

COMUNICAÇÃO DIRETA ENTRE O RAMO DIREITO DA ARTÉRIA PULMONAR E O ÁTRIO ESQUERDO. RELATO DE UM CASO E REVISÃO DA LITERATURA

ORLANDINO DIAS ALMEIDA *, PAULO SÉRGIO T. CORTELAZZI *, MOACIR FERNANDES GODOY **, ANTONIO CARLOS C. CARVALHO ***, JOSÉ ERNESTO SUCCI ****, JOSÉ CARLOS S. ANDRADE ****, ENIO BUFFOLO *****, LUIZ EDUARDO V. LEÃO *****, COSTABILE GALLUCCI *****.

Um caso de comunicação entre o ramo direito da artéria pulmonar e o átrio esquerdo e os 21 da literatura são estudados em suas bases clínicas, com ênfase especial nas características anatômicas e nos aspectos do tratamento cirúrgico. A cura pode ser obtida pela simples ligadura, sendo recomendada a correção precoce para evitar as complicações fatais

A comunicação direta entre o ramo direito da artéria pulmonar e o átrio esquerdo é uma anomalia congênita muito rara, devendo ser lembrada em pacientes com cianose nas quais as causas mais comuns foram descartadas. Essa entidade é provavelmente uma rara variante de fístula arteriovenosa. Tem tendência a apresentar graves complicações cerebrais e sistêmicas, porém é uma entidade

que tem cura completa com tratamento cirúrgico, daí o interesse em seu diagnóstico.

Relatamos o caso de uma paciente submetida a tratamento cirúrgico bem-sucedido. Justifica-se a apresentação pela raridade do achado, tendo em vista que a literatura mundial registra apenas 21 casos publicados¹⁻²¹, não havendo nenhum caso documentado em nosso meio (tab. I).

Tabela - Resumo de todos casos relatados.

Caso	Autor	Ano	Sexo	Idade	Operação	Resultado	Causa de óbito
1	Friedlich	(1950)	M	15	Ligadura secção	Sucesso	
2	Loogen	(1957)	M	33	Exploração/inoperável	óbito	ICC
3	Castelman	(1959)	F	45	-	óbito	Embolia
4	Lucas	(1961)	F	3	-	óbito	Abscesso
5	Hope	(1963)	F	9m	-	?	
6	Kroeker	(1963)	F	40	Secção	óbito	Embolia cerebral
7	Bauersteld	(1964)	M	14	Ligadura	Sucesso	
8	Verel	(1964)	M	9	Ligadura	Sucesso	
9	Nonoyama	(1966)	M	22	Secção	Sucesso	
10	Aytac	(1967)	M	10	Ligadura	óbito	Hemorragia digestiva
11	Auldist	(1968)	M	6	Ligadura	Sucesso	
12	Kaplan	(1968)	?	?	Secção	Sucesso	
13	Oda*	(1971)	F	8m	Ligadura	?	
14	Nagalf	(1972)	M	6	Ligadura	Sucesso	
15	Abe	(1972)	M	3	Correção intracárdica	óbito	Edema pulmonar
16	Teramote	(1973)	M	11	Ligadura	Sucesso	
17	Nelson	(1974)	M	25	Ligadura	Sucesso	
18	Clark	(1976)	M	11	Ligadura	Sucesso	
19	Gupta	(1978)	M	20	Pneumectomia	Sucesso	
20	Ohara,	(1979)	M		Ligadura	Sucesso	
21	Bahi	(1983)	M	13	-	Vivo	
22	Caso atual	(1984)	F	19	Ligadura	sucesso	

Trabalho realizado na Disciplina de Tórax da Escola Paulista de Medicina - EPM.

* Estagiário da Disciplina de Tórax - EPM.

** Professor-Adjunto da Disciplina de Tórax - EPM.

*** Professor-Adjunto da Disciplina de Cardiologia. Fellow em Cardiologia pela Universidade da Califórnia, Davis. USA.

**** Professor-Assistente da Disciplina de Tórax - EPM.

***** Professor-Adjunto da Disciplina de Tórax EPM.

***** Professor-Titular da Disciplina de Tórax EPM.

APRESENTAÇÃO DO CASO

Paciente de 19 anos de idade, do sexo feminino, referia cansaço não progressivo aos esforços desde a idade de 12 anos. Juntamente com o cansaço, começou a apresentar cianose progressiva persistente nos lábios e nas extremidades. Esporadicamente, apresentou edemas de membros inferiores. O exame físico revelava bom estado geral, PA 100/70 mmHg e frequência cardíaca 84 bpm, rítmica e regular. Havia cianose labial acentuada e “baqueteamento” de dedos. Não havia deformidade torácica nem hemangiomas de pele ou mucosas. O “ictus cordis” foi localizado no 5.º espaço intercostal (EIC) esquerdo, 1 cm lateralmente à linha hemiclavicular, impulsivo. Registrou-se sopro contínuo, discreto, de grau I/IV que aumentava com a inspiração ao nível da região interescapulo-vertebral direita. Não havia sopros no precórdio.

O hematócrito era 60% e a concentração de hemoglobina 22,78 g/100ml. A concentração dos eletrólitos plasmáticos, uréia, creatinina, assim como a glicemia e exame de urina tipo I eram normais.

O exame radiológico do tórax mostrou moderada cardiomegalia, às custas de aumento das câmaras esquerdas e uma imagem de condensação paracardíaca direita, de cerca de 5 em de diâmetro, limites precisos e de baixa densidade. (fig. 1). A planigrafia confirmou opacidade intrapulmonar direita de densidade vascular. O eletrocardiograma (EM) mostrou ritmo sinusal, e sobrecarga das câmaras esquerdas. A broncografia revelou árvore brônquica esquerda normal. À direita, junto ao brônquio principal, havia uma pequena formação com fundo cego, sugerindo o resquício de um brônquio acessório (fig. 2).

O cateterismo cardíaco direito demonstrou valores de pressão normais, ausência de saltos oximétricos com saturação normal, desde a veia cava superior até o tronco da pulmonar e baixa saturação em artéria periférica. Na porção distal do ramo direito da artéria pulmonar (APRD), entretanto, obtinha-se uma curva de pressão do tipo átrio e uma oximetria mais elevada, semelhante à da artéria radial. (tab. II). Pela ventriculografia, o ventrículo direito apresentava tamanho e contração normais, com via de saída livre. O ramo direito da artéria pulmonar estava bastante aumentado e o ramo arterial pulmonar correspondente ao lobo inferior direito esvaziava-se em uma cavidade aneurismática (fig. 3). A angiografia pulmonar seletiva à direita revelou comunicação entre a artéria lobar inferior e uma cavidade aneurismática saculiforme que drenava amplamente no átrio esquerdo (AE). O AE era discretamente aumentado, contraía-se bem e comunicava-se livremente com o ventrículo esquerdo (VE), que era discretamente aumentado, porém, com contração normal. (fig.-4).

Foi realizada toracotomia através do 4.º EIC direito. O pulmão direito era constituído de 3 lobos normais. A dissecação do ramo direito da artéria pulmonar revelou a presença de um vaso anômalo pós-ântero inferior que

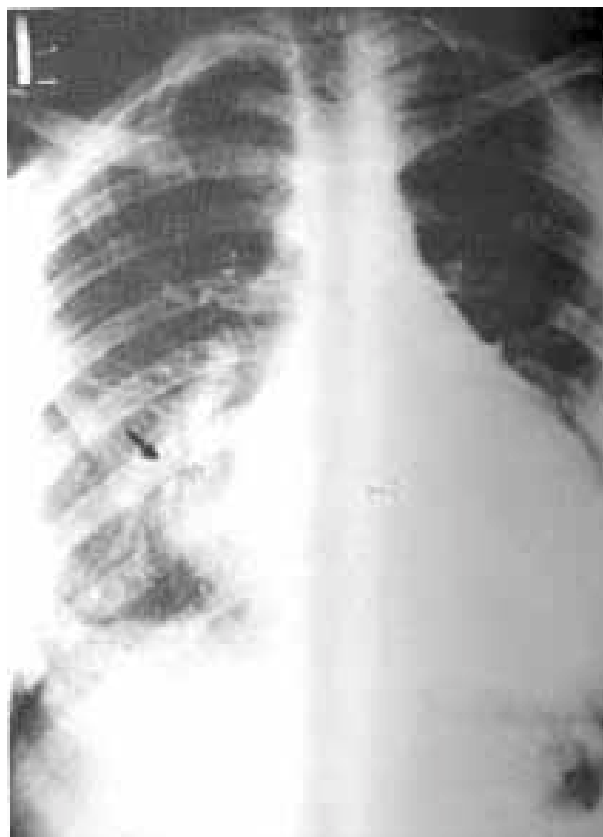


Fig.1 - Radiografia de tórax (pósterio-anterior) mostrando imagem de condensação paracardíaca direita (seta) e cardiomegalia moderada.



Fig.2 - Broncografia direita mostrando coto brônquico anômalo (seta) e o restante da árvore brônquica normal.



Fig.3 - Arteriografia pulmonar mostrando dilatação aneurismática no ramo direito da artéria pulmonar.



Fig.4 - Há contrastação imediata do ventrículo esquerdo a partir do saco aneurismático antes do retorno venoso normal.

terminava em um saco aneurismático comunicado diretamente com o átrio esquerdo. Foi efetuada a ligadura do vaso anômalo, sem circulação extracorpórea, observando-se imediata e completa regressão da cianose. Apresentou excelente evolução pós-operatória, sem qualquer intercorrência. Teve alta no 10.º dia pós-operatório, já com hematócrito e concentração de hemoglobina normais. O resultado hemodinâmico, realizado 1 mês depois, mostrou circulação pulmonar normal, com retorno venoso sem obstruções. (fig. 5).

TABELA II - Dados do cateterismo cardíaco

Posição anatômica	Pressões (mmHg)	Oximetria (%)
VCS	-	66
AD	9,4	64
VD	26.2/0/8.7	67
TP	26.2/10.8(16.8)	67
APRD	26.2/10.8(16.8)	70
APRD distal	(10.9)	84
Radial	-	84

VCS - veia cava superior; AD - átrio direito; VD - ventrículo direito
TP - tronco pulmonar; APRD - artéria pulmonar ramo direito.



Fig.5 - Angiografia pulmonar pós-operatória mostrando dilatação residual do início do ramo direito, enchimento normal dos ramos pulmonares e desaparecimento da fístula.

COMENTÁRIOS

Apesar do pequeno número de casos relatados, a comunicação direta entre a artéria pulmonar direita e o átrio esquerdo já foi bem definida em seus aspectos clínicos e terapêuticos. Os dados clínicos resumem-se à cianose, dedos em “baquetas; de tambor” e dispnéia. Alguns pacientes apresentam sopro cardíaco, muito embora nenhum deles seja específico. Em certos casos ^{7,9} como nesse, por exemplo, existe sopro contínuo discreto na região interescapulovertebral direita. O ECG é normal ou apresenta sobrecarga do VE, o que elimina a maior parte das cardiopatias congênitas cianóticas. A radiografia de tórax

mostra massa parailar direita, encaminhando diagnóstico para fístulas vasculares pulmonares ¹⁵.

O cateterismo cardíaco com angiografia é essencial para o esclarecimento diagnóstico e caracterização anatômica ^{5,7}. Essa é vital para uma tática cirúrgica correta. Anomalias associadas têm sido descritas, entre as quais destacam-se hemangiomas ¹, estenose de ramo esquerdo da artéria pulmonar ⁵, fístula arteriovenosa de lobo de pulmão esquerdo ⁸ e varizes de membros inferiores ¹⁷. No presente caso não havia associação com outras anormalidades.

A conceituação de Silva e col. ¹⁷, com posterior contribuição de Ohara e col. ²⁰, definindo tipos anatômicos possíveis de comunicação direta entre o ramo direito da artéria pulmonar e o átrio esquerdo (AE), é de extrema valia para a aplicação de tática cirúrgica adequada (fig. 6). A imperfeita caracterização anatômica pré-operatória poderia levar o cirurgião a uma secção ou ligadura de comunicação anômala num ponto que excluísse totalmente a circulação de retorno venoso pulmonar, ocasionando quadro de edema agudo pulmonar por obstrução venosa. Nosso caso enquadrava-se no tipo IV da classificação acima.

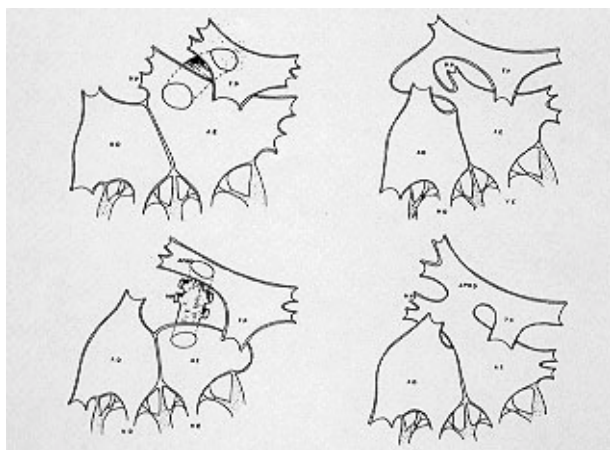


Fig.6 - Tipos anatômicos de comunicação direta entre o ramo direito da artéria pulmonar e o átrio esquerdo. Tipo I (Sup. Esq.). Tipo II (Sup. D.) Tipo III (Inf. D.) segundo Ohara.

Uma característica anatômica dessa anomalia é o envolvimento apenas do ramo direito da artéria pulmonar, aspecto ainda não esclarecido. Outra peculiaridade anatômica é a dilatação aneurismática ou sacular da porção terminal do vaso anômalo e a ausência da vela pulmonar inferior direita.

As variedades anatômicas dependem do modo como as veias pulmonares drenam no AE. Foram evidenciadas anormalidades no pulmão direito, como um único lobo pulmonar ⁵, ou 2 lobos pulmonares ¹⁵. Em nosso caso, semelhante ao descrito por Ohara e col. porém, o pulmão direito era normal. A presença de uma protrusão diverticular do brônquio direito na broncografia sugerindo um brônquio rudimentar acessório fez com que Krocke e col. ⁷ acreditassem que a conexão vascular fosse resultante de um lobo pulmonar acessório que não desenvolveu seu leito capilar.

Embriologicamente, ainda não há explicação definitiva para essa anomalia vascular. As variedades anatômicas podem ser decorrentes de desenvolvimentos embrionários diferentes ¹¹.

Uma única explicação embriológica que englobe todas as variações ainda não é viável, maiores estudos embriológicos ainda se fazem necessários.

Embriologicamente essa anomalia pode ser classificada em 2 tipos. No primeiro, haveria uma fístula arteriovenosa pulmonar precoce, muito proximal entre a artéria pulmonar e a vela pulmonar, sendo absorvida pelo crescimento do átrio esquerdo. Esse tipo embriológico não é aceito por Aytac e Tuncali ¹¹ por terem encontrado todas as veias pulmonares drenando na dilatação sacular da fístula antes de entrarem no átrio esquerdo. No segundo tipo, um ramo supranumerário e persistente da artéria pulmonar estabeleceria conexão anormal com as estruturas vasculares vizinhas em desenvolvimento.

Dos 22 casos registrados, incluindo o desta publicação, 15 pacientes eram do sexo masculino, 6 do sexo feminino, não havendo informação em 1 caso. Dos 22 pacientes, 18 foram submetidos à intervenção cirúrgica e 13 sobreviveram. Dois dos 4 pacientes que não foram operados faleceram de embolia cerebral. Ocorreram 4 óbitos no pós-operatório imediato devidos a insuficiência cardíaca ³, gastrite hemorrágica ¹⁰, embolia cerebral ⁸ e edema pulmonar ¹⁴.

A ligadura simples do vaso anômalo foi o procedimento cirúrgico em 13 pacientes, dos quais 11 sobreviveram. A circulação extracorpórea foi utilizada em 4 pacientes, sendo sugerida especialmente quando a dissecação do vaso anômalo for tecnicamente difícil. Durante a dissecação do vaso anômalo, Nonoyama e col. ¹⁰ tiveram problemas de sangramento. Considerando tecnicamente inoperável, Hoogen e Walter ³ abandonaram a tentativa de correção total de seu caso.

Acreditamos, porém, como já afirmamos, que a técnica cirúrgica a ser adotada está diretamente relacionada com o tipo anatômico.

A intervenção cirúrgica precoce é recomendável, pois são descritas complicações graves como ruptura da fístula, hemoptise ¹⁵, abscesso cerebral ¹⁵ e embolia cerebral ou periférica ¹⁷⁻²¹. Essa nossa paciente se encontra-se no 38º mês pós-operatório em classe funcional I, sem complicações.

SUMMARY

A case of direct communication between the right pulmonary artery and the left atrium is presented. Twenty-one cases from the literature and our own case are presented based on clinical and anatomical features. Complete cure can be obtained by simple ligation. Early surgical correction is recommended so that fatal complications can be prevented.

REFERÊNCIAS

1. Friedlich, A. Bing, R. J.; Blout, S. G. Jr. - Physiological studies in congenital heart disease. IX. Circulatory dynamics

- in the anomalies of venous return to the heart including pulmonary arteriovenous fistula. *Bull. Johns Hopkins Hosp.* 86: 20, 1950.
2. Sloan, R. D.; Cooley, R. N. - Congenital pulmonary arteriovenous aneurysm. *Am. J. Roentgenol.* 70: 183, 1953.
 3. Loogen, F.; Wönter, H. H. - Über einen ungewöhnlichen arteriovenösen Kurzschluss in Lungenkreislauf. *Z. Kreislaufforsch.* 46: 329, 1957.
 4. Castleman, B.; Kibbe, B. U. - Case records of Massachusetts General Hospital. Case 45231. *N. Engl. J. Med.* 260: 1180, 1959.
 5. Lucas R. U. Jr.; Lund, G. W.; Edwards, J. E. - Direct communication of a pulmonary artery with the left atrium: An unusual variant of pulmonary arteriovenous fistula. *Circulation.* 24: 1409, 1961.
 6. Hope, J. W.; Borns, P. F.; Kool, C. E. - Radiologic diagnosis of mediastinal masses in infants and children. *Radiol. Clin. North Am.* 1: 17, 1963.
 7. Kroeker, E. J.; Adams, H. D.; Leon, A. S.; Pouget, J. M. - Congenital communication between a pulmonary artery and left atrium. *Am. J. Med.* 34: 721, 1963.
 8. Baversfeld, S. R.; Zuberbühler, J. R.; Ford, W. B. - Right pulmonary artery left atrial communication. *Am. Heart J.* 67: 244, 1964.
 9. Verel, D.; Grainger, R. G.; Taylor, D. G. - Direct communication of a pulmonary artery with the left atrium. *Br. Heart J.* 26: 856, 1964.
 10. Nonoyama A.; Itano, T.; Takimoto, R.; Miyamoto I.; Katsuya, H.; Kotani S.; Kagawa, T. - An unusual variant of pulmonary arteriovenous fistula. *J. Jpn. Assoc. Thorac. Surg.* 14: 404, 1966.
 11. Aytac, A.; Tuncani, T. - Direct communication of a pulmonary artery with the left atrium. *J. Thorac. Cardiovasc. Surg.* 54: 553, 1967.
 12. Auld, A.; Westlake, G. - Fistula between the right pulmonary artery and left atrium. *Aust NZ J. Surg.* 37: 240, 1968.
 13. Kapnan, S. - Pulmonary arteriovenous fistula. In: Watson, H. *Paediatric Cardiology*, London Lloyd-Luke LTD 1968, p. 316.
 14. Nagai, I.; Kawashima, Y.; Fujita, S.; Miyamoto, T.; Naito, Y.; Manabe, H. - Direct communication of a pulmonary artery to the left atrium. *J. Jpn. Assoc. Thorac. Surg.* 20: 683, 1972.
 15. Abe, T.; Kuribayashi, R.; Sato, M.; Nieda, S. - Direct communication of the right pulmonary artery with the left atrium. A case report and review of the literature. *J. Thorac. Cardiovasc. Surg.* 64: 38, 1972.
 16. Teramoto, G.; Ono, K.; Fujii, H.; Ehara, Y.; Kaneko, H.; Oishi, K.; Sunada, T. - Pulmonary artery-left atrial communication. *Kyobu Geka (Tokyo)* 26: 781, 1973.
 17. Silva, N. A. S.; Giuliani, E. R.; Ritter, D. G.; David, G. D.; Pluth, Jr. - Communication between right pulmonary artery and left atrium. *Am. J. Cardiol.* 34: 857, 1974.
 18. Clark C. P.; Goh, T. H.; Blackwood, A.; Venables, A. W. - Massive pulmonary arteriovenous fistula in the newborn. *Br. Heart J.* 38: 1092, 1976.
 19. Gupta, S.; Ghose, B. B.; Sen Gupta, An - Direct communication between pulmonary artery and left atrium. In: Anand, M. P.; Goyal, B. K. - *Progress in Vascular Diseases*. Bombay, Arnold-Hein Mann Publishers Pvt Ltd, 1978. p. 164.
 20. Ohara, H.; Ito, K.; Kohguchi, N.; Ohkawa, Y.; Akasaka, T.; Takarada, M.; Aoki, H.; Ogata, M.; Nishibatake, M.; Fukatsu, O.; Matsushima, K.; Sasaki, Y. - Direct communication between the right pulmonary artery and left atrium. *J. Thorac. Cardiovasc. Surg.* 77: 742, 1979.
 21. Bahl, V. K.; Balachander, J.; Gupta, P. K.; Kaul, U. A.; Sharma, S. R.; Khaliluliyak, M. - Direct communication between pulmonary artery and left atrium. *Indian Heart* 3- 35: 234, 1983.