



la radiografia del mese

Disfagia, dolore toracico ed asma refrattaria in una donna di 42 anni*

Robert A. Winn, MD; Edward D. Chan, MD; Esther L. Langmack, MD, FCCP;
Chakradhar Kotaru, MD; Elizabeth Aronsen, MD

(*CHEST Edizione Italiana 2004; 4:77-80*)

Una donna di 42 anni, con diagnosi di asma sin dall'età pediatrica refrattaria alla terapia con corticosteroidi, lamentava dolore toracico, progressiva dispnea da sforzo e tosse cronica, in graduale peggioramento nel corso degli ultimi anni. In particolare, il dolore toracico veniva descritto come una pressione costante "a fascia" circondante la parete toracica, ed era riacutizzato in condizioni climatiche di tempo freddo, a seguito di sforzo fisico, posizione supina ed espirazione forzata. Occasionalmente il dolore si

irradiava alla gola e alla spalla sinistra. Sia il dolore che la dispnea miglioravano parzialmente a seguito dell'inalazione di β_2 -agonisti, nitroglicerina o con il riposo. Inoltre, la paziente lamentava disfagia intermittente sia per i solidi che per i liquidi. Era in trattamento con farmaci tra cui β_2 -agonisti a breve durata d'azione, corticosteroidi per via inalatoria e sporadicamente corticosteroidi orali.

L'esame obiettivo risultava nei limiti della norma, con l'eccezione di un lieve aspetto cushingoide. Gli esami di laboratorio di routine non mostravano alterazioni di rilievo. La Figura 1 mostra la radiografia del torace. In occasione degli episodi di dolore toracico più severi, la paziente ha praticato ECG, dosaggio degli enzimi cardiaci, ecocardiogramma bidimensionale, cateterismo cardiaco, ed una misurazione continua nelle 24 ore del pH esofageo, tutti risultati nella norma. La spirometria mostrava CVF di 3,67 L (101% del valore teorico), VEMS di 2,96 L (99%) ed un rapporto VEMS/CVF pari all'82%. La Figura 2 mostra la curva flusso volume che mette in evidenza un appiattimento della porzione espiratoria.

Qual è la causa dei sintomi (dolore toracico, dispnea e disfagia) lamentati dalla nostra paziente?

*Dalla Division of Pulmonary Sciences and Critical Care Medicine (Dott. Aronsen), University of Colorado Health Sciences Center, Denver; Denver Veterans Affairs Medical Center (Dott. Winn), Denver; National Jewish Medical and Research Center (Dott. Chan, Langmack e Kotaru), Denver, CO, USA. Manoscritto ricevuto il 9 gennaio 2004; revisione accettata il 22 gennaio 2004.

La riproduzione di questo articolo è vietata in assenza di autorizzazione scritta dell'American College of Chest Physicians (e-mail: permissions@chestnet.org).

Corrispondenza: Robert A. Winn, MD, University of Colorado Health Sciences Center, Division of Pulmonary Sciences and Critical Care Medicine, Campus Box C272, 4200 E Ninth Ave, Denver, CO 80262; e-mail: robert.winn@uchsc.edu

(*CHEST 2004; 126:1694-1697*)



FIGURA 1. Radiografia del torace che mostra un restringimento sia dell'arco aortico (posizionato a destra) che della porzione distale della trachea.

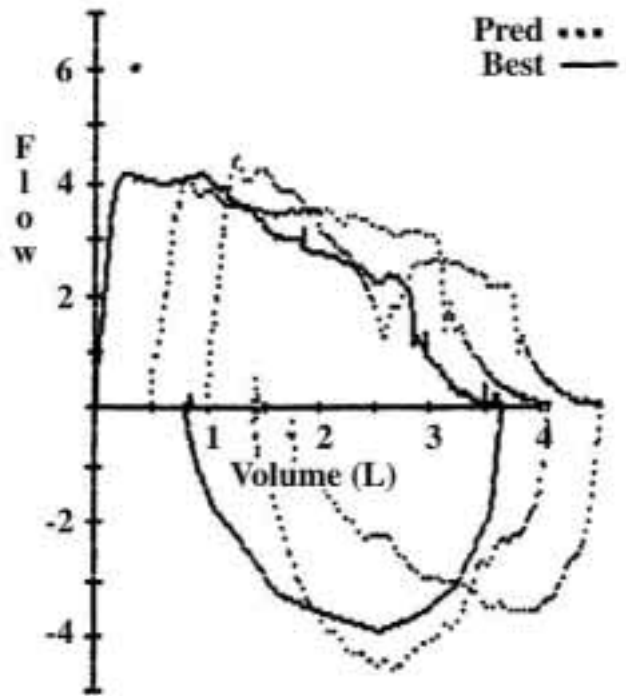


FIGURA 2. Curva flusso-volume che dimostra un appiattimento della porzione espiratoria, suggerendo la presenza di ostruzione variabile intratoracica.

Diagnosi: Presenza di anello vascolare responsabile di compressione tracheoesofagea sintomatica

La radiografia del torace mostrava i segni di una compressione a carico dell'arco aortico che risultava spostato a destra, e della porzione distale della trachea (Figura 1). La TC del torace, nel confermare la destro-posizione dell'arco aortico, metteva in evidenza anche la destro-posizione dell'aorta discendente, la presenza di una banda fibrosa e di un'arteria succlavia sinistra aberrante (Figura 3). Inoltre, un diverticolo retroesofageo determinava lo spostamento in avanti e la compressione sia della trachea che dell'esofago. La compressione tracheale venne confermata dall'esame broncoscopico; essa iniziava 3 cm al di sopra della carena e si estendeva in senso prossimale per circa 3 cm. A causa della persistenza dei sintomi legati alla presenza di anello vascolare, venne praticata una toracotomia posterolaterale sinistra attraverso il quarto spazio intercostale. Fu, così, possibile identificare il legamento arterioso sotto forma di una banda spessa e fibrosa che comprendeva sia l'esofago che la trachea e la presenza di un'arteria succlavia sinistra aberrante che decorreva posteriormente all'esofago. Il legamento venne sezionato. Nel periodo post-operatorio, la paziente ebbe un'immediata risoluzione dei sintomi di dolore toracico, della dispnea e della disfagia, tanto da non dover richiedere più alcuna terapia.

L'anello vascolare è una rara anomalia congenita che può causare la parziale o totale ostruzione dell'esofago e/o della trachea. Nella sua presentazione completa, l'anello vascolare comprende la destro-



FIGURA 3. TC del torace con mezzo di contrasto e.v. che mostra la presenza di anello vascolare. Sono visibili la porzione ascendente (A) e discendente (D) dell'aorta toracica che risulta destro-posizionata, nonché l'arteria succlavia sinistra aberrante.

posizione dell'arco aortico, il legamento arterioso sinistro ed un'arteria succlavia sinistra aberrante. L'incidenza di tale anomalia è inferiore allo 0,2% e di solito si manifesta durante l'infanzia o l'adolescenza con sintomi respiratori principalmente caratterizzati da respiro sibilante, infezioni respiratorie ricorrenti o stridore.^{1,2} L'età media di inizio dei sintomi varia da 7 mesi a 4,5 anni.³ I sintomi gastro-intestinali (come vomito o disfagia) si verificano in circa il 40% dei casi.³ La maggioranza dei pazienti con anello vascolare necessitano di intervento chirurgico riparativo.⁴ La compressione tracheoesofagea è stata descritta in una vasta casistica di infanti e bambini,^{5,6} mentre nell'adulto i casi documentati sono rari.² Mentre l'incidenza dell'anello vascolare in età adulta non è conosciuta, il riscontro di destro-posizione dell'arco aortico (un'anomalia molto spesso associata ad anello vascolare completo) è dello 0,1%.^{2,6,7} Negli adulti, generalmente, predominano i sintomi gastro-intestinali (difficoltà ad ingoiare, disfagia) o respiratori.²

La destro-posizione dell'arco aortico, associata a presenza di legamento arterioso e conseguente formazione di anello vascolare, rappresenta la causa di circa il 25-30% di tutti i casi di anello vascolare.¹ Infatti, è la seconda causa più comune di anello vascolare per la quale è richiesto l'intervento chirurgico, e si verifica in circa un caso su 1.000 nella popolazione generale.⁸ In questo tipo di anomalia, come osservato nella nostra paziente, l'arco aortico risulta posizionato a destra della trachea. Il legamento arterioso si estende dall'arteria polmonare principale verso il tratto discendente dell'aorta toracica, completando l'anello.⁹ Questa anomalia è causata dalla persistenza del quarto arco branchiale destro e dalla concomitante assenza dell'arco sinistro, che risulta interrotto nel tratto compreso tra l'arteria carotide comune di sinistra e l'arteria succlavia sinistra.^{5,10} Anomalie isolate dell'arco aortico sono state associate a delezione cromosomica 22q11,¹¹⁻¹³ e in oltre il 75% di pazienti con tale anomalia sono presenti difetti cardiovascolari congeniti.

I sintomi respiratori associati con questa anomalia possono essere conseguenti a deficit sia statici che dinamici della trachea, dei bronchi, dei polmoni e della gabbia toracica. Gli anelli vascolari progrediscono in senso costringente con la crescita della trachea.¹⁴ La tracheomalacia tende a regredire una volta che la compressione è stata risolta chirurgicamente.¹ I sintomi possono manifestarsi a seguito di esercizio fisico, posizione supina e somministrazione di liquidi che tende a dilatare l'aorta.^{15,16} Condizioni patologiche associate, come l'asma o infezioni a carico delle vie respiratorie, possono causare un ulteriore incremento delle resistenze delle vie aeree, aumentando il grado di ostruzione.² Inoltre, il re-

flusso gastroesofageo secondario alla compressione esofagea causata dall'anello vascolare può anche accentuare i sintomi respiratori.¹⁷

L'iter diagnostico comprende una radiografia del torace, dalla quale molto spesso si evince la presenza di destro-posizione dell'arco aortico e, nella proiezione laterale, la compressione a carico della trachea.¹⁸ Una radiografia con pasto di bario può, inoltre, mostrare la compressione dell'esofago.^{19,20} Altri esami utili possono essere la TC del torace o la RMN,²¹ ed un'arteriografia. L'ecocardiografia bidimensionale non ha dimostrato sufficiente sensibilità nella diagnosi di anello vascolare.²² La broncoscopia riveste un ruolo fondamentale nell'escludere altre cause anatomiche di ostruzione delle vie, incluse le neoplasie endobronchiali o le stenosi delle vie aeree.² I risultati dello studio spirometrico possono essere normali o, tutt'al più, possono mostrare un appiattimento della porzione espiratoria della curva flusso-volume, il che suggerisce la presenza di ostruzione variabile intratoracica.^{15,23,24} La capacità di diffusione è tipicamente nella norma.^{15,24}

La resezione chirurgica del legamento arterioso rappresenta il trattamento di scelta nei pazienti sintomatici. Per coloro che continuano a mostrare sintomi persistenti nonostante l'intervento chirurgico, può essere indicata la resezione tracheale o il posizionamento di uno stent endoluminale.¹

Gli anelli vascolari dovrebbero essere inclusi nella diagnosi differenziale di tutti casi di dispnea e/o disfagia in pazienti adulti che presentino un'anomalia a carico dell'arco aortico. La diagnosi di tale condizione patologica nei pazienti con disturbi respiratori cronici e aspecifici può essere utile nell'escludere il ricorso a terapie per l'apparato respiratorio, tra cui i corticosteroidi. Infine, è necessario ammettere che è richiesto un elevato acume clinico nel riconoscere questa rara anomalia vascolare.

BIBLIOGRAFIA

- 1 van Son JA, Julsrud PR, Hagler DJ, et al. Surgical treatment of vascular rings: the Mayo Clinic experience. *Mayo Clin Proc* 1993; 68:1056–1063
- 2 Grathwohl KW, Afifi AY, Dillard TA, et al. Vascular rings of the thoracic aorta in adults. *Am Surg* 1999; 65:1077–1083
- 3 Kocis KC, Midgley FM, Ruckman RN. Aortic arch complex anomalies: 20-year experience with symptoms, diagnosis, associated cardiac defects, and surgical repair. *Pediatr Cardiol* 1997; 18:127–132
- 4 Backer CL, Ilbawi MN, Idriss FS, et al. Vascular anomalies causing tracheoesophageal compression: review of experience in children. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1989; 97:725–731
- 5 Adkins RB Jr, Maples MD, Graham BS, et al. Dysphagia associated with an aortic arch anomaly in adults. *Am Surg* 1986; 52:238–245
- 6 Stewart JR, Kincaid OW, Titus JL. Right aortic arch: plain film diagnosis and significance. *AJR Am J Roentgenol Radium Ther Nucl Med* 1966; 97:377–389
- 7 Hastreiter AR, D'Cruz IA, Cantez T, et al. Right-sided aorta. I. Occurrence of right aortic arch in various types of congenital heart disease. II. Right aortic arch, right descending aorta, and associated anomalies. *Br Heart J* 1966; 28:722–739
- 8 McNally PR, Rak KM. Dysphagia lusoria caused by persistent right aortic arch with aberrant left subclavian artery and diverticulum of Kommerell. *Dig Dis Sci* 1992; 37:144–149
- 9 Backer CL, Mavroudis C. Heart Surgery Nomenclature and Database Project: patent ductus arteriosus, coarctation of the aorta, interrupted aortic arch. *Ann Thorac Surg* 2000; 69: S298–S307
- 10 Morris CD, Kanter KR, Miller JI Jr. Late-onset dysphagia lusoria. *Ann Thorac Surg* 2001; 71:710–712
- 11 Goldmuntz E, Clark BJ, Mitchell LE, et al. Frequency of 22q11 deletions in patients with conotruncal defects. *J Am Coll Cardiol* 1998; 32:492–498
- 12 McElhinney DB, McDonald-McGinn D, Zackai EH, et al. Cardiovascular anomalies in patients diagnosed with a chromosome 22q11 deletion beyond 6 months of age. *Pediatrics* 2001; 108:E104
- 13 McElhinney DB, Clark BJ III, Weinberg PM et al. Association of chromosome 22q11 deletion with isolated anomalies of aortic arch laterality and branching. *J Am Coll Cardiol* 2001; 37:2114–2119
- 14 DelPizzo A. Problem of aortic vascular rings and other anomalies of the aortic arch. *Br J Anaesth* 1969; 41:898–903
- 15 Bron AO, Mensen EA, Dijkman JH, et al. Dyspnoea persisting after surgery for a vascular ring. *Eur Respir J* 1994; 7:2257–2259
- 16 Bose S, Hurst TS, Cockcroft DW. Right-sided aortic arch presenting as refractory intraoperative and postoperative wheezing. *Chest* 1991; 99:1308–1310
- 17 Bertrand JM, Chartrand C, Lamarre A, et al. Vascular ring: clinical and physiological assessment of pulmonary function following surgical correction. *Pediatr Pulmonol* 1986; 2:378–383
- 18 Lowe GM, Donaldson JS, Backer CL. Vascular rings: 10-year review of imaging. *Radiographics* 1991; 11:637–646
- 19 Jung JY, Almond CH, Saab SB, et al. Surgical repair of right aortic arch with aberrant left subclavian artery and left ligamentum arteriosum. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1978; 75:237–243
- 20 Lam CR, Kabbani S, Arciniegas E. Symptomatic anomalies of the aortic arch. *Surg Gynecol Obstet* 1978; 147:673–681
- 21 Bisset GS III, Strife JL, Kirks DR, et al. Vascular rings: MR imaging. *AJR Am J Roentgenol* 1987; 149:251–256
- 22 van Son JA, Julsrud PR, Hagler DJ, et al. Imaging strategies for vascular rings. *Ann Thorac Surg* 1994; 57:604–610
- 23 Dahlen IB, Hillerdal GN, Wegenius GA, et al. Breathlessness in a teenager. *Eur Respir J* 1993; 6:145–147
- 24 Bevelaqua F, Schicchi JS, Haas F, et al. Aortic arch anomaly presenting as exercise-induced asthma. *Am Rev Respir Dis* 1989; 140:805–808