

Agenesia de Artéria Pulmonar Direita Associada à Fístula Coronariana de Alto Débito para Veia Cava Superior e Ramos Arteriais Intrapulmonares: Relato de Caso

Agenesia of Right Pulmonary Artery Associated with High Output Coronary Fistula for Superior Vena Cava and Intrapulmonary Artery Branches: Case Report

Aline Valério de Lima, Stella Souza Carneiro, José Augusto Murad, José Ayrton Arruda, José Guilherme Caselli, Edson Egashira

Hospital UNIMED Vitória,¹ Vitória, ES – Brasil; Hospital Universitário Cassiano Antonio Moraes,² Vitória, ES – Brasil

Introdução

A Agenesia de Artéria Pulmonar Unilateral (AAPU) é uma anomalia congênita rara, que ocorre devido a uma malformação do sexto arco aórtico do lado afetado durante a embriogênese, podendo ser isolada ou em conjunto com outras anomalias cardiovasculares.^{1,2} O diagnóstico normalmente ocorre na adolescência, porém os indivíduos podem ser assintomáticos, recebendo um diagnóstico tardio. Relatamos um caso de paciente sintomática, com agenesia de artéria pulmonar direita acompanhada de fístula de alto débito da Artéria Circunflexa (ACx) para Veia Cava Superior (VCS).

Relato do caso

Paciente do sexo feminino, 60 anos, hipertensa, portadora de fibrose pulmonar, bronquiectasias e transtorno de ansiedade. Foi admitida no pronto-socorro com queixa de dor precordial típica, estável hemodinamicamente, sem alterações isquêmicas no eletrocardiograma e marcadores de necrose miocárdica negativos. Raio X de tórax demonstrava apenas redução volumétrica de pulmão direito. (Figura 1) Informava episódios anteriores de quadro semelhante, tendo sido submetida à cineangiogramografia há 2 anos em outro nosocômio. Resgatado exame anterior, que sugeria fístula coronária de alto débito da ACx para ramos arteriais intrapulmonares e VCS. (Figura 2)

Procedeu-se à investigação com angiotomografia de coronárias e pulmões, que revelaram ACx de grande importância anatômica, originando duas marginais, sem lesões obstrutivas, com anomalia caracterizada por fístula coronariana originada em seu terço proximal e trajeto retroaórtico, desembocando na VCS, além de pulmão direito com redução volumétrica e esquerdo vicariante. (Figura 3) Observada ainda ausência de artéria pulmonar direita, sendo

Palavras-chave

Agenesia Artéria Pulmonar; Fístula; Isquemia.

Correspondência: Aline Valério de Lima •
Rua Carijós, 625, apto. 114, Jardim da Penha. CEP 29060-700, Vitória, ES – Brasil
E-mail: alinevalerio1@hotmail.com

DOI: 10.5935/2318-8219.20190026

a irrigação pulmonar originada de colaterais provenientes da aorta e seus ramos. Cintilografia miocárdica não demonstrou isquemia, e o ecocardiograma também foi normal. Paciente permaneceu estável durante a internação, sendo optado por tratamento clínico.

Discussão

O primeiro caso relatado de AAPU foi publicado em 1868 por Frantzel e, desde então, cerca de 420 casos foram relatados.^{1,2} Sua prevalência está em torno de 1:200 mil indivíduos, sem predileção por sexo. A AAPU ocorre devido a uma malformação durante a embriogênese, com persistência da conexão da artéria pulmonar ao sexto arco aórtico distal, onde se forma o ducto arterioso que se conecta à aorta dorsal primitiva.^{1,3} Alguns estudos apontam relação entre a ausência de artéria pulmonar com ausência do ducto arterioso ipsilateral, obtido em documentação radiológica, cirúrgica ou *post mortem*.³ As artérias colaterais transitórias sistêmico-pulmonares podem surgir durante dois longos períodos ainda durante desenvolvimento embrionário inicial e permanecer, caso haja obstrução na via de saída pulmonar.³ Quando essa obstrução ocorre em um estágio muito tardio do desenvolvimento fetal ou após o nascimento, as artérias brônquicas podem se transformar em artérias colaterais sistêmico-pulmonares. Estas colaterais, por sua vez, surgem principalmente das artérias brônquicas, mas também foram documentadas como decorrentes de outras artérias, como as coronárias.³ Tem sido demonstrado que, nas cardiopatias congênitas, certas artérias colaterais aortopulmonares têm acentuada semelhança histológica com o ducto arterioso.³

Os pacientes com AAPU têm tronco pulmonar normal e ausência unilateral de um ramo da artéria pulmonar,^{4,5} acometendo o lado direito em dois terços dos casos.^{1,2} A vasculatura intrapulmonar e a porção distal do tronco podem se desenvolver normalmente e receber vascularização de vasos brônquicos,^{4,5} resultando em pulmão pequeno e hipovascular do lado afetado. Em aproximadamente 4% dos casos, uma comunicação entre artérias coronárias e brônquicas está presentes.⁶⁻⁸

A doença apresenta-se clinicamente de várias formas, mas as manifestações mais comuns são a hipertensão pulmonar contralateral, presente em torno de 25% dos casos determinando sobrevida a longo prazo, e a hemoptise.^{2,9} A AAPU pode ainda permanecer assintomática em cerca

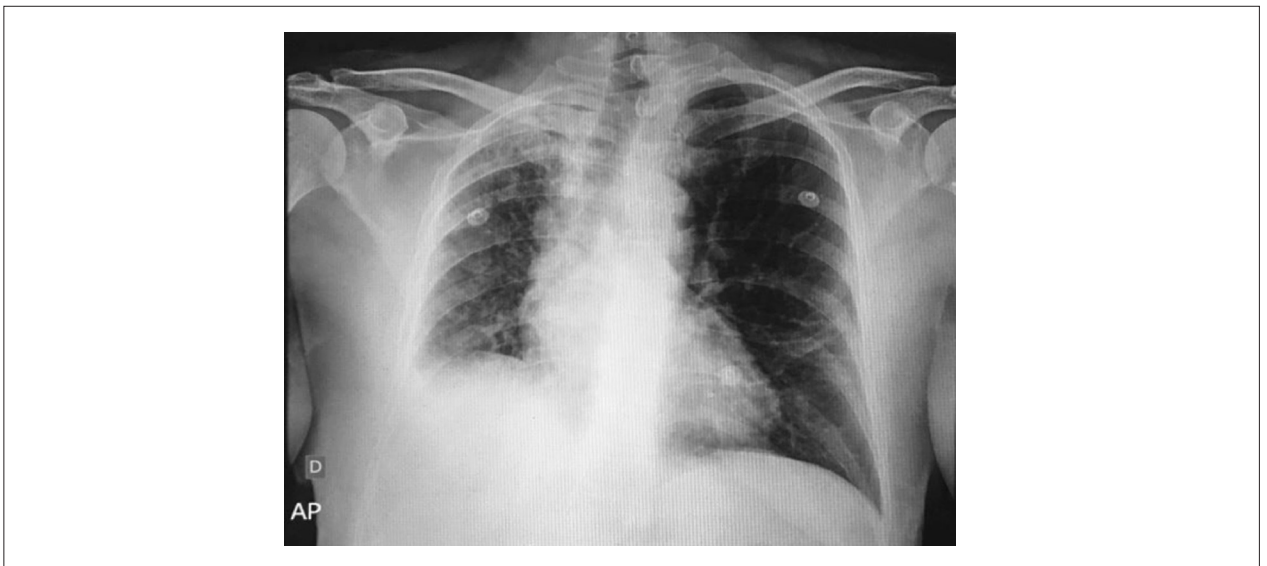


Figura 1 – Radiografia de tórax demonstrando redução volumétrica de pulmão direito.

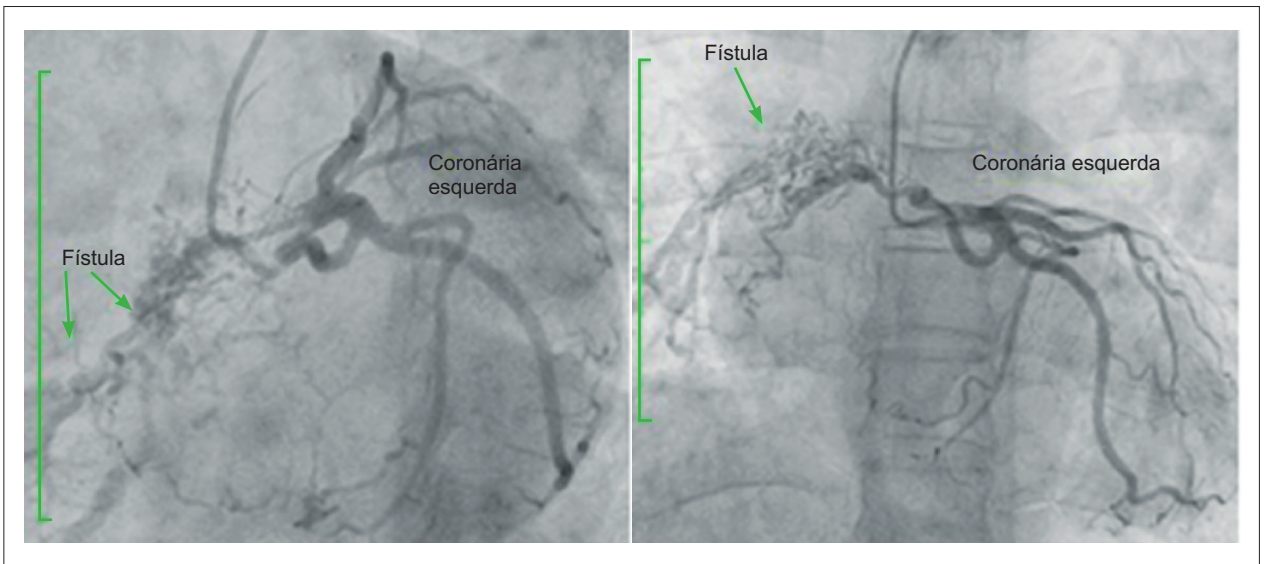


Figura 2 – Cineangiocoronariografia sugerindo fístula de alto débito para ramos arteriais intrapulmonares.

de 30% dos pacientes.^{1,2} As causas mais comuns de morte incluem insuficiência cardíaca direita, insuficiência respiratória, hemorragia por hemoptise maciça e edema pulmonar. O padrão-ouro para diagnóstico é a angiografia por subtração digital, mas, por ser um exame invasivo, fica reservado para casos de embolização por hemoptise ou revascularização, sendo o diagnóstico estabelecido por meio de outros exames de imagem, como a angiotomografia de pulmão, que pode revelar, além das alterações vasculares, achados parenquimatosos como bronquietasias e padrão de atenuação em mosaico, possivelmente causados pela perfusão aumentada do pulmão afetado, além do

desenvolvimento de hipertensão pulmonar.^{2,10} A presença de malformações associadas também pode ser bem demonstrada pela tomografia.²

O tratamento compreende os manejos cirúrgico, farmacológico e comportamental, sendo a pneumectomia e/ou a revascularização consideradas em casos de hemoptise, infecções pulmonares e hipertensão pulmonar, e as medidas farmacológicas são indicadas apenas para os refratários ou que não podem ser operados.² Pacientes assintomáticos devem ser submetidos à ecocardiografia seriada para monitorar o desenvolvimento de hipertensão pulmonar, que representa sinal de pior prognóstico.

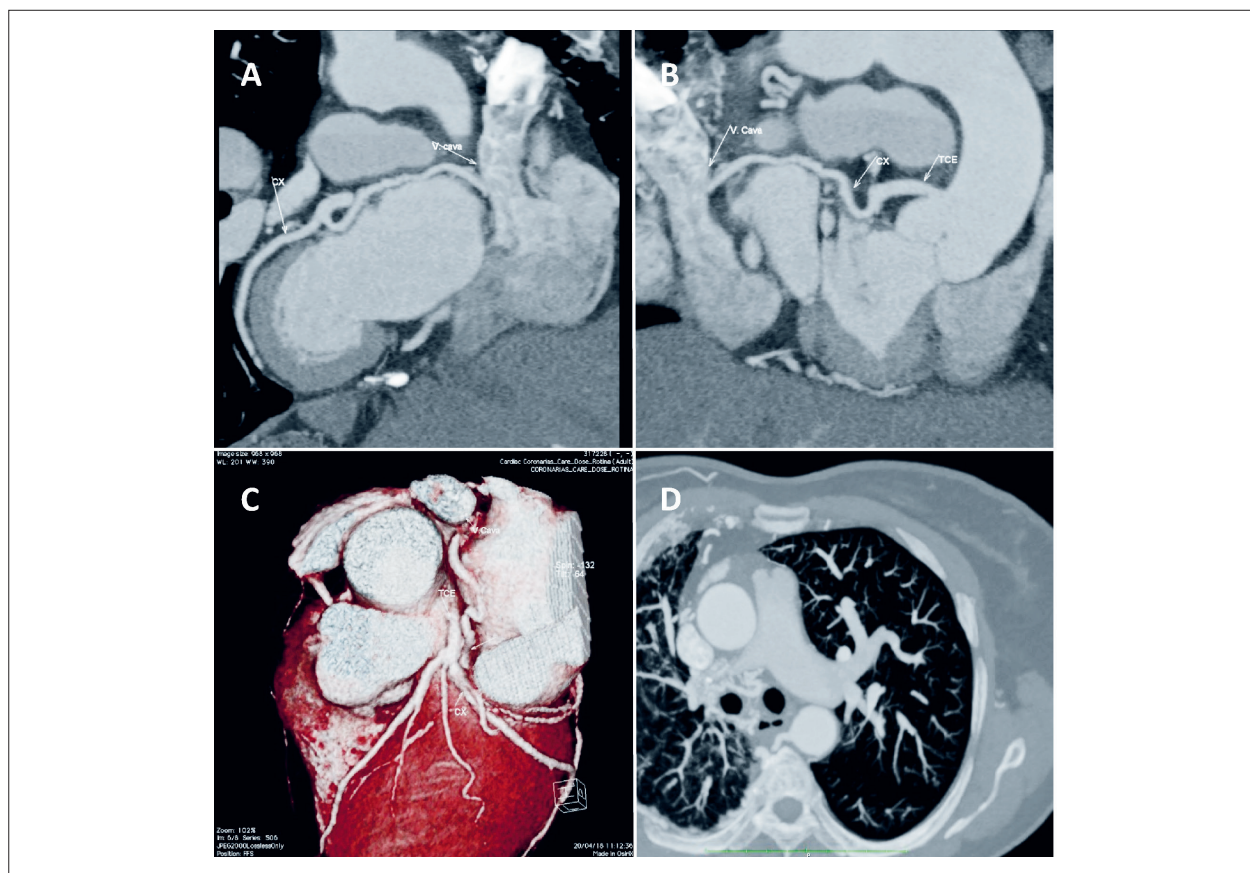


Figura 3 – Angiotomografia de coronárias e de artéria pulmonar. (A e B) Reconstrução multiplanar mostrando trajeto da fistula circunflexa-veia cava superior. (C) Reconstrução tridimensional das artérias coronárias. (D) Corte axial ao nível da bifurcação do tronco pulmonar demonstrando a artéria pulmonar unilateral à direita.

Conclusão

A agnesia de artéria pulmonar unilateral é uma anomalia congênita rara, por vezes assintomática por longos anos, levando ao diagnóstico tardio em muitos casos, apesar das várias opções de imagem que podem contribuir na investigação. Por se tratar de doença rara, os médicos devem ter em mente a possibilidade de agnesia de artéria pulmonar unilateral não diagnosticada na idade adulta.

Referências

1. Saladi L, Roy S, Diaz-Fuentes G. Unilateral pulmonary artery agnesia: An unusual cause of unilateral ARDS. *Respir Med Case Rep.* 2018; 23:148-151
2. Steiropoulos P, Archontogeorgis K, Tzouveleakis A, Ntoliou P, Chatzistefanou A, Bouros D. Unilateral pulmonary artery agnesia: a case series. *Hippokratia.* 2013;17(1):73-6.
3. Adán Lanceta V, Jiménez Olmos A, Martín de Vicente C, García Íñiguez JP. Agnesia aislada de la arteria pulmonar derecha. *An Pediatr (Barc).* 2017;86(1):45-46.
4. Nana-Sinkam P, Bost TW, Sippel JM. Unilateral pulmonary edema in a 29-year-old man visiting high altitude. *Chest.* 2002;122(6):2230-3.
5. Vergauwen S, Bracke P, De Schepper A. Unilateral absence of a pulmonary artery. *J Belge Radiol.* 1998;81(5):254.
6. Bockeria LA, Makhachev OA, Khiriev TKH, Abramyan MA. Congenital isolated unilateral absence of pulmonary artery and variants of

Contribuição dos autores

Obtenção de dados: Lima AV, Carneiro SS, Arruda JA, Caselli JG, Egashira E; Análise e interpretação dos dados: Arruda JA, Caselli JG; Redação do manuscrito: LimaAV; Revisão crítica do manuscrito quanto ao conteúdo intelectual importante: LimaAV, Carneiro SS, Murad JA, Arruda JA.

Potencial Conflito de Interesses

Todos os autores declararam não haver conflito de interesses pertinentes.

- collateral blood supply of the ipsilateral lung. *Interact Cardiovasc Thorac Surg.* 2011;12(3):509-10.
7. Heper C, Korkmaz ME. High-pressure pulmonary artery aneurysm and unilateral pulmonary artery agnesia in an adult. *Tex Heart Inst J.* 2007;34(4):425-30.
8. De Dominicis F, Leborgne L, Raymond A, Berna P. Right pulmonary artery agnesia and coronary-to-bronchial artery aneurysm. *Interact Cardiovasc Thorac Surg.* 2011;12(3):507-9.
9. Atik E, Tanamati C, Kajita L, Barbero-Marcial M. Agnesia isolada da artéria pulmonar direita ou esquerda: avaliação da evolução natural e a longo prazo, após intervenção corretiva. *Arq Bras Cardiol.* 2006;87(4):423-8.
10. Sakai S, Murayama S, Soeda H, Furuya A, Ono M, Ro T, Akamine T, et al. Unilateral proximal interruption of the pulmonary artery in adults: CT findings in eight patients. *J Comput Assist Tomogr.* 2002;26(5):777-83.