diagnóstico depende de exames como tomografia computadorizada, ressonância magnética e ecocardiografia. O estudo teve por objetivo relatar um caso sobre duplo arco aórtico com coarctação de aorta no arco aórtico direito e persistência do canal arterial, com realização de cirurgia torácica para ressecção e correção da malformação. O caso descrito trata-se de uma paciente diagnosticada com essa anomalia. Submetida a duas cirurgias corretivas (26 dias e 5 anos de idade), apresentando evolução clínica positiva, com retorno normal às atividades físicas e ausência de outros sintomas na idade adulta. Embora obtido sucesso terapêutico, persistiram sequelas, como pulsos periféricos finos e necessidade de acompanhamento contínuo. A assistência multidisciplinar se mostrou de grande importância para cessar outras complicações respiratórias e melhorar a qualidade de vida. Ademais, o caso demonstra a eficácia de múltiplas estratégias terapêuticas combinadas. A literatura estudada confirma que essa abordagem integrada é crucial para o bom prognóstico do caso. Embora existam sequelas residuais, como alterações vasculares periféricas, a combinação do diagnóstico precoce, intervenções cirúrgicas adequadas e abordagem multidisciplinar apresentou-se eficaz em casos raros como o descrito.

**Pala-
vras-
chave:**
Anel
Vascular;
Arco
Aórtico
duplo;
Perma-
nência
do Canal
Arterial;
Cirurgia
Torácica.

INTRODUÇÃO

Uma doença cardíaca congênita é uma condição do coração que está presente desde o nascimento. Essas condições podem envolver anormalidades na estrutura do coração, nos vasos sanguíneos próximos ou nas artérias pulmonares¹.

O arco aórtico duplo (AAD) é uma anomalia cardiovascular congênita onde a aorta se desenvolve em dois vasos paralelos que circundam a traqueia e o esôfago (normalmente ao nível de T4/T5) e desce do lado contralateral da espinha, levando à compressão dessas estruturas. Esta condição pode causar dificuldades respiratórias e de deglutição¹. No quesito epidemiológico, a incidência de doenças cardíacas congênitas (CHD) no ocidente tem variado de um valor baixo de cerca de 3 a 5 por 1.000 pessoas vivas por nascimentos para cerca de 12 por 1.000 nascidos vivos². O AAD é uma das malformações vasculares mais comuns no anel vascular. Isso ocorre pela persistência do quarto arco aórtico durante o desenvolvimento embrionário³.

O AAD é uma forma rara de anel vascular, em que alguns casos há a persistência do canal arterial (PDA), nessas situações o quadro se constitui como um verdadeiro anel vascular, ou seja, como um verdadeiro arco aórtico duplo. Além disso, pode ser detectado na infância ou mais tarde na vida adulta³. A etiologia embriológica se deve pela persistência do lado direito ou esquerdo do terceiro arco branquial e regressão do quarto arco branquial, tendo início por volta da 3ª semana de gestação e conclusão praticamente na 8ª semana⁴.

A principal forma de diagnosticar essa malformação congênita atualmente é a tomografia computadorizada, a ressonância magnética e a angiografia, sendo recomendado broncoscopia pré-operatória e ecocardiografia como exames complementares⁴. Nesse sentido, observa-se a importância do diagnóstico precoce do AAD para prevenção de complicações, intervenção cirúrgica oportuna e redução de casos assintomáticos⁵. A classificação de *Edwards* descreve três tipos de malformações congênitas no arco aórtico direito (RAA): RAA com artéria subclávia esquerda aberrante, RAA com imagem espelhada ramificada e RAA com artéria subclávia esquerda isolada⁶.

O sintoma clínico mais comum desses pacientes com anel vascular foi o estridor (respiração com ruído). Somado a isso, os pacientes apresentam uma tosse forte semelhante a um “latido de foca”, dispneia, dor no peito e déficits neurológicos⁴. Muitos pacientes tiveram episódios recorrentes de infecções do trato respiratório e tosse crônica. Disfagia para deglutir alimentos sólidos foram mais observados em crianças mais velhas⁵.

Nesse cenário, observa-se a importância de realizar o diagnóstico precoce, viabilizado por exames e associar com correção cirúrgica, haja visto que o AAD compromete de maneira concreta a qualidade de vida por causar compressão traqueoesofágica, gerando sintomas como estridor, tosse crônica, dispneia e disfagia, além de infecções respiratórias recorrentes^{1,2}. Em razão disso, alguns estudos recentes indicam que a intervenção cirúrgica restaura algumas funções vitais e reduz o índice de morbidade, destacando a relevância do manejo adequado para oportunizar melhor bem-estar aos pacientes³.

Diante do exposto e comentado o presente estudo teve por objetivo relatar um caso sobre duplo arco aórtico com coarctação de aorta no arco aórtico direito e persistência do canal arterial, com realização de cirurgia torácica para ressecção e correção da malformação.

DESCRIÇÃO DO RELATO DE CASO

Paciente do sexo feminino, deu entrada no sistema de saúde com 20 dias de vida, após encaminhamento realizado pelo pediatra referido no município de Goiânia, Estado de Goiás. A paciente apresentava quadro clínico de ritmo cardíaco irregular, presença de terceira bulha, dispneia, gemência, hérnia umbilical e febre.

Foi avaliada pelo médico cardiologista, que identificou déficit contrátil discreto no ventrículo esquerdo, função moderada no ventrículo direito, comunicação interatrial (CIA), persistência do canal arterial (PCA) moderada, coarctação da aorta no arco aórtico direito e pulsos impalpáveis nos membros inferiores. Foi medicada com dipirona e furosemida e liberada após avaliação inicial.

Na segunda consulta, realizada alguns dias depois, com 24 dias de vida, a paciente apresentava melhora dos sintomas após início do tratamento, porém manteve o ritmo cardíaco irregular. Diante disso, foi indicada cirurgia para ressecção da coarctação do arco aórtico e do canal aórtico. A intervenção foi realizada com sucesso quando a paciente tinha 26 dias de idade, trazendo como evolução pós-operatória melhora significativa da gemência. Foram prescritos medicamentos pós-cirúrgicos, incluindo capoten, losix e dipirona. No dia seguinte à cirurgia, foi realizado um ecocardiograma e uma radiografia de tórax, que revelaram fratura na quinta costela esquerda (figura 1). A paciente passou a ser acompanhada com digoxina, furosemida e capoten.

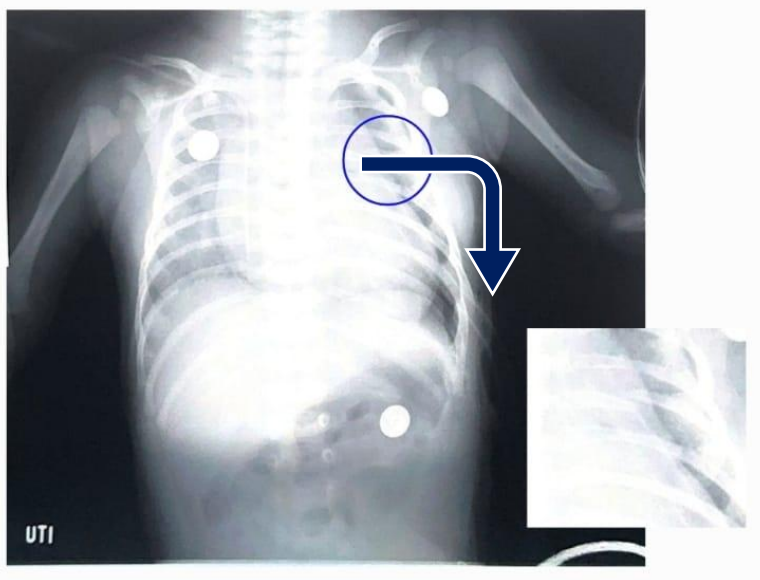


Figura 1. Raio X evidenciando fratura em costela esquerda sinalizada por círculo azul e aproximada ao lado. **Fonte:** arquivo pessoal.

Durante as consultas subsequentes, a paciente mantinha bom estado geral e estabilidade hemodinâmica, apesar de persistirem dificuldades na palpação dos pulsos dos membros inferiores e episódios ocasionais de obstipação. Com 34 dias de vida, em uma nova avaliação, mostrava-se estável, com

melhora intestinal e sem cansaço durante a amamentação. Os medicamentos foram mantidos, com orientação de diluição do fármaco capoten.

Com cerca de dois meses de idade, a paciente apresentava cansaço às mamadas e pulsos periféricos difíceis de palpar, embora fosse possível sentir, pela primeira vez, os pulsos tibial posterior e pedioso. Foram solicitados exames complementares, como novo ecocardiograma e raio X de tórax, além de avaliação para deslocamento até São Paulo para investigação mais aprofundada.

Com aproximadamente 9 meses de idade, foi suspenso o uso do capoten e a paciente permaneceu sob observação médica. Em meados de julho do mesmo ano, com febre e diarreia há dois dias, apresentou-se sonolenta e com astenia. Ao exame físico, havia taquicardia, mas não hepatomegalia. Foi medicada com antitérmico e hidratação oral, além da suspensão da furosemida, sendo encaminhada novamente ao pediatra. Dois meses após esse episódio, retornou para consulta de rotina, mostrando-se nervosa e com insônia. Conseguiu-se palpar os pulsos femorais.

Com cerca de 1 ano e 5 meses de idade, a paciente estava hemodinamicamente estável, porém a ressonância magnética foi comprometida devido ao choro. Foi mantida em uso de furosemida, com orientação de redução gradual da dose até a suspensão total, com retorno agendado após quinze dias da interrupção do medicamento. Com 2 anos e 1 mês de idade e peso de 11 kg, a paciente já havia suspenso todos os medicamentos há cerca de dois meses. Ao exame físico, os pulsos eram finos, mas era possível palpar o pulso femoral. Foi orientado retorno com 3 anos e 4 meses de idade.

Ao completar 3 anos e 6 meses, com 15,7 kg, a paciente encontrava-se assintomática, relatando apenas um episódio recente de epistaxe. Ao exame físico, o ritmo cardíaco era regular, em dois tempos, com sopros sistólicos audíveis na fúrcula esternal e na raiz do pescoço, além de pulsos diminuídos e pressão arterial de 85 x 75 mmHg. Havia suspeita clínica de comunicação interatrial. Aos 4 anos e 18 kg, mantinha-se sem queixas, embora ainda não tivesse realizado a ressonância magnética solicitada. O exame físico revelava ritmo cardíaco regular, sopro sistólico leve, pulsos periféricos normais, exceto pelos pulsos femorais, que eram finos e pressão arterial não aferida. Os exames complementares confirmavam diagnóstico prévio de coarctação de aorta, persistência do canal arterial e duplo arco aórtico.

Com 5 anos e 19 kg, os pulsos continuavam impalpáveis e a paciente apresentava alimentação desequilibrada, conforme relato dos responsáveis, mas mantinha bom estado geral. Ao exame, o ritmo cardíaco era regular, com sopro sistólico leve e *bruit* de ejeção na base direita do pescoço. Dois meses depois, com 5 anos, 20 kg e 1,20 m de altura, a paciente estava saudável, praticava balé e natação duas vezes por semana e negava cansaço fácil. O sopro tornou-se contínuo, com intensidade aumentada, e os pulsos permaneciam impalpáveis. Foram solicitados novos exames: ressonância magnética e ecocardiograma.

Aos 5 anos de idade, a ressonância revelou ampla comunicação intra-arterial medindo 18 mm, aumento das câmaras direitas, coarctação da aorta no segmento transversal da aorta torácica com 3 mm e estenose importante na origem da artéria subclávia direita. O ecocardiograma sugeriu possibilidade de

fístula arteriovenosa. Diante dessas alterações, foi indicada nova cirurgia para correção da coarctação da aorta, realizada em julho do mesmo ano, com pós-operatório tranquilo. Durante o cateterismo, não foi visualizada comunicação intra-arterial, o que impediu a realização de cirurgia extracorpórea.

Após a segunda cirurgia, aos 5 anos, o exame físico mostrava ritmo cardíaco regular, sopro sistólico leve, frequência cardíaca normal e pressão arterial de 90 x 60 mmHg. Os pulsos eram globalmente palpáveis, embora ainda diminuídos. Posteriormente, no final do mesmo ano, o ecocardiograma demonstrou correção do duplo arco aórtico e da coarctação da aorta, com persistência do canal arterial e correção recente da coarctação residual.

A paciente continuou seguimento ambulatorial, com boa evolução clínica. Com 6 anos e aproximadamente 30 kg, realizou angiotomografia solicitada por segundo cardiologista em São Paulo, após longa espera e custo elevado. O procedimento não foi realizado com sedação, limitando sua execução adequada. Nos anos seguintes, foram mantidos exames periódicos, incluindo eco e angiorressonância, com destaque para achados hemodinâmicos como diferença de pressão entre aorta ascendente e descendente.

Com 7 anos, o pós-operatório das cirurgias estava consolidado, sem gradiente residual e com fluxo distal satisfatório. Em consultas subsequentes, a paciente manteve-se assintomática, com bom estado geral, pressão arterial estável e ECG normal. No mesmo ano, já com 8 anos e 26 kg, planejava iniciar ginástica rítmica, e em no ano seguinte, com 9 anos e 27 kg, mantinha atividade física irregular, mas condições clínicas favoráveis.

Após melhora e início da prática de atividade física, a paciente já com 15 anos realizou uma angiotomografia (figura 2) para verificar o prognóstico positivo da cirurgia, evidenciando os bons resultados de duas cirurgias e um extenso tratamento multidisciplinar realizado com a paciente.

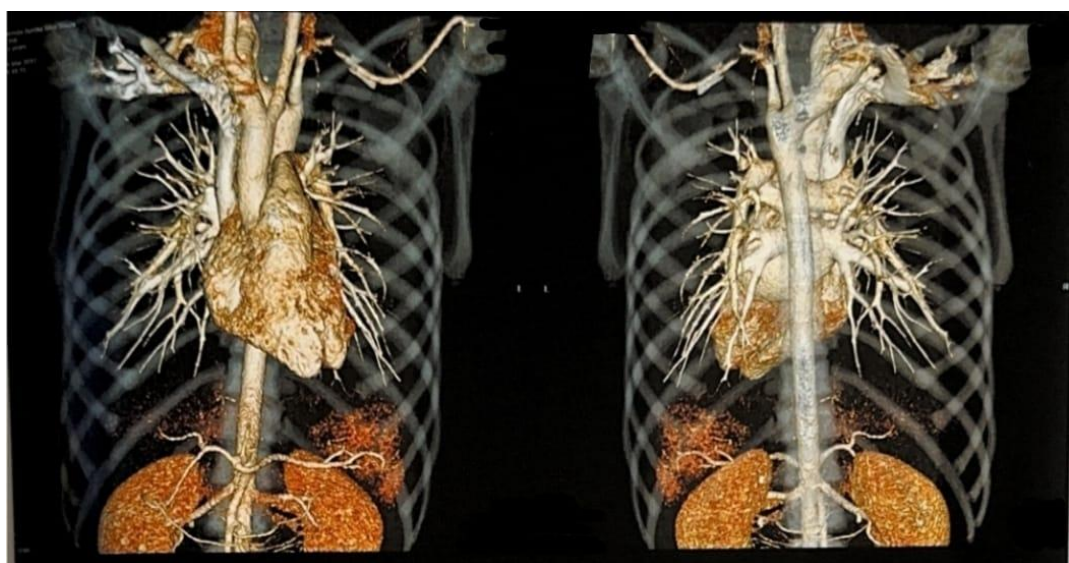


Figura 2. A imagem representa o coração ao centro, trazendo o arco aórtico emergindo do coração na imagem a esquerda e descendendo para o restante do corpo corretamente após correção cirúrgica.
Fonte: arquivo pessoal.

Hoje, com 22 anos apresenta melhora substancial na condição apresentada, houve episódios recentes de dores em pontadas que irradiam do ombro ao peito esquerdo, mas com evolução positiva nos demais sintomas, sempre com acompanhamento do médico responsável.

Assim, a história da paciente reflete a trajetória complexa de múltiplas malformações cardiovasculares congênitas, envolvendo duplo arco aórtico, coarctação da aorta e persistência do canal arterial, com necessidade de duas intervenções cirúrgicas e acompanhamento multidisciplinar prolongado, culminando em evolução clínica positiva ao longo do tempo, resultando em um manejo adequado, que vise melhora da qualidade de vida da paciente.

O presente relato será submetido ao comitê de ética em pesquisa - CEP/uniEVANGELICA, seguindo a resolução 466/2012 e carta circular 166/2018. A pesquisa envolveu riscos mínimos, relacionados à coleta e análise de dados clínicos e cirúrgicos já registrados em prontuário da paciente, sem demais intervenções. Potenciais riscos incluíram desconforto emocional em razão da revisitação de momentos críticos e possíveis impactos na privacidade, resolvidos pela garantia de anonimato e uso de código identificador. Os benefícios incluem a possibilidade de reflexão sobre a trajetória clínica e cirúrgica. Para a sociedade, o estudo oferece abordagens valiosas sobre o manejo multidisciplinar do duplo arco aórtico associado a outras anomalias. A ponderação entre riscos e benefícios foi considerada favorável, visando a autonomia e o bem-estar da participante, em conformidade com o Termo de Consentimento Livre e Esclarecido (TCLE).

O presente relato foi apreciado e aprovado pelo Comitê de Ética em Pesquisa – CAAE: 89058325.8.0000.5076, em cumprimento aos princípios éticos e legais estabelecidos na Resolução 466/2012 e na Carta Circular 166/2018.

DISCUSSÃO

O caso discutido representa as dificuldades referentes ao diagnóstico e manejo do AAD associada à coarctação da aorta e persistência do canal arterial, condições que, embora sejam raras exigem controle multidisciplinar e abordagem cirúrgica com auxílio de exames de imagem avançados¹. Essa alteração congênita é descrita como uma das malformações vasculares mais comuns que acometem o anel vascular, tendo sua ocorrência associada à persistência do quarto arco aórtico durante o desenvolvimento embrionário².

Foram utilizados como exames auxiliares de imagem a tomografia computadorizada e a ressonância magnética para a definição anatômica exata. Além disso, a associação com PCA reforça a necessidade de investigar precocemente comunicações vasculares congênitas, já que essa complicação pode agravar a insuficiência cardíaca congestiva³.

A cirurgia discutida segue os protocolos atuais que visam a correção dessas malformações com o objetivo de dar alívio à compressão traqueoesofágica e estabilizar a dinâmica hemodinâmica⁵. Contudo, algumas complicações pós-operatórias como observado na fratura em quinta costela e ilustrado no raio X destacam os possíveis riscos inerentes ao manejo de complicações torácicas. A manutenção de pulsos impalpáveis em membros inferiores no pós-operatório demonstra uma possível hipoplasia ou alguma alteração anatômica residual, reiterando a importância de acompanhamento permanente com exames complementares⁶.

O desenvolvimento embrionário vascular é marcado por eventos que modificam os seus pares de arcos aórticos, que se conectam a duas aortas primitivas – aorta ventral e aorta dorsal⁷. Diante disso, normalmente, a porção direita do quarto arco aórtico apresenta regressão, fazendo suceder-se a permanência de apenas um arco aórtico esquerdo, porém, com a persistência da porção direita do quarto arco em conjunto com a esquerda, tem-se o conhecido duplo arco aórtico⁸.

Assim como observado em outro relato de caso sobre duplo arco aórtico descrito apesar de serem raros os casos descritos na literatura sobre essa condição, ela costuma se manifestar já na infância na maioria das situações, devido ao rápido aparecimento dos sintomas, o que favorece o diagnóstico e a conduta precoces, como ocorreu no caso descrito no presente estudo⁸. Dessa forma, a probabilidade de desfechos favoráveis para a paciente, especialmente quando associada a um acompanhamento adequado, integral e longitudinal, é aumentada.

CONCLUSÃO

O caso clínico explorado destaca a importância do diagnóstico precoce e da abordagem multiterapêutica no manejo de anomalias congênitas complexas, como o duplo arco aórtico associado à coarctação da aorta e persistência do canal arterial. A identificação precoce dessas malformações, embasada por exames de imagem avançados, possibilitou intervenção cirúrgica no momento adequado. Apesar das complicações pós-operatórias, como a fratura costal observada, o acompanhamento contínuo e as correções realizadas garantiram estabilidade hemodinâmica e retorno às atividades normais.

A trajetória percorrida pela paciente, reforça que a combinação de múltiplas abordagens é essencial para o prognóstico positivo do caso relatado. E retrata que mesmo após procedimentos bem sucedidos, a vigilância constante mostrou-se importante para detectar possíveis complicações tardias como a persistência do canal arterial. Somado a isso, o caso ilustra a importância de realizar estratégias focadas na individualidade de cada paciente, para assegurar um desenvolvimento físico e social pleno.

Em suma, observa-se que mesmo em condições raras e complexas como a do caso exposto, a qualidade de vida pode ser significativamente melhorada com planejamento adequado e cuidado contínuo ao longo da vida.

REFERÊNCIAS

- [1] HOFFMAN, J. I. Incidence of congenital heart disease: I. Postnatal incidence. **Pediatric Cardiology**, v. 16, n. 3, p. 103–113, 1995.
- [2] YANG, Y. et al. Diagnosis and surgical repair of congenital double aortic arch in infants. **Journal of Cardiothoracic Surgery**, v. 14, n. 1, p. 160, 9 set. 2019.
- [3] SAXENA, S. et al. Circumflex aortic arch: presentation across various age groups: a case series. **Indian Journal of Thoracic and Cardiovascular Surgery**, v. 38, n. 6, p. 624–627, nov. 2022.
- [4] BAZ, R. O. et al. CT Angiography for Aortic Arch Anomalies: Prevalence, Diagnostic Efficacy, and Illustrative Findings. **Diagnostics (Basel, Switzerland)**, v. 14, n. 17, p. 1851, 24 ago. 2024.
- [5] BACKER, C. L. et al. Trends in vascular ring surgery. **The Journal of Thoracic and Cardiovascular Surgery**, v. 129, n. 6, p. 1339–1347, jun. 2005.
- [6] ARAZIŃSKA, A. et al. Right aortic arch analysis - Anatomical variant or serious vascular defect? **BMC cardiovascular disorders**, v. 17, n. 1, p. 102, 19 abr. 2017.
- [7] MAFEEI, F. H. A. et al. Doenças Vasculares Periféricas: o desenvolvimento do sistema vascular. **Rio de Janeiro: MEDSI**, 3ª ed., p. 3-17. 2002.
- [8] ABRÃO, A. R. et al. Double aortic arch: the break of silence. **J Vasc Bras**, v. 10, n. 1, p. 59-63, 2011.