

## Agenesia Isolada da Artéria Pulmonar Direita ou Esquerda. Avaliação da Evolução Natural e a Longo Prazo, Após Intervenção Corretiva

*Isolated Unilateral Pulmonary Artery Agenesis. Evaluation of Natural and Long Term Evolution after Corrective Surgery*

Edmar Atik, Carla Tanamati, Luiz Kajita, Miguel Barbero-Marcial

Instituto do Coração do Hospital das Clínicas – FMUSP - São Paulo, SP

**Objetivo:** Agenesia da artéria pulmonar, direita ou esquerda, rara como anomalia isolada, foi relatada em 119 casos desde 1978. Apresenta-se clinicamente com hipertensão pulmonar (HP) na infância e com hemoptise no adulto. Intervenções como reconstrução arterial pulmonar e lobectomia foram realizadas em 17% dos casos.

Analizamos quatro destes casos, sendo dois em evolução natural e dois com regressão da HP, após longo tempo da correção operatória.

**Métodos:** Quatro crianças, três do sexo masculino, com 22,10 e 35 meses de idade e uma do sexo feminino com 20 meses, com insuficiência cardíaca direita (ICD) e cianose na primeira e ICD na segunda e cansaço aos esforços nas outras duas. Todas tinham sinais de HP, sobrecarga ventricular direita no ECG e cardiomegalia. Cateterismo cardíaco mostrou pressões sistêmicas na artéria pulmonar contralateral na agenesia à direita em três e na agenesia à esquerda em um caso.

**Resultados:** Restabelecimento cirúrgico da continuidade arterial pulmonar foi possível em dois casos, na criança de 22 e na de 10 meses de idade, pela interposição de Goretex de diâmetro de 7 mm entre as artérias pulmonares até o hilo pulmonar contralateral hipoplásico. Houve regressão dos sinais de HP em período imediato e tardio, com 7 e 2,5 anos de idade respectivamente. A relação das pressões entre os ventrículos direito e esquerdo era de 30 e 40%, nos dois casos. A perfusão pulmonar aumentou de 8 para 44% e de 8 para 23%, nos dois casos. O mesmo procedimento foi programado para os outros pacientes.

**Conclusão:** Esta técnica se torna a operação de escolha para casos similares, raramente descritos na literatura, mesmo em presença de acentuada HP e hipoplasia arterial pulmonar contralateral.

**Palavras-chave:** Agenesia da artéria pulmonar, hipertensão pulmonar, insuficiência cardíaca.

*Objective:* Unilateral pulmonary artery agenesis is an uncommon isolated anomaly and since 1978 only 119 cases have been reported. In general the condition presents as pulmonary hypertension (PH) in children and hemoptysis in adults. Interventions such as pulmonary artery reconstruction and lobectomies were performed in 17% of the cases.

*We analyzed four of these cases, two in natural evolution and two with late term PH regression after surgical correction.*

*Methods:* Three 22,10 and 35 month old male children and one 20 month old female child were included in the study. The 22 month old presented right-sided heart failure (RHF) and cyanosis; the 10 month old presented RHF and the other two presented exertion fatigue. All had PH symptoms, right ventricular strain on the EKG and cardiomegaly. Cardiac catheterization showed systemic pressures in the contralateral pulmonary artery, with right-sided agenesis in three of the children and left-sided agenesis in one child.

*Results:* Surgical correction of pulmonary artery continuity was possible in the 22 month old and 10 month old using a 7mm diameter Goretex conduit between the pulmonary arteries up to the hypoplastic contralateral pulmonary hilum. There was early and late regression of the PH signs and the children remained stable during follow-up to the ages of 7 and 2.5 years, respectively. The pressure ratio between the left and right ventricles was 30 and 40%, in both cases. Pulmonary perfusion increased from 8 to 44% and from 8 to 23%, in the two cases. The same procedure was scheduled for the other patients.

*Conclusion:* This technique has become the operation of choice for similar cases, that are rarely described in literature, even in the presence of severe PH and contralateral pulmonary artery hypoplasia.

*Key words:* Pulmonary artery agenesis, pulmonary hypertension, heart failure.

**Correspondência:** Edmar Atik •

Rua 13 de Maio, 1954, cj. 51 – 01327-002 – São Paulo, SP

E-mail: eatik@cardiol.br

Recebido em 18/07/05 • Aceito em 11/11/05

A agenesia isolada de uma das artérias pulmonares, decorrente da falta de desenvolvimento embriológico de um dos dois 6<sup>os</sup> arcos aórticos, direito ou esquerdo, apresenta-se sob várias formas clínicas sendo a mais comum, na infância, a que se exterioriza por hipertensão pulmonar contralateral e, no adulto, por hemoptise<sup>1</sup>.

Na ausência de outros defeitos cardíacos associados, a árvore arterial intraparenquimatosa pulmonar, homolateral à artéria pulmonar ausente à direita ou à esquerda, é habitualmente nutrida através do canal arterial ou por vasos colaterais da aorta, incluindo as próprias artérias brônquicas. No entanto, elas são insuficientes para manter um fluxo pulmonar ideal e a artéria pulmonar contralateral se mostra na criança geralmente com hipertensão, em decorrência do fluxo proveniente do débito ventricular direito, causando sobrecarga de volume homolateral.

A indicação operatória precoce evita a evolução desfavorável da hipertensão pulmonar para graus mais acentuados e progressivos, assim como a prevenção do desenvolvimento da circulação colateral sistêmico-pulmonar, responsável pela hemoptise posterior.

Revisão detalhada da forma de apresentação, dos aspectos evolutivos e terapêuticos direcionam atualmente para a necessidade do restabelecimento da continuidade da árvore pulmonar na primeira situação e para pneumectomia ou lobectomia para a segunda<sup>1</sup>.

Cerca de 119 casos desta anomalia foram relatados<sup>1-14</sup> desde 1978. Neste material, a reconstrução arterial pulmonar foi realizada em nove pacientes<sup>2,3,9-14</sup>, somando-se a mais dois outros casos publicados na década de 1960<sup>15,16</sup>. No entanto,

os aspectos evolutivos após essa intervenção não têm sido documentados, em maior prazo.

O motivo desta publicação é acrescentar mais três pacientes a um já relatado anteriormente por nós<sup>2</sup> e analisar os aspectos evolutivos, a longo prazo, da reconstrução arterial pulmonar em dois deles, assim como salientar os aspectos da evolução natural dos dois outros casos.

## Métodos

No período de 1978 a 2005 foram diagnosticados no Instituto do Coração do Hospital das Clínicas da Faculdade de Medicina da Universidade de São Paulo, quatro casos de agenesia de uma das artérias pulmonares como defeito cardiovascular isolado, com idades de 10 a 35 meses com média de 21,75 meses, sendo 3 do sexo masculino (tab. 1). O peso corporal variou de 6.500 a 13.100 g, com média de 9.412g. A exteriorização clínica de cada caso, os métodos diagnósticos e terapêuticos e o seguimento pós-operatório foram reavaliados.

Não foi realizado o cálculo das resistências pulmonar e sistêmica, por ocasião da operação corretiva dos dois casos, e por se constituir em trabalho retrospectivo, a hipertensão pulmonar foi assim avaliada através das pressões encontradas nas artérias pulmonares em relação às da aorta. Por isso, a indicação cirúrgica se baseou muito no conjunto de elementos clínicos, aliados aos da hemodinâmica. Dos clínicos, salienta-se como elemento primordial o grau de sobrecarga de volume decorrente da patologia, ocasionando insuficiência cardíaca e, daí, a cardiomegalia, vista na radiografia de tórax.

	Ausência da APD			Ausência da APE
Casos	1*	2	3	4*
Idade	22 m	20 m	35 m	10m
Clínica	ICD	não	não	ICD
	cianose	cansaço**	cansaço**	dispnéia***
				dispnéia***
Peso	9350g	8700g	13100g	6500g
>2o ruído	sim	sim	sim	sim
Sopro	IT	IT	AP	IT
ECG	SAD/SVD	SVD	SVD	SVD
RX-Tórax				
< TVP		direita		esquerda
cardiomegalia	+++	+	+	++
Cateterismo				
APE	73/24-48	60/30-40	70/28-50	APD 55/12-32
Aorta	76/32-53	65/32-43	84/50-64	VE 86/12

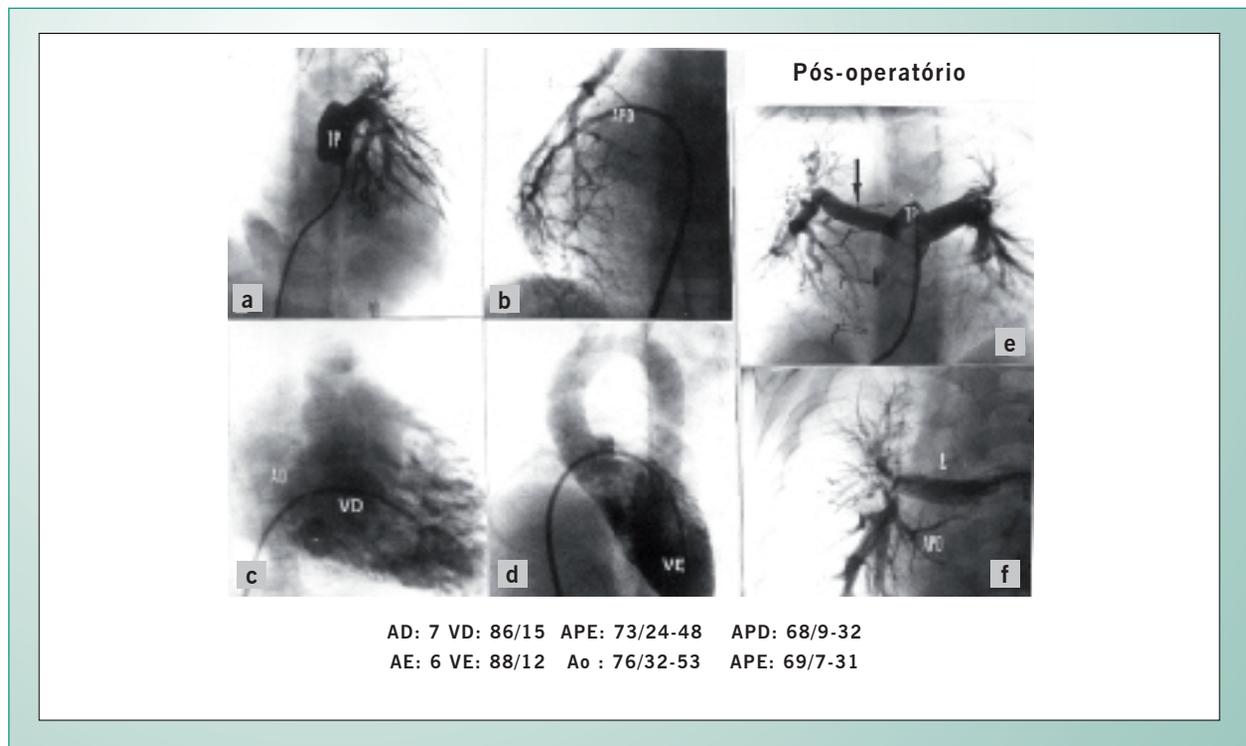
AP - área pulmonar; APD- artéria pulmonar direita; APE- artéria pulmonar esquerda; g- gramas; ICD- insuficiência cardíaca direita; IT- insuficiência tricúspide; m- meses; TVP- trama vascular pulmonar; VE- ventrículo esquerdo; \*: casos dos pacientes operados; \*\*: cansaço aos esforços; \*\*\*: dispnéia em repouso.

**Tabela 1 - Elementos clínicos, de exames complementares e hemodinâmicos dos quatro pacientes com agenesia da artéria pulmonar, direita ou esquerda**

## Resultados

A agenesia da artéria pulmonar direita ocorreu em três pacientes com idades entre 20 e 35 meses, média de 25,66 meses, sendo dois deles do sexo masculino. O outro paciente apresentava agenesia da artéria pulmonar esquerda com idade de 10 meses e pertencente ao sexo masculino (tab.1). A exteriorização clínica correspondeu à de insuficiência cardíaca acentuada e com cianose em um caso, publicado anteriormente<sup>2</sup>, insuficiência cardíaca em outro caso com agenesia da artéria pulmonar esquerda e os demais com cansaço aos esforços. Os achados físicos corresponderam aos encontrados habitualmente em pacientes com hipertensão pulmonar, com segundo ruído cardíaco acentuado e sopro holossistólico na borda esternal esquerda baixa, decorrente de insuficiência valvar tricúspide. Havia impulsões sistólicas e hepatomegalia nos dois pacientes com insuficiência cardíaca. Nos outros dois, o exame físico mostrava-se sem sinais de insuficiência cardíaca e o sopro sistólico era discreto na área pulmonar e hiperfonético o segundo ruído. No eletrocardiograma, havia sobrecarga de ventrículo direito, em todos os pacientes. Na radiografia de tórax, havia trama vascular pulmonar contrastante, diminuída no lado da agenesia arterial e aumentada na região contralateral, além da cardiomegalia por aumento das cavidades direitas nos dois pacientes com insuficiência cardíaca. O ecocardiograma foi também conclusivo quanto à agenesia de uma das artérias pulmonares e o estudo hemodinâmico salientou a presença da hipertensão arterial pulmonar em

todos os pacientes. A angiocardiografia mostrou a ausência das artérias pulmonares correspondentes, mas em injeção retrógrada nas veias pulmonares foi possível a visualização da árvore pulmonar intraparenquimatosa homolateral hipoplásica (fig.1). Dois pacientes foram operados com interposição de tubo de Goretex de 7 mm de diâmetro entre o tronco pulmonar e a artéria pulmonar direita no primeiro (fig.1) e com a artéria pulmonar esquerda no segundo. Houve, em ambos, resolução do quadro de insuficiência cardíaca, com desaparecimento do sopro da insuficiência tricúspide, normalização eletrocardiográfica e radiográfica com involução da cardiomegalia (fig.2). Estudo hemodinâmico após a operação evidenciou regressão da hipertensão pulmonar no primeiro caso, com pressões de 40/10 e média de 20 mmHg (62 meses após) e diminuição também no segundo caso, com pressões de 45/12 mmHg (27 meses após) com relação das pressões entre a artéria pulmonar esquerda e a do ventrículo esquerdo tendo diminuído de 0,64 para 0,44. A cintilografia pulmonar constatou aumento da perfusão pulmonar à direita, de 9% previamente à cirurgia para 44% após a mesma no primeiro caso, e do pulmão esquerdo no segundo caso, tendo passado de 8 para 23%, nos mesmos períodos evolutivos. A angiografia pós-operatória, imediata e tardia, salientou a restituição da árvore arterial pulmonar, como demonstrado no primeiro caso (fig. 1 e 3). Na evolução a longo prazo, após 50 meses em média da operação, ambos os pacientes estão em classe funcional I, sem elementos residuais da



**Fig. 1** - Angiografia do paciente com 22 meses mostra, em período pré-operatório, a continuidade da artéria pulmonar esquerda com o tronco pulmonar e a ausência de enchimento da artéria pulmonar direita, em "a". Esta artéria se opacifica por injeção venosa pulmonar retrógrada, em "b". O ventrículo direito é dilatado, hipocontrátil em "c" e o ventrículo esquerdo é desviado posteriormente, em "d". Em período pós-operatório imediato, visualiza-se a continuidade da árvore pulmonar pela interposição de Goretex entre o tronco pulmonar e o hilo pulmonar direito (seta), em "e" e "f". As pressões registradas são sistêmicas nas cavidades direitas com diminuição em período pós-operatório imediato. AD- átrio direito; AE- átrio esquerdo; Ao- aorta; APD- artéria pulmonar direita; APE- artéria pulmonar esquerda; VD- ventrículo direito; VE- ventrículo esquerdo.

cardiopatia. Os outros dois pacientes aguardam o mesmo tipo de correção operatória. Ainda não se concretizou a operação nestes dois casos, em vista primordialmente da recente realização diagnóstica em ambos. Acresce, ademais, o fato de estarem com poucos sintomas, acompanhando assim a evolução natural da hipertensão pulmonar, já demonstrada por estudo hemodinâmico em ambos.

## Discussão

Dos 108 casos relatados desta anomalia no período compreendido entre 1978 e 2000, compilados por Ten Harkel e cols<sup>1</sup>, houve nítido predomínio da ausência da artéria pulmonar direita, presente em 67 pacientes (63%). Neste material, constataram-se sinais de hipertensão pulmonar em 44% (25/57 pacientes), de dispnéia em 40% (36/92 pacientes), de infecções, dor torácica e derrame pleural em 37% (35/94 pacientes) e hemoptise em 20% (18/92 pacientes). Na manifestação mais rara, 14(12,9%) dos 108 pacientes eram assintomáticos.

Desde o ano 2000, cresceu-se o relato de mais 11 casos desta anomalia<sup>3-8</sup>. Apenas em um destes últimos casos relatados se realizou a conexão do tronco pulmonar com a artéria pulmonar direita, caracterizando a restituição hemodinâmica plena da árvore arterial pulmonar<sup>3</sup>. Utilizou-se neste paciente, como material de interligação entre as artérias, pericárdio autólogo em criança de sete anos de idade.

Este mesmo procedimento, mas com utilização de outros materiais, havia sido realizado em apenas oito

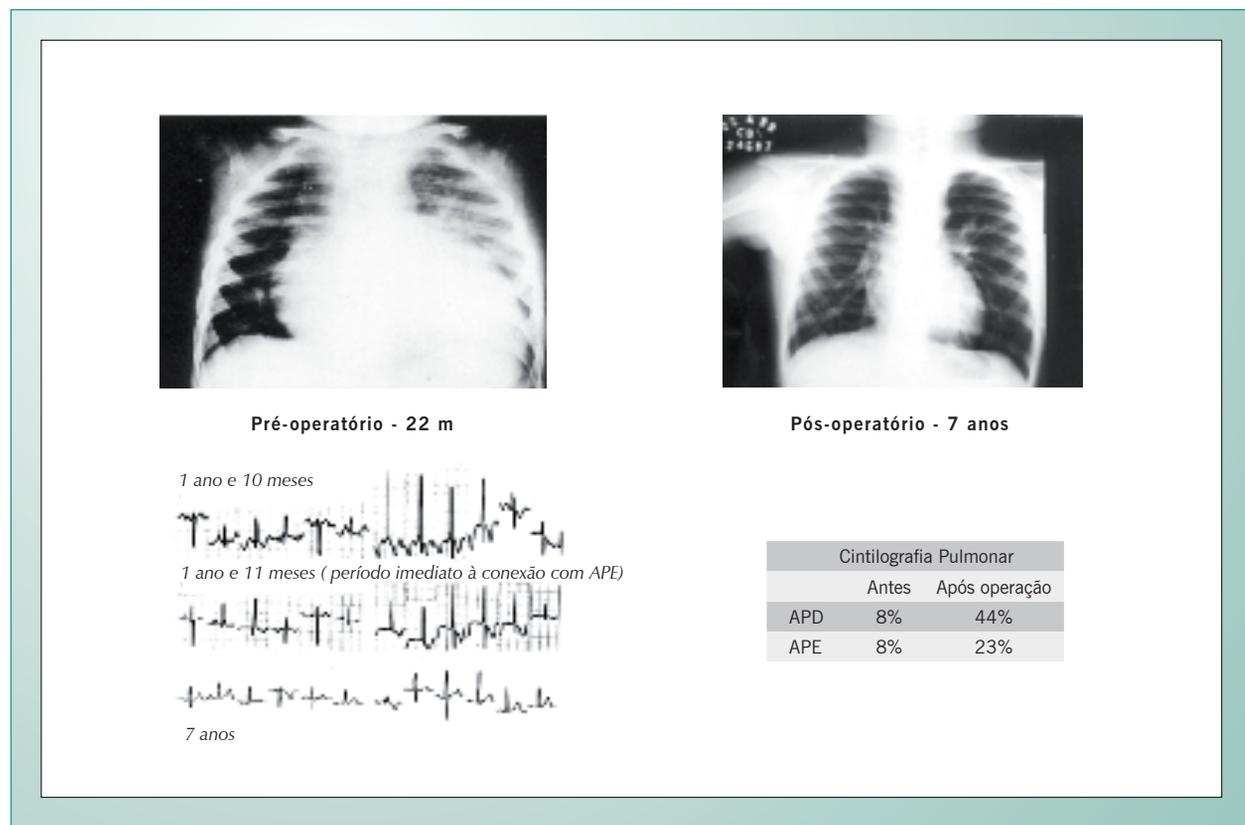
ocasiões prévias<sup>2,9-14</sup> e a pneumectomia ou lobectomia para controle de hemoptise, em nove outros pacientes dentre os 108 relatados anteriormente, totalizando assim 17 (7%) procedimentos terapêuticos nesta anomalia, entre 1978 e 2000<sup>1</sup>.

Neste período, dentre os 9 pacientes submetidos à restituição cirúrgica da vascularidade arterial pulmonar, quadro de insuficiência cardíaca e cianose associada estavam presentes em três deles<sup>2,13,14</sup>, incluindo um de nossos casos publicado anteriormente<sup>2</sup>. Os demais, em número de seis<sup>3,9-12</sup>, mostravam sinais de hipertensão pulmonar e de insuficiência cardíaca sem desvio de sangue da direita para a esquerda.

Em período anterior a 1978, outros dois casos haviam sido também operados; o primeiro, relatado em 1965 por Kieffer e cols.<sup>15</sup>, tendo restituído a circulação através da conexão do tronco pulmonar com a artéria pulmonar esquerda por uma veia safena, em criança de oito anos e o segundo em 1968, relatado por Green e cols.<sup>16</sup> por conexão direta do tronco pulmonar com a artéria pulmonar esquerda em lactente com 13 meses (tab 2).

Ressalta-se que, em geral, nesta conduta, não tem sido relatada com pormenores a evolução a longo prazo após a conexão arterial com conseqüente restituição da árvore arterial pulmonar.

Salientamos assim, através da análise de nosso material, características favoráveis na evolução a maior prazo, a fim



**Fig. 2** - Exames complementares evolutivos do caso com 22 meses salienta, em período pré-operatório, na radiografia de tórax à direita, grande cardiomegalia e acentuação da trama vascular pulmonar esquerda, elementos que se normalizaram em período pós-operatório tardio, em radiografia à esquerda, já com 7 anos de idade. O eletrocardiograma mostra a nítida involução da sobrecarga ventricular direita até a normalização dos potenciais elétricos em período tardio pós-operatório.

Ano - Autor	Material usado	Idade Evolução
1. 1965- Kieffer SA	Veia safena TP-APE	8 a Morte
2. 1968-Green GE	Conexão direta TP-APE	13 m
3. 1978-Shakibi JG	Dácron TP-APD	10 m Morte
4. 1983-Towes WH	"	21 m
5. 1984-Presbitero P	"	9 a
6. " "	"	1 a
7. 1987-Sosa ES	"	2 m*
8. 1991-Moreno-Cabral RJ	"	3 m
9. 1993-Serino W	"	3 m*
10. 1995-Atik E	Goretex TP-APD	22 m*
11. 2003-Kosaka Y	Pericárdio autólogo	7 a

\*Insuficiência cardíaca, cianose, hipertensão pulmonar; a: anos; APD- artéria pulmonar direita; APE- artéria pulmonar esquerda, m- meses; TP- tronco pulmonar.

Tabela 2 - Reconstrução arterial pulmonar, realizada em casos publicados de agenesia pulmonar isolada, direita ou esquerda.

de acentuar essa conduta como a mais adequada para essa rara patologia. Dessa maneira, encontramos a longo prazo em nossos dois casos operados, resolução do quadro de insuficiência cardíaca e involução da hipertensão pulmonar. Houve no caso mais chamativo, associado à cianose por *shunt* através do forame oval para o átrio esquerdo, normalização da área cardíaca, desaparecimento do contraste da trama vascular pulmonar na radiografia de tórax, involução da sobrecarga

ventricular direita com normalização dos potenciais elétricos e com conseqüente aumento do fluxo pulmonar, medido pelo tecnécio em injeção venosa (fig.2).

O tempo pós-operatório prolongado dessa evolução satisfatória torna-se suficiente para indicar tal procedimento terapêutico para esses pacientes, em especial em período precoce da vida, quando se espera que ocorra involução total das alterações vasculares pulmonares.

Dos pacientes submetidos à reconstrução arterial pulmonar, descritos na literatura<sup>2,3,9-16</sup>, ocorreu ela entre dois meses e nove anos de idade, com média de 34 meses, sendo cinco abaixo de um ano<sup>9-11,13,14</sup>, com média de 6 meses, três entre um e dois anos<sup>2,12,16</sup>, média de 18,6 meses, e três<sup>3,10,15</sup> em crianças com 7, 9 e 8 anos de idade. A mortalidade global foi de 2 pacientes<sup>9,15</sup> (18,1%) dentre estes 11 operados.

Espera-se que essa conduta seja padronizada e não mais questionada como possível, ainda mais quando realizada precocemente.

Nos nossos dois casos, ainda não operados e em evolução natural, a escassez de sintomas com cansaço aos esforços pode não ter precipitado a indicação cirúrgica de imediato, mas certamente será ela benéfica como aliás também ocorreu com outros casos semelhantes relatados na literatura e até com idades superiores a 7 anos de idade<sup>3,10,15</sup>.

Nesse contexto, ressalta-se que a conduta de indicação cirúrgica em geral deve predominar, mas é óbvio que quadro clínico com sobrecarga de volume cardíaco, expressão de hiperfluxo pulmonar deva salientar-se ao de sobrecarga de pressão, preponderante em quadros irreversíveis de hipertensão pulmonar.

#### Potencial Conflito de Interesses

Declaro não haver conflitos de interesses pertinentes

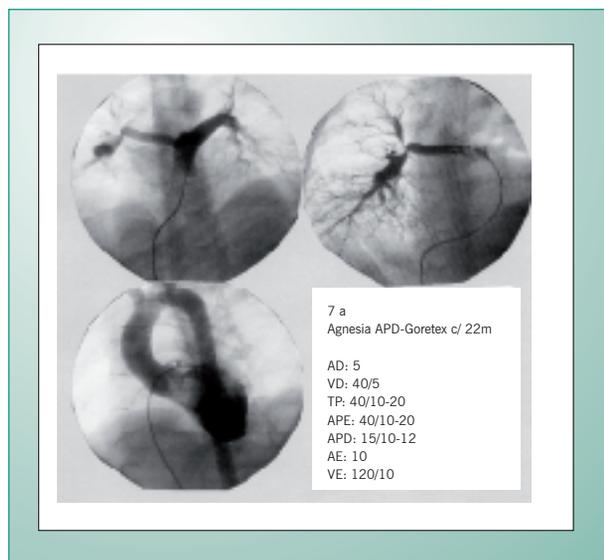


Fig. 3 - Angiografia do caso com 22 meses, em período pós-operatório tardio, com 7 anos de idade, mostra a continuidade da árvore arterial pulmonar reconstruída, mas com uma estenose na junção com o hilo direito nas imagens superiores. O ventrículo esquerdo se mostra normal inferiormente. As pressões nas cavidades direitas são próximas da normalidade. AD- átrio direito; AE- átrio esquerdo; APD- artéria pulmonar direita; APE- artéria pulmonar esquerda; VD- ventrículo direito; VE- ventrículo esquerdo.

## Referências

1. Ten Harkel AD, Blom NA, Ottenkamp J. Isolated unilateral absence of a pulmonary artery: a case report and review of the literature. *Chest* 2002;122:1471-7.
2. Atik E, Barbero-Marcial M, Kajita L, et al. Agenesis of the right pulmonary artery with severe pulmonary hypertension, attenuated by surgical correction. *Arq Bras Cardiol* 1995; 64:133-6.
3. Kosaka Y, Kurosawa H, Hoshino S, Shinoka T, Isomatsu Y, Tsuji Y. Surgery for unilateral absence of pulmonary artery using autologous tissue. *Ann Thorac Surg* 2003;76:1281-3.
4. Mahnken AH, Wildberger JE, Spuntrup E, Hubner D. Unilateral absence of the pulmonary artery associated with coronary to bronchial artery anastomosis. *J Thorac Imaging* 2000;15:187-90.
5. Maeda S, Suzuki S, Moriya T, et al. Isolated unilateral absence of a pulmonary artery: influence of systemic circulation on alveolar capillary vessels. *Pathol Int* 2001;51:649-53.
6. Kadir IS, Thekudan J, Dheodar A, Jones MT, Carroll KB. Congenital unilateral pulmonary artery agenesis and aspergilloma. *Ann Thorac Surg* 2002;74: 2169-71.
7. Apostolopoulou SC, Kelekis NL, Broutzos EN, Rammos S, Kelekis DA. Absent pulmonary artery in one adult and five pediatric patients: imaging, embryology, and therapeutic implications. *Am J Roentgenol* 2002; 179: 1253-60.
8. Farghly E, Bousamra M 2nd. Hemoptysis resulting from unilateral pulmonary artery agenesis. *Ann Thorac Surg* 2002;74:255-7.
9. Shakibi JC, 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: 439-51.
10. Presbitero P, Bull C, Haworth SG, de Leval MR. Absent or occult pulmonary artery. *Br Heart J* 1984;52:178-185.
11. Moreno-Cabral RJ, McNamara JJ, Reddy VJ, Caldwell P. Unilateral absent pulmonary artery: surgical repair with a new technique. *Thorac Cardiovasc Surg* 1991;102:463-5.
12. Towes WH, Pappas G. Surgical management of absent right pulmonary artery with associated pulmonary hypertension. *Chest* 1983;84:497-9.
13. Serino W, Argento G, Fiorilli R, Di Benedetto C, Velitti F. The isolated agenesis of a branch of the pulmonary artery: a case report; its diagnosis and therapy. *Cardiologia* 1993;38:531-4.
14. Sosa ES, Ba M, Kratz C, et al. Congenital unilateral absence of a pulmonary artery. *Chir Pediatr* 1987;28:204-8.
15. Kieffer SA, Amplatz K, Anderson RC, Lillehei CW. Proximal interruption of a pulmonary artery. *Am J Roentgenol Radium Ther Nucl Med* 1965; 95:592-7.
16. Green GE, Reppert EH, Cohlan SQ, Spencer FC. Surgical correction of absence of proximal segment of left pulmonary artery. *Circulation* 1968;37:62-9.