



Giorgia Dalpiaz

Radiologia – Ospedale Bellaria – Bologna
 giorgia.dalpiaz@ausl.bologna.it

Vascular ring sign



Storia clinica

Ventenne ricoverata in Rianimazione a 18 mesi per polmonite ab ingestis. Problemi respiratori e di disfagia dall'adolescenza. EO toracico: rumori da ostruzione inspiratoria ed espiratoria. Spirometria: quadro di ostruzione fissa extra-toracica che si accentua in espirazione. Visita ORL: negativa con esclusione di problematica di abduzione delle corde vocali. Viene eseguita TC del torace con MdC (cortesia di Adele Valentini, Fondazione IRCCS Policlinico San Matteo, Pavia).

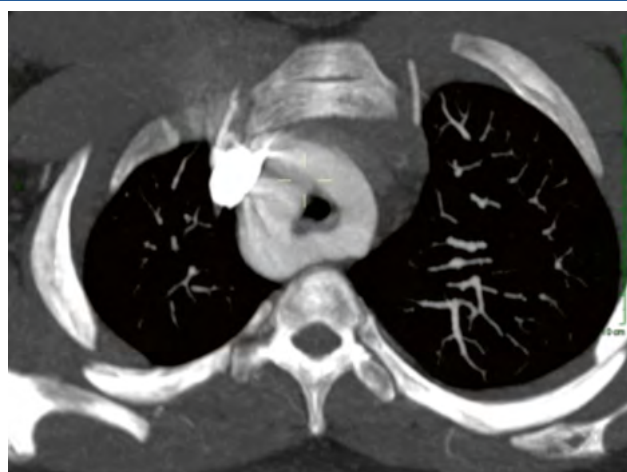
TC torace: inspirio



TC torace: espirio



Angio-TC torace: assiale



Angio-TC torace coronale



Tips & Tricks

Nota come la trachea non dimostri la normale forma cilindrica ma sia notevolmente ristretta in senso antero-posteriore, maggiormente in espirio. La causa più frequente di tale aspetto è la tracheomalacia. Nel caso della nostra paziente la tracheomalacia è possibile, tuttavia nota anche un effetto massa retro-tracheale di natura vascolare (guarda l'angio-TC assiale).

La causa più frequente di anomalie vascolari retro-tracheali è rappresentata dalla cosiddetta "arteria lusoria"; tale anomalia vascolare congenita è rappresentata da un'arteria succlavia destra aberrante che nasce dal lato sinistro dell'arco aortico. Nel caso della nostra paziente però la TC con mdc esclude tale ipotesi dimostrando invece un doppio arco aortico che realizza il cosiddetto "**vascular ring sign**"; coesiste aorta discendente destro-posta.

Diagnosi radiologica

Vascular ring sign da doppio arco aortico associato ad aorta discendente destro-posta.

MEMORANDUM

- **Vascular Ring (VR) sign.** Tale segno si realizza in malformazioni congenite in cui vi è una anomala formazione dell'aorta e/o dei suoi vasi circostanti. La trachea e l'esofago sono completamente circondati e talvolta compressi da un "anello" (*ring*) formato da questi vasi che può comportare difficoltà respiratorie e digestive. Molto spesso questo è dovuto alla persistenza del doppio arco aortico dopo il secondo mese di vita fetale. Secondo l'*International Congenital Heart Surgery Nomenclature and Database Committee*, il VR può essere suddiviso in due gruppi: completo (o vero) e incompleto (vedi Tabella e bibliografia). Il VR rappresenta circa l'1% delle anomalie congenite cardiovascolari. Il termine "anello vascolare" è stato introdotto per la prima volta da Gross nel 1945 per indicare anomalie vascolari che circondano la porzione intratoracica dell'esofago e della trachea.
- **Sintomi.** Il VR è presente dalla nascita, ma i sintomi possono manifestarsi sia nell'infanzia che successivamente. I sintomi sono causati dall'anello che preme contro la trachea e/o l'esofago. Segni e sintomi respiratori possono includere frequenti infezioni respiratorie, respiro sibilante o tosse. Segni e sintomi digestivi possono includere difficoltà a deglutire, difficoltà di alimentazione o vomito. Alcune persone non hanno sintomi.
- **Associazione con altre anomalie.** Possibili anomalie comprendono: stenosi tracheale, fistola tracheoesofagea, anomalie cardiache, ernia iatale, agenesia renale, ectopia e rene a ferro di cavallo, eventratio diaframmatica. Il VR è anche descritto in associazione con condizioni genetiche, come la trisomia 21.
- **Angio-TC ed RM.** L'angio-TC consente una identificazione ottimale di tutti i vasi sanguigni anomali anche grazie alle ricostruzioni 3D. Anche la risonanza magnetica consente l'identificazione dei vari tipi di anomalie vascolari, della trachea e dell'esofago e anomalie cardiache.
- **Terapia.** I VR sintomatici possono richiedere un intervento chirurgico precoce al fine di evitare una compressione grave e prolungata delle vie aeree. Un trattamento ritardato può comportare una morte improvvisa.
- **Curiosity.** L'immagine in prima pagina si riferisce a *The Lord of the Rings (Il Signore degli Anelli)*, un romanzo epico di fantasia scritto dall'autore e studioso inglese J. R. R. Tolkien. Scritto a tappe tra il 1937 e il 1949. "Il Signore degli Anelli" è uno dei romanzi più venduti mai scritti, con oltre 150 milioni di copie vendute. Il titolo del romanzo si riferisce al principale antagonista della storia, l'Oscuro Signore Sauron che in un'epoca precedente aveva creato l'Unico Anello per governare gli altri Anelli del Potere per conquistare e dominare la Terra di Mezzo. La serie cinematografica è stata uno dei più grandi successi cinematografici di sempre, ha ricevuto numerosi riconoscimenti ed è stata molto acclamata dalla critica. Insieme a "Ben-Hur" e "Titanic", il suo terzo capitolo, "Il ritorno del re", è il film che ha avuto il maggior numero di premi Oscar (11) e complessivamente la trilogia è la più vittoriosa della storia: 17 statuette vinte per ben 30 *nomination* agli Oscar.

Tabella. Classificazione del vascular ring

Vascular ring completo	Vascular ring incompleto
Doppio arco aortico Arco aortico destro con dotto arterioso sinistro	Arco aortico sinistro + arteria succlavia destra aberrante (arteria lusoria) Sindrome da compressione dell'arteria innominata Imbracatura dell'arteria polmonare



- Backer CL, Mavroudis C. *Congenital Heart Surgery Nomenclature and Database Project: vascular rings, tracheal stenosis, pectus excavatum*. Ann Thorac Surg 2000;69(4 Suppl):S308.
- Licari A, Manca E, Rispoli GA, et al. *Congenital vascular rings: a clinical challenge for the pediatrician*. Pediatr Pulmonol 2015;50:511-24.
- Etesami M, Ashwath R, Kanne J, et al. *Computed tomography in the evaluation of vascular rings and slings*. Insights Imaging 2014;5:507.