

Sling da Artéria Pulmonar

José Fernando Cavalini, Edmar Atik, Andressa Mussi Soares, Miguel Barbero Marcial, Munir Ebaid

São Paulo, SP

Os autores relatam o caso de um menino de dois anos, com quadro de estridor desde o nascimento e infecções pulmonares recorrentes, conseqüente a uma compressão extrínseca da traquéia distal por sling da artéria pulmonar esquerda. Discutem-se os aspectos do diagnóstico clínico, tratamento cirúrgico e ampla revisão da literatura onde não se encontra caso semelhante, descrito no Brasil, sendo este o 5º relatado em países de língua latina.

Pulmonary Artery Sling

The authors present a case of a two-year-old boy with stridor since birth, and also recurrent episodes of pulmonary infections, due to mechanical compression of distal trachea by a left pulmonary artery sling. They discussed diagnostic approach, surgical management and review of the literature. To our knowledge, it is the first case of sling of the pulmonary artery reported in Brazil and the fifth in a latin language country.

Arq Bras Cardiol, volume 68 (nº 4), 289-292, 1997

Sling da artéria pulmonar é uma rara anomalia vascular congênita na qual a artéria pulmonar esquerda (APE) nasce da artéria pulmonar direita (APD), passa entre a traquéia e o esôfago, e dirige-se ao pulmão esquerdo, produzindo um anel incompleto em torno da porção distal da traquéia e proximal do brônquio principal direito. Frequentemente causa compressão dessas estruturas, e cerca de 90% dos pacientes tornam-se sintomáticos com desconforto respiratório, precocemente na vida. Anomalias associadas são frequentes, especialmente às da árvore traqueobrônquica, em cerca de 60% dos casos, além de defeito cardíaco congênito concomitante na metade deles.

O primeiro relato desta anomalia foi realizado por Glaevecke e Doehle¹, em 1897, como achado *post-mortem* em um lactente de sete meses com quadro respiratório severo. O termo *sling* da artéria pulmonar foi proposto pela primeira vez, em 1958, por Contro para diferenciar de anel vascular (anel completo, causando compressão traqueal e esofágica)². Em 1953, Willis Potts realizou o primeiro reparo cirúrgico com sucesso em um caso de *sling* da artéria pulmonar, no *Children's Memorial Hospital de Chicago*^{1,2}.

Relatamos aqui o primeiro caso de *sling* da APE no Brasil. Em pesquisa realizada no sistema LILACS (Literatura Latino Americana e do Caribe em Ciências da Saúde, a partir de 1982), não encontramos caso semelhante anteriormente

descrito. Em *Cardiologia Pediátrica, Clínica y Cirugia*, Pedro A. Sanchez (1986), são citados dois casos descritos na literatura espanhola (1973 e 1975) e outros dois na literatura argentina (1979)³. Gikonyo e col, em 1989, encontraram 123 casos descritos na literatura de língua inglesa, e acrescentaram outros sete casos⁴.

Relato de Caso

Menino de dois anos, apresentando estridor desde os primeiros dias de vida. O peso de nascimento foi de 2.290g, o comprimento de 45cm e a idade gestacional de 36 semanas, tendo apresentado síndrome de aspiração de mecônio. Recebeu alta da maternidade no 7º dia de vida. A mãe refere o estridor desde então, com episódios frequentes de desconforto respiratório, chiado e infecções de repetição. Com seis meses de idade, foi constatado refluxo gastroesofágico, sem, no entanto, apresentar melhora do quadro com o tratamento específico. Apresentava dificuldade para ingerir alimentos sólidos, com vômitos frequentes. Com um ano de idade realizou laringoscopia direta, que foi normal. A planigrafia da traquéia mostrou uma discreta estenose, e a broncoscopia evidenciou um abaulamento pulsátil da parede posterior da traquéia no seu terço distal. Com a injeção de contraste no esôfago e na traquéia constatou-se compressão extrínseca de ambas as estruturas, compatível com anomalia dos vasos da base, sugestivo de *sling* da artéria pulmonar. Foi submetido então a estudo hemodinâmico e angiocardiógráfico diretos, que evidenciaram pressões normais em cavidades direitas e nas artérias pulmonares, confirmando a origem anômala da APE diretamente da APD

Instituto do Coração do Hospital das Clínicas - FMUSP
Correspondência: José Fernando Cavalini - Rua Caraibas, 1025/33-A - 05020-000 - São Paulo, SP
Recebido para publicação em 9/8/96
Aceito em 15/1/97

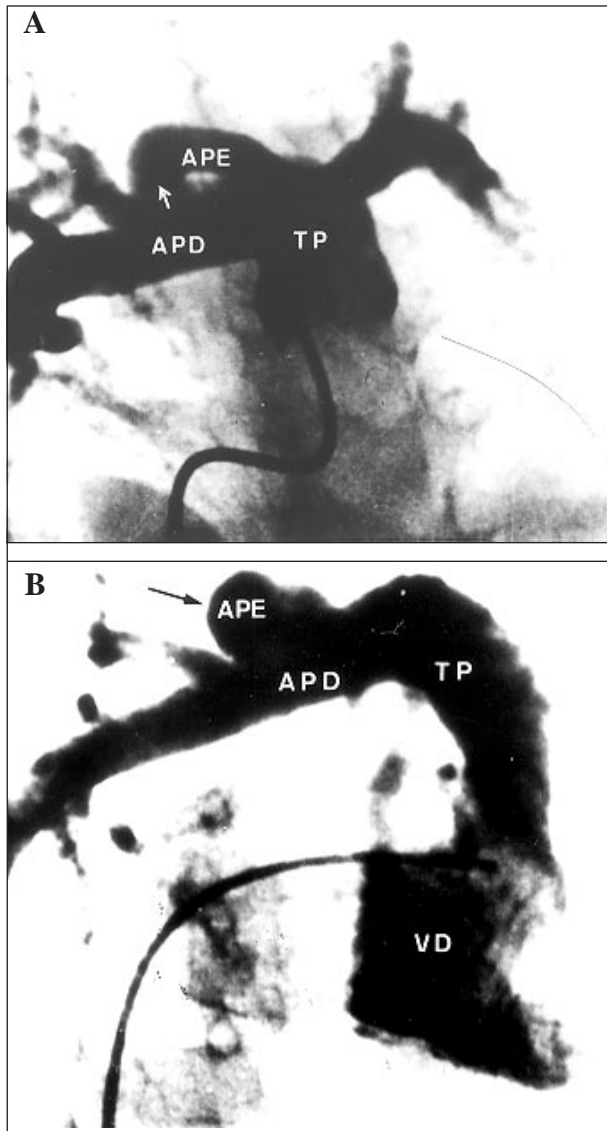


Fig. 1 - A) Arteriografia pulmonar evidenciando a origem da artéria pulmonar esquerda (seta) da artéria pulmonar direita, em posição póstero-anterior cranial; B) em projeção oblíqua anterior direita. VD- ventrículo direito; TP- tronco pulmonar; APD- artéria pulmonar direita; APE- artéria pulmonar esquerda.

(fig. 1). Estudo ecocardiográfico mostrou anatomia intracardíaca normal, com fluxos intracardíaco e transvalvares normais ao Doppler, mostrando a anomalia de origem da APE (fig. 2-A e B).

Ao exame físico, pesava 10kg e apresentava 87cm de estatura. Presença de estridor respiratório, sendo normal o exame do precórdio. O eletrocardiograma era normal para a idade. À radiografia de tórax, apresentava discreta hiperinsuflação pulmonar.

Foi submetido à secção e reinserção da APE no tronco pulmonar, por esternotomia mediana, sem circulação extracorpórea, com secção do ligamento arterioso (fig. 3). Apresentou evolução favorável, tendo sido extubado com 5h de pós-operatório, e recebido alta hospitalar no 6º dia. Ecocardiograma-doppler realizado seis meses após a correção vascular, salienta perviabilidade da anastomose arterial

pulmonar (fig. 4-A e B) com a devida continuidade da APE com o tronco pulmonar.

Discussão

As lesões congênitas obstrutivas da traquéia são raras e se constituem, basicamente, de três formas: a localizada em diafragma, a extensa com hipoplasia generalizada com estenoses em funil e segmentar e a compressão vascular com conseqüente traqueomalácia¹⁻⁵.

As anomalias vasculares constituem importante fator de compressão extrínseca em recém nascidos e lactentes com quadros de desconforto respiratório e resultam dos assim chamados anéis vasculares completos, nos quais as estruturas vasculares envolvem em um círculo completo e fechado a traquéia e o esôfago, ou ainda dos anéis vasculares incompletos, onde não ocorre o fechamento do círculo envolvendo a traquéia e/ou esôfago. Dentre as anomalias do arco aórtico que causam os anéis vasculares completos, reconhecem-se o duplo arco aórtico e o arco aórtico à direita com ligamento arterioso persistente, como mais frequentes e, no caso dos anéis vasculares incompletos, a origem

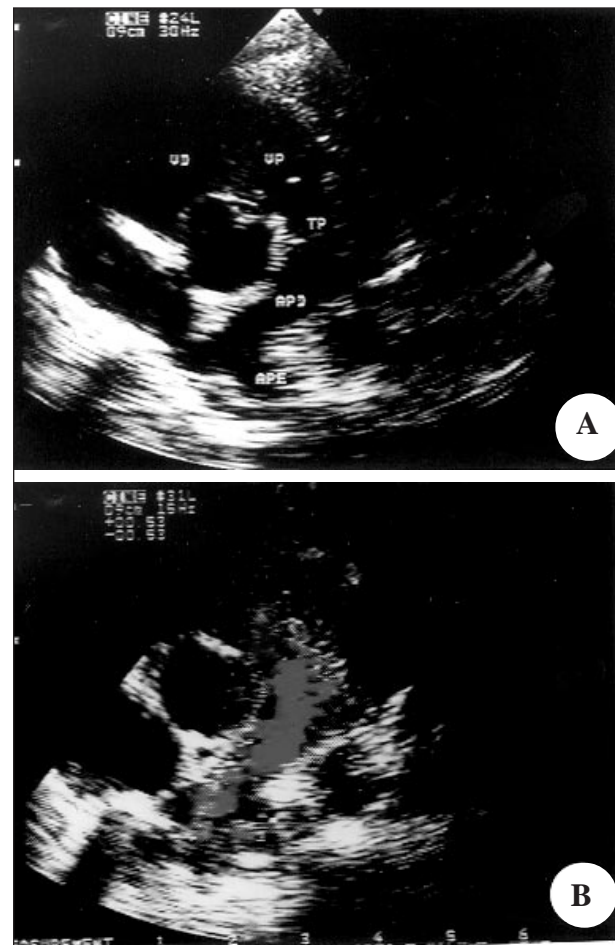


Fig. 2 - A) Ecocardiograma bidimensional demonstrando no corte paraesternal transverso ao nível dos vasos da base, a artéria pulmonar esquerda originando-se distalmente da artéria pulmonar direita; B) mapeamento de fluxo em cores. VD-ventrículo direito; VP- valva pulmonar; TP- tronco pulmonar; APD- artéria pulmonar direita; APE- artéria pulmonar esquerda.

anômala da artéria subclávia direita como último ramo do arco aórtico, aliás a malformação mais freqüente do arco aórtico, além do *sling* da APE⁶. O termo *sling* foi proposto por Contro em 1958, exatamente para diferenciar o anel incompleto da forma completa de anel vascular².

Recordando aspectos embriológicos, o sexto par de arcos aórticos desenvolve-se a partir do ápice do tronco

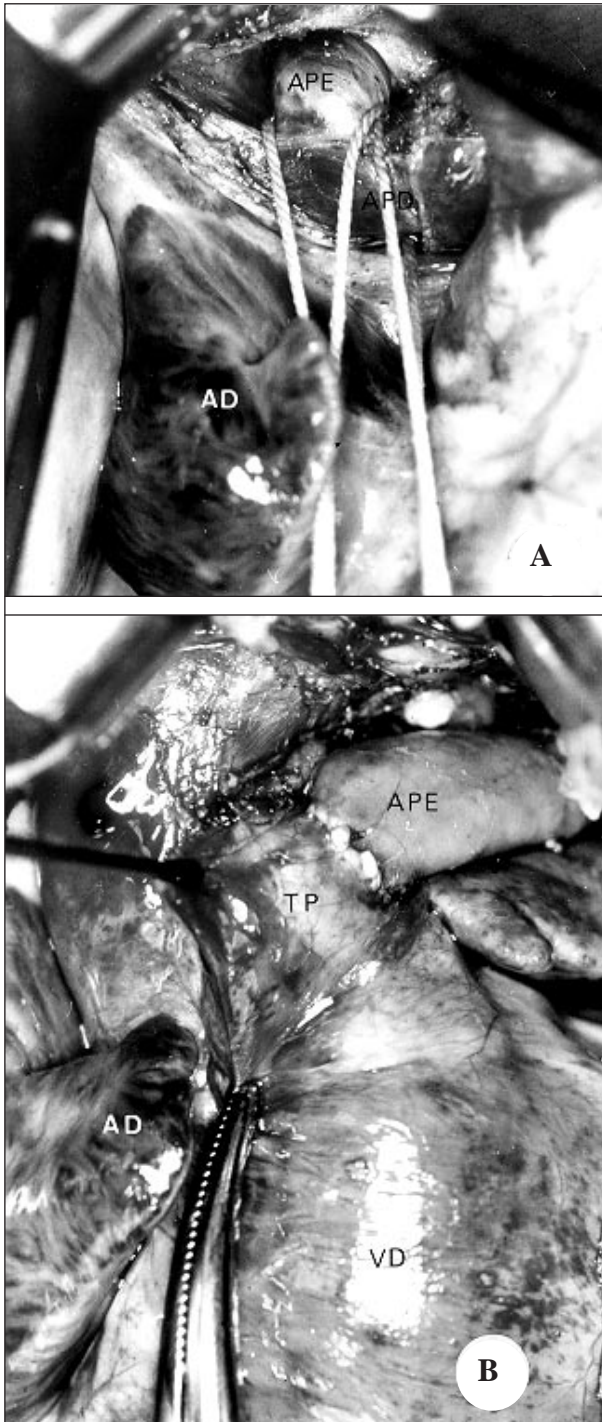


Fig. 3 - A) Aspecto cirúrgico da anomalia, mostrando a artéria pulmonar esquerda originando-se da artéria pulmonar direita; B) aspecto anatômico após a re inserção da artéria pulmonar esquerda no tronco pulmonar. AD- aurícula direita; APD- artéria pulmonar direita; APE- artéria pulmonar esquerda; TP- tronco pulmonar; VD- ventrículo direito.

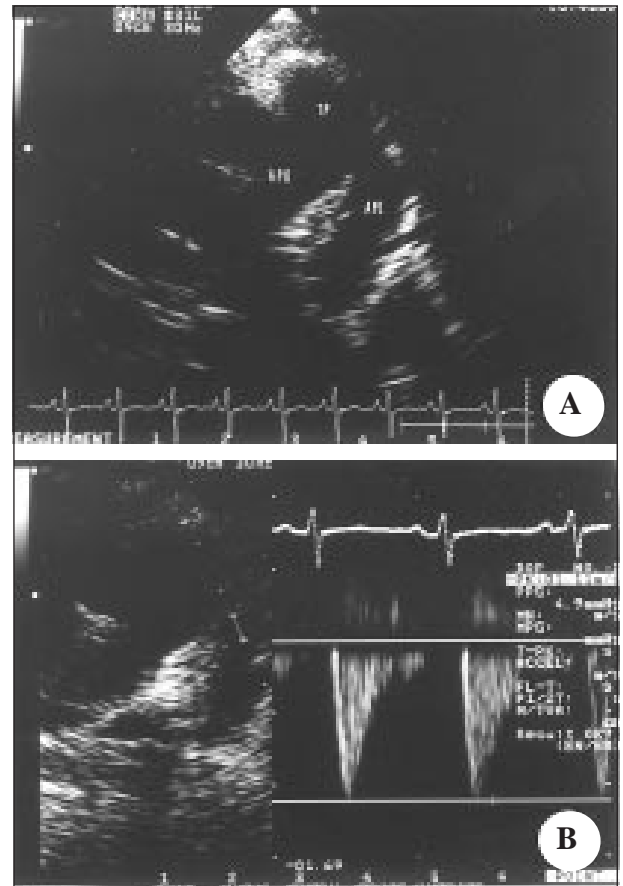


Fig. 4 - Ecocardiograma bidimensional, corte paraesternal transverso ao nível dos vasos da base, salientando em A) a artéria pulmonar esquerda reimplantada no tronco pulmonar, com amostra de fluxo ao doppler em B) mostrando sua perviabilidade. TP- tronco pulmonar; APD- artéria pulmonar direita; APE- artéria pulmonar esquerda.

arterioso comum (aorta ventral) e sua parte proximal forma a origem da artéria pulmonar de cada lado, enquanto o segmento distal forma o *ductus arteriosus* à esquerda, ocorrendo comumente a sua reabsorção do lado direito⁷. As artérias intraparenquimatosas originam-se dos plexus vasculares de cada broto pulmonar embrionário que, no seu desenvolvimento, procuram as respectivas porções do sexto arco aórtico para se constituírem nas artérias pulmonares. Falha na conexão do plexo pulmonar esquerdo com o sexto arco aórtico esquerdo e a união com o sexto arco direito, além da linha média, em direção ao leito capilar pulmonar, com seu curso posterior à árvore traqueobrônquica em seu desenvolvimento, criaria o anel (*sling*) vascular¹.

Os sintomas mais comuns são aqueles causados por obstrução respiratória, caracterizados por estridor e sibilos expiratórios, estando presentes logo após o nascimento. A obstrução é maior durante a fase expiratória. Disfagia e vômitos não são freqüentes, uma vez que o esôfago é indentado mas não comprimido. Nas anomalias do arco aórtico, a obstrução é inspiratória, ocorrendo compressão esofágica.

Os achados radiográficos incluem hiperinsuflação do pulmão direito, devida à obstrução expiratória, freqüente no brônquio principal direito, com conseqüente desvio do mediastino para a esquerda, e a indentação anterior do esô-

fago no exame contrastado com bário, à altura da carina²⁻⁸.

A broncografia se faz necessária na avaliação desses pacientes, pela alta frequência de anomalias associadas da árvore traqueobrônquica, onde a lesão mais comum é a hipoplasia da traquéia distal ou do brônquio fonte direito, usualmente associada a anéis cartilagosos completos⁸. Daí a necessidade de ampla investigação, pois a correção apenas do anel da APE não ocasiona alívio dos sintomas respiratórios, caso haja malformação traqueobrônquica associada.

Anomalias cardiovasculares são encontradas em até 50% dos casos e são representados principalmente pela persistência da veia cava superior esquerda drenando em seio coronário, comunicação interatrial, comunicação interventricular, persistência do canal arterial, e anomalias do arco aórtico (coarctação da aorta, artéria subclávia direita aberrante, arco aórtico à direita), tetralogia de Fallot, ventrículo único e estenose aórtica⁸.

Os primeiros relatos de casos operados mostravam alta mortalidade devida à associação com anomalias da árvore traqueobrônquica e obstrução da APE reimplantada

com conseqüente alteração da função pulmonar esquerda⁸. Dos que sobreviviam, apesar de assintomáticos, a maioria apresentava alta incidência de obstrução da APE. Com a evolução das técnicas de sutura, bem como da melhor abordagem para ressecção e reanastomose da APE, tem-se obtido melhores resultados⁸.

Dos métodos diagnósticos dos anéis vasculares, salienta-se o esôfago contrastado como um dos já bem estabelecidos na avaliação de pacientes com sintomas de estridor, disfagia ou infecções respiratórias recorrentes. A angiografia como método convencional e invasivo, a tomografia computadorizada e a ressonância magnética principalmente na pesquisa de malformações associadas da árvore respiratória traqueobrônquica, somam-se hoje a fim da obtenção do diagnóstico precoce e mais acurado para a adoção da conduta apropriada.

Agradecimentos

À Dra. Tâmara Cortez Martins e Dr. Miguel Ratti pelas imagens diagnósticas obtidas.

Referências

1. Backer CL, Idriss FS, Holinger LD, Mavroudis C - Pulmonary artery sling. Results of surgical repair in infancy. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1992; 103: 683-91.
2. Contro S, Miller RA, White H, Potts WJ - Bronchial obstruction due to pulmonary artery anomalies. 1. Vascular sling. *Circulation* 1958; 17: 418-23.
3. Gómez Mc, Coronel AR, Vargas FJ, Kreutzer GO - Anillos vasculares. In: Sanchez PA, ed - *Cardiología Pediátrica, Clínica y Cirugía*. Barcelona: Salvat, 1986: 779-93.
4. Gikonyo BM, Jue KL, Edwards JE - Pulmonary vascular sling: report of seven cases and review of the literature. *Pediatric Cardiology* 1989; 10: 81-90.
5. Júdice LF, Ramalho GM, Cordeiro PB et al - Estenose congênita de traquéia. Diagnóstico diferencial com anel vascular. Relato de caso. *Arq Bras Cardiol* 1985; 44: 121-3.
6. Maksoud Filho JG, Gonçalves MEP, Tannuri U, Maksoud JG - Compressões do esôfago e da traquéia por anomalias do arco aórtico na infância. *Rev Ass Med Brasil* 1993; 39: 165-9.
7. Moes CAF, Freedom RM - Rare types of aortic arch anomalies. *Pediatric Cardiology* 1993; 14: 93-101.
8. Sade RM, Rosenthal A, Fellows K, Castaneda AR - Pulmonary artery sling. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1975; 69: 333-46.