

## Agenesia da Artéria Pulmonar Direita com Acentuada Hipertensão Pulmonar, Atenuada por Correção Cirúrgica

Edmar Atik, Miguel Barbero-Marcia, Luis Kajita, Luis N. P. Bustamante, Antonio Foronda, Munir Ebaid  
São Paulo, SP

*Lactente de 22 meses de idade, portador de agenesia da artéria pulmonar direita, sem outros defeitos congênitos associados.*

*A reconstrução da árvore arterial pulmonar foi realizada através da conexão das artérias pulmonares por tubo goretex de 7mm, com desaparecimento dos sinais de insuficiência cardíaca e de hipoxemia, previamente em grau moderado a acentuado. A hipertensão pulmonar contralateral, a nível sistêmico, diminuiu para 77% dos valores pré-operatórios em período imediato à intervenção.*

*Assim, torna-se essa, a primeira opção cirúrgica antes de se considerar o transplante cardiopulmonar, em casos semelhantes.*

### **Agensis of Right Pulmonary Artery with Severe Pulmonary Hypertension Attenuated by Surgical Correction**

*A 22 months old infant with agensis of right pulmonary artery, without other associated congenital heart defects, is reported.*

*Reconstruction of pulmonary arteries by connecting them through a 7mm Goretex tube was performed, with clear clinical improvement in view of disappearance of signs of cardiac insufficiency and of hypoxemia. Contralateral pulmonary hypertension, at systemic level, decreased to 77% in the immediate postoperative period.*

*So, this technique becomes the first option, before considering these cases for cardiopulmonary transplantation.*

**Arq Bras Cardiol, volume 64 (nº 2), 133-136 1995**

Agenesia de uma das artérias pulmonares é anomalia congênita rara<sup>1</sup>, sendo a ausência da artéria pulmonar direita a mais encontrada. A associação com outros defeitos, como tetralogia de Fallot, atresia pulmonar e persistência do canal arterial ocorre, principalmente, na agenesia da artéria pulmonar esquerda.

A anomalia arterial, quando isolada, apresenta-se com quadro clínico variável, em geral grave, em algum período da vida, e por vezes despercebida dada a compensação hemodinâmica<sup>3</sup>.

A principal conseqüência dessa anomalia é a hipertensão pulmonar contralateral, com incidência variável de 20 a 50% dos casos<sup>1,3</sup> responsável por desfavorável e rápida evolução, além de infecção<sup>5</sup>, cianose, insuficiência cardíaca direita, hemoptise<sup>4,6,8</sup> e até morte súbita<sup>6</sup>.

Preconiza-se intervenção precoce para restituição do fluxo pulmonar para impedir o aparecimento desses fatores adversos. Frente a eles, principalmente a hipertensão pulmonar, pouco tem sido comentado acerca de condutas efetivas<sup>4,9,11</sup> que possam pospor transplante

cardiopulmonar, única possibilidade considerada a alterar o quadro clínico.

Recentemente idealizamos, face à agenesia da artéria pulmonar direita em um paciente com hipertensão pulmonar grave, insuficiência cardíaca direita e já cianótico, a conexão da artéria pulmonar esquerda através de tubo de goretex com a contralateral hipoplásica, com resultado alentador, raramente ocorrido anteriormente<sup>2,4,11</sup>, razão desta publicação.

### **Relato do Caso**

Paciente do sexo masculino, 22 meses, produto de gestação e parto normais e peso de 3.170g ao nascimento, apresentava história de cianose e dispnéia desde os primeiros dias de vida, permanecendo de discreta magnitude até 8 meses de idade, com acentuação gradual desde então. Crises de hipóxia ocorriam concomitantes a choro intenso.

Diagnóstico de agenesia da artéria pulmonar direita com hipertensão pulmonar à esquerda havia sido realizado em outro serviço, com 8 meses de idade por ocasião de broncopneumonia, a qual se repetiu com 11 e 21 meses. Edema de membros inferiores e bupalpebral havia sido notado um mês antes da internação apesar da medicação anticongestiva.

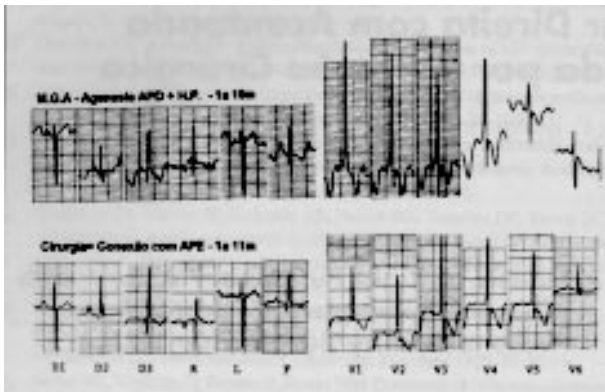


Fig. 1 - Acentuada sobrecarga de ventrículo direito ( $\hat{A}QRS = +140^\circ$ ; qRem  $V_1$ ; Rem  $V_1 = 41$ mm; ondas T negativas de  $V_1$  a  $V_2$ ) em período pré-operatório (traçado superior) com nítida diminuição dos mesmos ( $\hat{A}QRS = +110^\circ$ ; R em  $V_1 = 17$ mm; menor negatividade de ondas T de  $V_1$  a  $V_2$ ) em período imediato à cirurgia corretiva (traçado inferior).

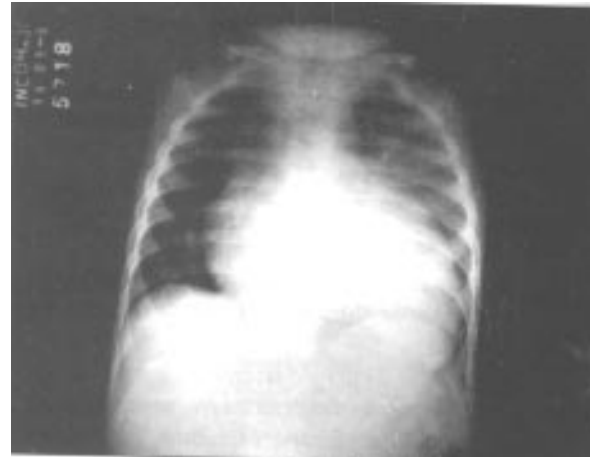


Fig. 2 - Cardiomegalia acentuada com nítido contraste da vascularidade pulmonar (maior à esquerda) em período prévio à correção operatória.

Ao exame físico, mostrava-se em regular estado geral, peso 9.350g, altura 78,5cm, com taquipnéia e cianose moderadas, edema bipalpebral discreto e pulsos normalmente palpados. O precórdio mostrava-se com abaulamento discreto e com impulsões sistólicas moderadas ao longo da borda externa esquerda. O *ictus* era localizado no 6º espaço intercostal, desviado da linha hemiclavicular. As bulhas eram hiperfonéticas na área tricúspide, sendo a 2ª bulha estalante e única na área pulmonar. Sopro sistólico suave, discreta a moderada intensidade, era melhor audível na borda externa baixa. Fígado era palpado a 4cm do rebordo costal direito e apêndice xifóide, e o edema era discreto em membros inferiores.

Eletrocardiograma (ECG) apresentava ritmo sinusal,  $\hat{A}QRS$  a  $+140^\circ$  e acentuada sobrecarga sistólica e diastólica de ventrículo direito (VD) e de átrio direito (AD), sendo que as ondas T eram negativas até a derivação  $V_5$  e havia onda qR em  $V_1$  (fig. 1).

A radiografia de tórax mostrava aumento acentuado da área cardíaca às custas das cavidades direitas e nítido contraste entre a trama vascular pulmonar, aumentada à esquerda e diminuída à direita (fig. 2).

No ecocardiograma eram nítidos a ausência de imagem correspondente à artéria pulmonar direita, os sinais de hipertensão pulmonar, o VD hipertrófico e dilatado e a acentuada insuficiência da valva tricúspide. O tronco pulmonar media 17mm, a artéria pulmonar esquerda 8mm, a comunicação interatrial 4mm e a pressão sistólica de VD foi estimada em 100mmHg.

O estudo hemodinâmico revelou pressões (mmHg) sistêmicas em VD e na artéria pulmonar esquerda, estando ligeiramente maior a pressão no AD em relação ao esquerdo, a saber: AD= 7; VD= 86-3-15; tronco da artéria pulmonar (TP)= 73-24-48; átrio esquerdo (AE)= 6; ventrículo esquerdo (VE)= 88-0-12; aorta (Ao)= 76-32-53.

A angiografia (fig. 3) mostrou VD dilatado e hipo-

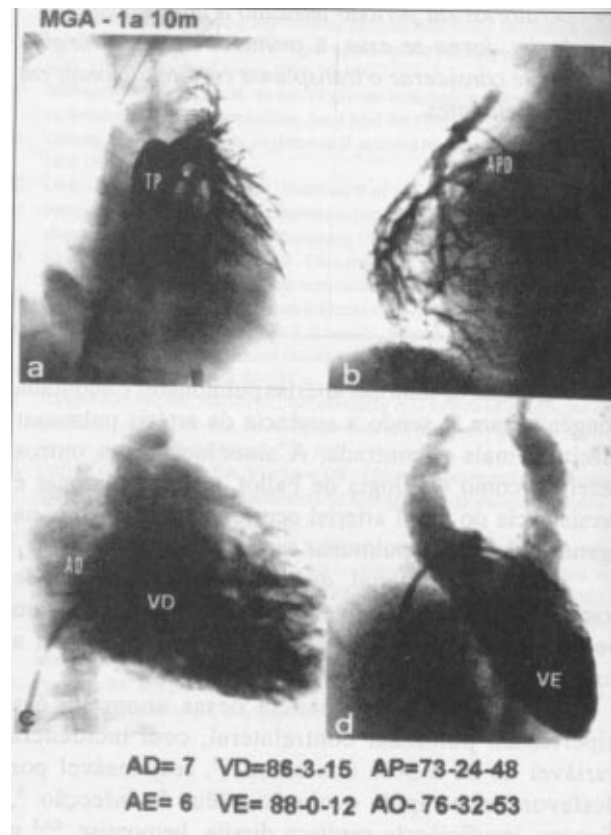


Fig. 3 - Estudo angiográfico, antes da operação, salienta a agenesia da artéria pulmonar direita (a) sendo que a árvore arterial pulmonar à direita é hipoplásica e visibilizada através injeção de contraste com cateter encravado em veia pulmonar inferior (b). O ventrículo direito (VD) é aumentado, hipocontrátil e trabeculado e a insuficiência tricúspide é responsável pela opacificação do átrio (c). O ventrículo esquerdo (VE) (d) é normal mas deslocado pelo VD dilatado. As pressões apresentam-se em nível sistêmico em cavidades direitas e na artéria pulmonar esquerda. AD- átrio direito; TP- tronco artéria pulmonar.

contrátil, com regurgitação tricúspide nítida, dilatação do TP e artéria pulmonar esquerda e ausência da direita. Os ramos pulmonares à direita eram finos, visibilizados através de injeção retrógrada venocapilar pulmonar com cateter encunhado nas veias pulmonares,

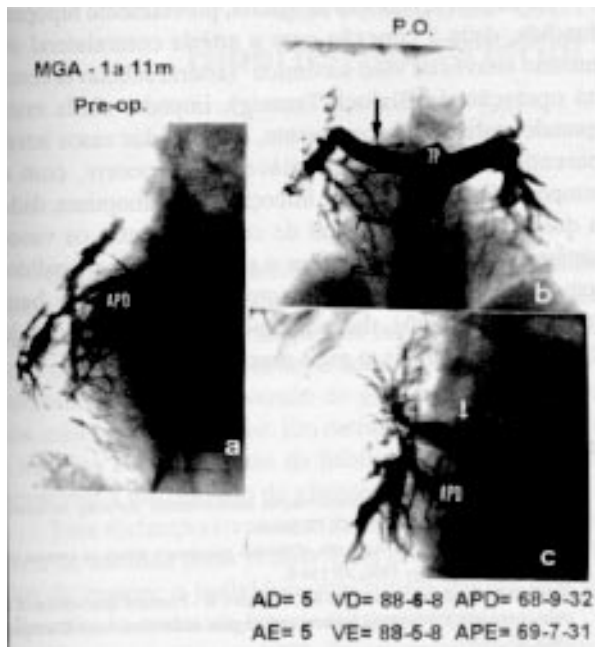


Fig. 4 - Angiografia em período pós-operatório imediato (b e c) mostra o tubo de goretex (setas) unindo o tronco pulmonar (TP) à artéria pulmonar direita (APD) hilar, com nítido desenvolvimento da árvore arterial direita em relação à observada em período anterior à operação (a). As pressões nas artérias pulmonares diminuíram a 77% dos níveis sistêmicos.

que pressupostamente se enchem através de um canal arterial, na altura do tronco braquiocefálico direito, já fechado.

Cintigrafia pulmonar com tecnécio 99 mostrou fluxo pulmonar à direita de 9% e à esquerda de 90%.

Imaginou-se, frente ao quadro extremo de hipertensão pulmonar e insuficiência cardíaca direita que a incorporação da árvore pulmonar direita à circulação, pudesse melhorar as condições clínicas. À operação, constatou-se acentuado aumento das cavidades direitas e do TP. A artéria pulmonar direita era vista apenas no hilo pulmonar, de 4mm de diâmetro e era conectada ao canal arterial obstruído, à direita. Foi possível a interposição do tubo de goretex de 7mm de diâmetro entre o TP com a artéria pulmonar direita hilar, sem circulação extraeopórea.

A saturação arterial de oxigênio elevou-se para 98%, partindo de valores correspondentes a 80%, antes do procedimento. A evolução pós-operatória (PO) foi boa, haja visto o desaparecimento da cianose e os sinais de insuficiência cardíaca, tendo o fígado regredido para 1,5cm do rebordo costal direito. A atividade física aumentou, o humor tornou-se mais adequado e o sopro da insuficiência tricúspide mais discreto.

O ECG revelou, já no 9º PO, diminuição dos potenciais de VD (fig. 1) e o estudo hemodinâmico, das pressões nas artérias pulmonares, principalmente a diastólica e a média: AD= 5; VD= 88-6-8; artéria pulmonar direita (APD)= 69-7-31; artéria pulmonar esquerda (APE)= 68-9-32; AK= 5; VE= 88-5-8.

A angiografia pulmonar (fig. 4) mostrou nítido au-

mento da árvore pulmonar à direita após a conexão com a APE, com dilatação suficiente a diminuir a pressão e a sobrecarga de VD.

Teve alta, em boas condições, em uso de inibidor da enzima de conversão, diurético e anticoagulante.

## Discussão

Considerando todas as causas de interrupção unilateral de fluxo pulmonar, seja congênita, inflamatória, neoplásica ou vascular, a evolução varia conforme a etiologia e o modo de aparecimento. Nas agenesias de origem congênita, particularmente da APD, por ausência de desenvolvimento do 6º arco aórtico direito, apresentam-se em cerca de 30%, com hemodinâmica normal e sem sintomas. Tal evolução ocorreu por exemplo na jovem de 13 anos descrita por Morales e col<sup>3</sup>, em dois dos quatro casos relatados por Herraiz e col<sup>1</sup> e até em uma paciente de 24 anos, que tolerou várias gestações<sup>12</sup>.

Mais frequentemente, destacam-se intercorrências que colocam em risco a vida dos portadores dessa rara anomalia como infecção<sup>5</sup>, hipertensão pulmonar e insuficiência cardíaca direita, além da hemorragia pulmonar<sup>4,6,8</sup>.

A infecção pulmonar pode ser tão grave que obriga até a pneumectomia do pulmão com hipoperfusão<sup>5</sup>, mesmo precocemente na vida. A hipertensão pulmonar e insuficiência cardíaca direita constituem-se nas causas principais de morte<sup>1,4</sup>, daí a consideração dos mesmos, hoje, ao transplante cardiopulmonar.

No entanto, face à acentuada hipertensão pulmonar e insuficiência cardíaca, como primeiro passo ou como opção de conduta, idealizamos como outros<sup>2,4,11</sup>, a conexão do TP e da APE, com hipertensão, à APD, mesmo hipoplásica e hipoperfundida, na tentativa de melhorar o quadro hemodinâmico.

Tal objetivo foi conseguido, haja vista a transformação clínica do nosso paciente com regressão dos sinais de insuficiência cardíaca assim como da hipertensão pulmonar, dada a utilização maior da árvore pulmonar direita, antes acentuadamente hipoplásica e hipoperfundida.

Essa técnica de reconstituição da árvore arterial pulmonar iniciou-se em 1965, com Kieffer e col<sup>9</sup>, que colocaram veia safena entre TP e APE em criança de 8 anos de idade, que no entanto não permaneceu patente.

Em 1968, prosseguiu com Green e col<sup>10</sup>, que diretamente comunicaram o TP com a APE, em lactente de 13 meses, com bom resultado. Dois outros casos<sup>4,11</sup> semelhantes ao nosso, com agenesia da APD e hipertensão pulmonar, beneficiaram-se com a colocação de condutos protéticos. Em um deles, no entanto, relatado por Shakibi e col<sup>4</sup>, menino de 10 meses de idade, hemoptise foi a causa da morte 3 meses após, e o outro, referido por Tawes e col<sup>11</sup>, em menina de 4 anos de idade, houve nítida diminuição da pressão arterial pulmonar. Continuou essa

técnica a ser empregada em 1984 por Presbitero e col<sup>2</sup> em criança de 9 anos, na qual tubo de dacron uniu a APD com o TP com bom resultado.

Esta técnica abre perspectiva para esse grupo de pacientes e impõe a necessidade da utilização de artérias pulmonares, mesmo que pareçam inexequíveis à reperfusão, dada a hipoplasia acentuada. Surpreende-nos a dilatação rápida dessas artérias desde que sejam devidamente conectadas à circulação, através de técnica cuidadosa impedindo estenoses ao fluxo.

A melhora obtida extrapola para casos semelhantes como primeira opção, antes de intervenções radicais como transplante cardiopulmonar.

O desenvolvimento da artéria, previamente hipoperfundida, dada à conexão com a artéria contralateral ou mesmo através de vaso sistêmico<sup>2</sup> (artéria subclávia como na operação de Blalock-Taussig), impede, ainda mais quando realizado precocemente, a atrofia dos vasos intraparenquimatosos que invariavelmente ocorre, com o tempo. O favorecimento de infecção e de hemoptises, dado o desenvolvimento natural de conexões entre os vasos sistêmicos e brônquicos com o pulmão hipoperfundido, tem motivado até a pneumectomias, felizmente bem sucedidas<sup>5,7</sup>. Impõe, daí, a recuperação ou restituição da circulação pulmonar, o mais precoce possível.

## Referências

1. Herraiz IS, Perez WG, Vergara PR et al - Agenesia unilateral de la arteria pulmonar. Experiencia en 4 casos. *An Esp Pediatr* 1993; 38: 1394-4.
2. Presbitero P, Bull C, Haworth SG, de Leval MR - Absent or occult pulmonary artery. *Br Heart J* 1984; 52: 178-5.
3. Morales P, Miravet L, Marco V - Agenesis of the right pulmonary artery in a young asymptomatic girl. *Eur Respir J* 1991, 4: 1301-2.
4. Shakibi JG, Rastan H, Nazarian I, Paydar M, Aryanpour I, Siassi B - Isolated unilateral absence of the pulmonary artery. Review of the world literature and guidelines for surgical repair. *Jpn Heart J* 1978, 19: 439-42.
5. Canver C, Pigott J, Mentzer R Jr - Neonatal pneumectomy for isolated unilateral pulmonary agenesis. *Ann Thorac Surg* 1991; 52: 294-5.
6. Mehta AC, Livingston DR, Kawalek W, Golish JA, Donnell JK - Pulmonary artery agenesis presenting as massive hemoptysis - a case report *Angiology* 1987; 38: 67-71.
7. Taguhi T, Ikeda K, Kume K et al - Isolated unilateral absence of left pulmonary artery with peribronchial arteriovenous malformation showing recurrent hemoptysis. *Pediatr Radiol* 1987; 17: 316-8.
8. Cogswell TL, Singh S - Agenesis of the left pulmonary artery as a cause of hemoptysis. *Angiology* 1986; 37: 154-9.
9. Kieffer SA, Amplatz K, Anderson RC, Lillehei CW - Proximal interruption of a pulmonary artery: Roentgen features and surgical correction. *Am J Roentgen* 1965; 95: 592-7.
10. Green GE, Reppert EH, Cohlman SQ, Spencer PC - Surgical correction of absence of proximal segment of left pulmonary artery. *Circulation* 1968; 37: 62-4.
11. Towes WH, Pappas G - Surgical management of absent right pulmonary artery with associated pulmonary hypertension. *Chest* 1983; 84: 497-9.
12. Stillier RJ, Soberman S, Turetsky A, Lockwood C, Haddad R - Agenesis of the pulmonary artery: an unusual cause of dyspnea in pregnancy. *Am J Obstet Gynecol* 1988; 158: 172-3.