

Compressione tracheale di origine vascolare: una patologia insidiosa

Tracheal compression of vascular origin: an insidious diagnosis

Barbara Madini¹, Mara Lelii², Mariacarola Pensabene¹, Lucia Cerrato¹, Vittoria Hassan¹, Marta Piotto¹, Alessia Rocchi³, Marta Bellasio³, Maria Francesca Patria²

¹ Fondazione IRCCS Ca' Granda Ospedale Maggiore Policlinico, Milano, UOSD Pediatria Alta Intensità di Cura, Dipartimento di Fisiopatologia e dei Trapianti, Università degli Studi di Milano

² Fondazione IRCCS Ca' Granda Ospedale Maggiore Policlinico, Milano, UOSD Pediatria Alta Intensità di Cura

³ Fondazione IRCCS Ca' Granda Ospedale Maggiore Policlinico, Milano, Pronto Soccorso Pediatrico

Corrispondenza: Maria Francesca Patria **e-mail:** francesca.patria@policlinico.mi.it

Riassunto: Gli anelli vascolari sono anomalie congenite dell'arco aortico e costituiscono una causa rara di ostruzione intratoracica. I sintomi respiratori includono stridore persistente, tosse abbaiante, infezioni ricorrenti e dispnea. Più raramente la compressione vascolare può interessare anche l'esofago, determinando sintomi quali disfagia e vomito dopo i pasti. L'età in cui tale anomalia viene diagnosticata dipende in genere della gravità della condizione, ma è possibile che i sintomi possano diventare più sfumati con la crescita.

Presentiamo il caso di una bambina di 7 anni, con lieve prematurità, indirizzata al nostro centro per *wheezing* ricorrente, alla quale, durante il *follow-up* pneumologico viene riscontrato un anello vascolare fino ad allora paucisintomatico, sospettato in seguito al rilievo di una morfologia anomala alla spirometria.

Parole chiave: anelli vascolari, compressione tracheo-esofagea, spirometria.

Summary: Vascular rings are congenital anomalies of the aortic arch, which constitute a rare cause of intrathoracic obstruction that can potentially be life threatening. Respiratory symptoms include persistent stridor, barking cough, recurrent infections, and wheezing. More seldom, vascular compression can also affect the esophagus, causing symptoms such as dysphagia and vomiting after meals. The age at which this anomaly is diagnosed generally depends on the severity of the condition, but it is possible for symptoms to mitigate over time. We present the case of a 7-year-old girl, with mild prematurity, referred to our center for an evaluation in the context of a recurrent wheezing, who, during the pneumological follow-up, was found to have a paucisymptomatic vascular ring, only suspected after the detection of an abnormal morphology on spirometry.

Keywords: vascular rings, tracheoesophageal compression, spirometry.

INTRODUZIONE

Gli anelli vascolari costituiscono una rara malformazione, che rappresenta circa l'1% delle cardiopatie congenite (1). Il termine "anello vascolare", introdotto per la prima volta nel 1945 da Gross, deriva dalla conformazione anomala dell'arco aortico e delle sue branche, che tende a circondare e comprimere la trachea e/o l'esofago, in maniera completa o incompleta (2). Clinicamente gli anelli vascolari possono presentarsi con un ampio spettro di sintomi dipendenti dal grado di compressione tracheoesofagea. I sintomi a carico dell'apparato respiratorio comprendono lo stridore inspiratorio, la tosse "abbaiante", il *wheezing*, la dispnea e le infezioni respiratorie ricorrenti, mentre la compressione esofagea può condurre a disfagia ed episodi di vomito, che compaiono in genere con l'introduzione di cibi solidi (3). Un doppio arco aortico completo tende a presentarsi più precocemente rispetto alle altre forme di anelli vascolari, tipicamente entro le prime settimane di vita, mentre lo *sling* dell'arteria polmonare può presentarsi in epoca neonatale con un grave distress respiratorio, immediatamente dopo la nascita. I pazienti con anelli vascolari incompleti possono, invece, essere asintomatici o paucisintomatici, mimando in tal caso altre patologie più comuni come l'asma e/o il reflusso gastroesofageo (RGE) (4). I test di funzionalità respiratoria, documentando un *pattern* morfologico

della curva flusso-volume compatibile con ostruzione fissa intratoracica, hanno un ruolo di indubbia importanza per porre il sospetto clinico, specie per le forme paucisintomatiche. Il sospetto clinico va poi confermato con l'angio-tomografia computerizzata (angioTC) ad alta risoluzione, che è in grado di fornire anche più dettagliate informazioni anatomiche necessarie per pianificare la successiva procedura operativa (5). Il trattamento degli anelli vascolari è, infatti, chirurgico ed è indicato in tutti i bambini che presentano sintomi (6).

Presentiamo di seguito il caso di una bambina di 7 anni, inviata al nostro ambulatorio per *wheezing* parainfettivo alla quale, durante il *follow-up* pneumologico, è stato diagnosticato un doppio arco aortico. Il caso clinico sottolinea l'importanza di mantenere sempre un elevato sospetto diagnostico, anche per patologie rare in età pediatrica.

CASO CLINICO

S.A. nasce a 35 settimane di età gestazionale da taglio cesareo per presentazione podalica, con un peso neonatale di 1970 grammi. La bambina presenta subito un buon adattamento alla vita extrauterina e viene dimessa a 7 giorni di vita. A 5 mesi viene ricoverata per bronchiolite da *virus respiratorio sinciziale* e durante la degenza, per riscontro di stridore inspiratorio, viene sottoposta ad una prima laringoscopia, che risulta nella norma, ad eccezione di sfumata iperemia della mucosa laringea, segno di possibile reflusso gastro-esofageo. A 7 mesi per la persistenza di un lieve stridore inspiratorio non responsivo alla terapia antireflusso, viene ripetuta una laringoscopia che conferma i precedenti rilievi. Fino ai 3 anni sono riferiti saltuari episodi di *wheezing* parainfettivo, accompagnati da lieve stridore inspiratorio, assente nei periodi intercritici.

La bambina esegue una prima valutazione pneumologica all'età di 3 anni, in seguito a un ricovero per distress respiratorio associato a lieve stridore inspiratorio, in corso di infezione da *adenovirus*. In seguito alla normalità degli esami allergologici, del dosaggio delle IgE totali, e della misurazione delle resistenze delle vie aeree (RINT), viene impostata una terapia con antileucotriene, con la quale si osserva un progressivo miglioramento degli episodi di *wheezing*. La terapia viene sospesa all'età di 5 anni e a 7 anni la bambina si presenta totalmente asintomatica, ad eccezione di una lieve rinocongiuntivite stagionale, secondaria ad una sensibilizzazione per pollini di graminacee e di olivo. La prima spirometria (Figura 1) documenta un quadro ostruttivo non reversibile alla somministrazione di salbutamolo, con una morfologia della curva caratterizzata da un *plateau* espiratorio compatibile con ostruzione intratoracica.

In seguito alla peculiare morfologia della curva, si esegue una angio-TC ad alta risoluzione del collo e del torace che mostra un arco aortico destroposto ed un anello vascolare completo che impronta la trachea e ne riduce il lume a circa 5 mm, pochi centimetri sopra la biforcazione tracheale (Figura 2). Tale rilievo viene confermato da un'ecogra-

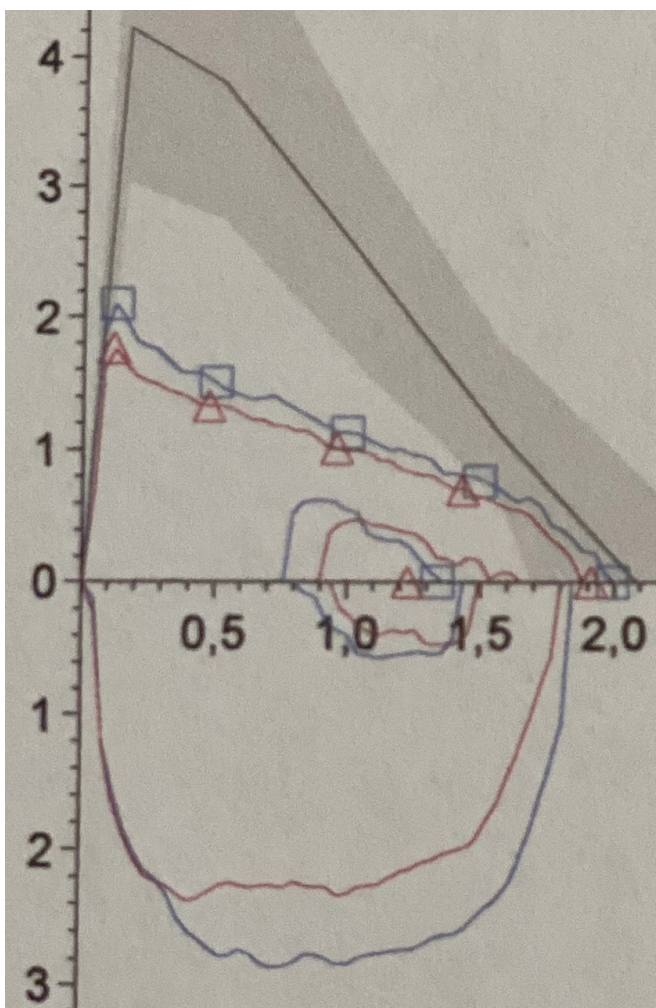


Fig. 1: Spirometria. Basale (rosso) e post-broncodilatatore (blu). Plateau espiratorio compatibile con ostruzione intratoracica.



Fig. 2: Angio-TC. Arco aortico posto a destra rispetto alla trachea, con evidenza di vaso arterioso che ha origine dalla parete postero-laterale sinistra e che, si porta anteriormente, passando dietro l'esofago, in sede peri-tracheale sinistra, che confluisce a livello della parete anteriore sinistra dell'arco, formando un anello vascolare completo.

per andare poi a riunirsi nell'aorta discendente (Figura 3). Più comunemente l'arco destro risulta dominante o di maggiori dimensioni rispetto al sinistro, come nel caso presentato (6, 7). La sintomatologia dipende dal grado di compressione tracheo-esofagea. Sono descritte forme precocemente sintomatiche con sintomi legati alla compressione tracheale, quali tosse a timbro metallico, stridore bifasico, *wheezing*, infezioni respiratorie ricorrenti e, più raramente, alla compressione esofagea, come disfagia per i cibi solidi ed episodi di vomito. È però possibile che la maggior parte degli anelli vascolari dia sintomi sfumati o sia addirittura asintomatica. (2, 5). L'età alla diagnosi è, in genere, strettamente correlata all'entità della sintomatologia. Una recente *review* riporta un'età media di circa 5 mesi, (8), ma è rilievo comune che forme più sfumate siano diagnosticate più tardivamente, poiché i sintomi possono essere facilmente attribuiti a patologie più frequenti in età pediatrica, quali asma e reflusso gastro-esofageo. Kusak *et al.* (5) hanno recentemente descritto il caso di due pazienti di 7 ed 11 anni, con diagnosi iniziale di asma, per i quali l'esame spirometrico, con le peculiari alterazioni della curva flusso-volume, è stato determinante nell'indirizzare verso la corretta diagnosi di malformazione vascolare. Analogamente, Uchida (7) ha sottolineato l'importanza della spirometria nel percorso diagnostico di una malformazione vascolare, descrivendo tre casi pediatrici, per i quali la presenza di un doppio arco aortico è stata sospettata in età scolare proprio grazie a questa indagine. Infine, Calabrese *et al.* (9) hanno riportato il caso di una giovane donna con doppio arco aortico, diagnosticato con la spirometria in età adulta, dopo che la paziente era stata sottoposta negli anni a numerose indagini diagnostiche in merito ad infezioni respiratorie ricorrenti dall'età infantile e una malattia da reflusso gastro-esofageo ingravescente e refrattaria alla terapia. Nel caso da noi descritto i sintomi respiratori erano assenti al momento della diagnosi e, anche nelle prime epoche di vita, apparivano piuttosto sfumati. La bimba aveva, infatti, presentato episodi di *wheezing* parainfettivo a media ricorrenza, accompagnati, nelle prime epo-

fia cardiaca che documenta la presenza di un arco aortico destro dominante, determinante un anello vascolare ostruttivo sull'asse tracheo-esofageo. Emerge quindi che la bambina presenta da sempre una disfagia per cibi solidi, con necessità di accompagnare il bolo alimentare ad abbondanti quantità di acqua, comportamento ritenuto dai genitori normale e dunque mai segnalato in precedenza.

La bimba viene sottoposta ad intervento chirurgico correttivo che si svolge senza complicanze e al momento rimane sotto stretto *follow-up* relativamente ad eventuale tracheomalacia residua.

DISCUSSIONE

Gli anelli vascolari rappresentano una rara malformazione congenita, ad incidenza non nota, conseguente a errori durante l'embriogenesi dell'arco aortico. Anatomicamente esistono diversi tipi di anelli vascolari, classificabili come completi o incompleti (3). Il doppio arco aortico, presente nel caso descritto, è di tipo completo, in quanto l'aorta ascendente si biforca in due rami, destro e sinistro, che circondano trachea ed esofago

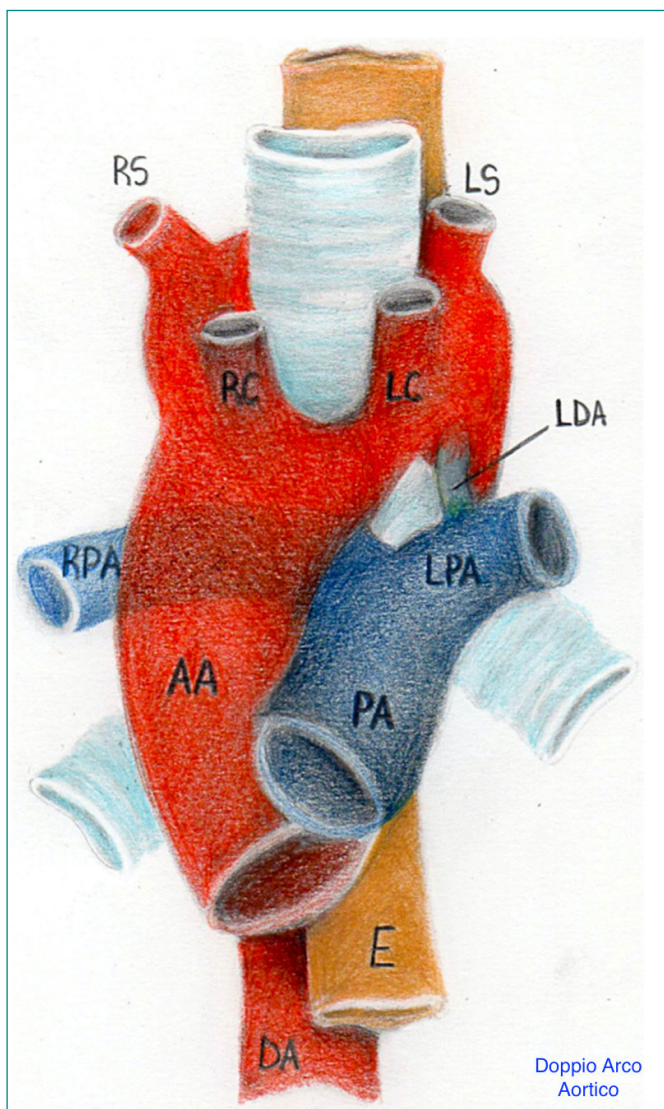


Fig. 3: Doppio Arco Aortico. AA: Aorta Ascendente; PA: Arteria Polmonare; E: esofago; RPA: Arteria Polmonare Destra; LPA: Arteria Polmonare Sinistra; RS: Arteria Succlavia Destra; RC: Arteria Carotide Destra; LS: Arteria Succlavia Sinistra; DA: Aorta Discendente; LDA: Dotto Arterioso Sinistro. Modificato da (3).

è ben standardizzata, i risultati a lungo termine non sono sempre ben descritti. In un lavoro retrospettivo condotto su 81 bambini affetti da doppio arco aortico, una stenosi tracheale post-operatoria veniva documentata nel 14% e una tracheomalacia nel 7% dei casi trattati (8). Tali risultati sono stati sostanzialmente confermati da un recente lavoro retrospettivo condotto su 132 bambini sottoposti a correzione chirurgica di un anello vascolare completo, in cui una tracheomalacia pre-operatoria era evidenziata in circa il 20% dei casi e una tracheomalacia residua nel 12% (11). Infine, una recente valutazione retrospettiva di 62 malformazioni vascolari, di cui il 53% costituite da doppio arco aortico, documenta che tale malformazione e la necessità di ventilazione preoperatoria rappresentano un elevato fattore di rischio per persistenza di sintomatologia respiratoria, sebbene a distanza di 6 mesi dall'intervento il 77% dei pazienti operati sia asintomatico (12).

che, da lieve stridore inspiratorio, assente nei periodi di benessere. La disfagia, invece, era presente dai primi mesi di vita, ma era stata sottostimata e riferita solo al momento della comunicazione del sospetto diagnostico. Tale sintomo, solitamente associato a manifestazioni respiratorie, può presentarsi isolatamente nel 5-15% dei casi, e tende solitamente a peggiorare con l'introduzione dei cibi solidi. La presenza di disfagia, episodi di vomito o rigurgito corrobora il sospetto clinico di malformazione vascolare ed è quindi importante indagarne la presenza (3, 6). La presenza di un inequivocabile *plateau* espiratorio alla curva flusso-volume, correlato alla limitazione del flusso espiratorio e non reversibile farmacologicamente, ha correttamente indirizzato alla diagnosi, che è stata poi confermata dalla angio-TC, *gold standard* diagnostico (6, 10). La angio-TC è, infatti, in grado di fornire le migliori informazioni riguardanti l'anatomia dell'anello vascolare e le relazioni con le strutture anatomiche adiacenti ed è l'esame di scelta al fine di ottimizzare il successivo iter operativo chirurgico. A completamento diagnostico sono consigliabili la radiografia con il solfato di bario per lo studio dell'esofago e l'ecocardiografia per escludere altre malformazioni concomitanti. È inoltre consigliata una broncoscopia pre-operatoria per valutare il grado di tracheomalacia e stimare la possibilità di persistenza e severità di tale condizione nel post-operatorio (6). L'approccio chirurgico correttivo è mandatorio per i pazienti sintomatici, tuttavia, mentre la gestione chirurgica di tali malformazioni,

CONCLUSIONI

Gli anelli vascolari costituiscono una patologia rara, con una presentazione clinica variabile in termini di tipo e severità dei sintomi. Il caso clinico presentato sottolinea come sia importante mantenere alto il sospetto anche nei casi paucisintomatici, con lo scopo di diagnosticare la malformazione precocemente e sottoporla quanto prima a correzione chirurgica. Il *gold-standard* diagnostico è rappresentato dall'angio-TC, ma la spirometria, esame economico, facilmente disponibile e di agevole esecuzione anche in età pediatrica riveste un ruolo importante sia nella fase diagnostica sia nel *follow-up* post-operatorio.

BIBLIOGRAFIA

- (1) Yoshimura N, Fukahara K, Yamashita A, et al. *Congenital vascular ring*. Surg Today. 2020 Oct; 50(10):1151-1158.
- (2) Kir M, Saylam SG, Karadas U, et al. *Vascular rings: presentation, imaging strategies, treatment, and outcome*. Pediatr Cardiol. 2012 Apr; 33(4):607-17.
- (3) Licari A, Manca E, Rispoli GA, et al. *Congenital vascular rings: a clinical challenge for the pediatrician*. Pediatr Pulmonol. 2015 May; 50(5):511-24.
- (4) Sang CJ, Hebson C. *Noisy Breathing in an Infant: a Case Report*. Cureus. 2021 Jan; 30;13(1):e13015.
- (5) Kusak B, Cichočka-Jarosz E, Jeynak-Wasowicz U, et al. *Pulmonary function tests leading to the diagnosis of vascular malformations in school-aged children*. Adv Respir Med. 2017; 85(5):253-257.
- (6) Baker C, Mongé MC, Popescu A, et al. *Vascular rings*. Semin Pediatr Sug. 2016 Jun; 25(3):165-75.
- (7) Uchida D. *Late presentation of double aortic arch in school-age children presumed to have asthma: the benefits of spirometry and examination of the flow-volume curve*. Respir Care. 2009 Oct; 54(10):1402-4.
- (8) Alsenaidi K, Gurofsky R, Karamlou T, et al. *Management and outcomes of double aortic arch in 81 patients*. Pediatrics 2006 Nov; 118(5):e1336-41.
- (9) Calabrese C, Corcione N, Di Spirito V, et al. *Recurrent respiratory infections caused by a double aortic arch: The diagnostic role of spirometry*. Respir Med Case Rep. 2013 Mar, 5;8:47-50.
- (10) Hughes J. *Pulmonary function: the basics*. Medicine. 2008; 36(3):142-150.
- (11) Naimo PS, Fricke TA, Donald JS, et al. *Long-term outcomes of complete vascular ring division in children: a 36-year experience from a single institution*. Interact Cardiovasc Thorac Surg. 2017 Feb 1; 24(2):234-239.
- (12) François K, Panzer J, De Groote K, et al. *Early and late outcomes after surgical management of congenital vascular rings*. Eur J Pediatr. 2017 Mar; 176(3):371-377.