

Origem Anômala de uma Artéria Pulmonar da Aorta Ascendente. Resolução da Hipertensão Arterial Pulmonar com a Correção Cirúrgica

Marco Aurélio Santos, Vitor Manuel Pereira Azevedo
Rio de Janeiro, RJ

Objetivo

Enfatizar a possibilidade diagnóstica da origem anômala de uma artéria pulmonar da aorta ascendente, em lactentes com quadro de insuficiência cardíaca clinicamente intratável e sem defeito estrutural intracardíaco.

Métodos

Estudo retrospectivo em quatro lactentes com insuficiência cardíaca intratável, submetidos a estudo ecocardiográfico bidimensional com cortes subcostal, supraesternal e paraesternal, e a estudo hemodinâmico e angiocardiográfico na projeção ântero-posterior.

Resultados

Três dos quatro lactentes tinham a artéria pulmonar direita originando-se da aorta ascendente, como diagnóstico principal. No quarto paciente a artéria pulmonar esquerda originava-se da aorta ascendente associada à ampla comunicação interventricular. Os lactentes tinham pressão em ambas artérias pulmonares em nível sistêmico. Todos foram submetidos a tratamento cirúrgico que consistiu na translocação da artéria pulmonar anômala da aorta. Não houve óbitos cardíacos imediatos ou tardios.

Conclusão

Uma vez estabelecido o diagnóstico de origem anômala de artéria pulmonar da aorta ascendente, na forma isolada, a correção cirúrgica deverá ser prontamente realizada, não só pelo desenvolvimento de doença vascular pulmonar, como pelos excelentes resultados cirúrgicos atualmente obtidos.

Palavras-chave

artéria pulmonar anômala, doença vascular pulmonar obstrutiva, cardiopatia congênita acianótica, hiperfluxo sistêmico pulmonar

A origem de uma artéria pulmonar da aorta ascendente é uma malformação rara e freqüentemente fatal sem correção cirúrgica precoce. Sua primeira descrição se deve a Fraentzel em 1868¹. A origem da artéria pulmonar direita ou, menos freqüentemente, da artéria pulmonar esquerda ocorre na presença de válvulas aórtica e pulmonar separadas e devem ser diferenciadas do *truncus arteriosus* nos quais as artérias pulmonares se originam da aorta ascendente, porém em presença de uma válvula semilunar comum.

A origem de uma artéria pulmonar da aorta ascendente é responsável por um grande *shunt* esquerdo-direito ao nível sistêmico pulmonar.

O pulmão contralateral recebe todo o débito cardíaco, além do eventual fluxo sangüíneo de anomalias associadas, como o *ductus arteriosus*, janela aórtico pulmonar, comunicação interatrial e comunicação interventricular, que podem ocorrer em, aproximadamente, 40% dos casos²⁻⁴ (tab. I). A apresentação clínica costuma ocorrer no lactente e, mais raramente, no recém nascido por apresentar resistência pulmonar elevada, na forma de desconforto respiratório ou insuficiência cardíaca congestiva⁵⁻¹⁰. O diagnóstico poderá ser feito pelo ecocardiograma 2D com Doppler^{11,12}. Informações adicionais são obtidas pelo cateterismo cardíaco e pela cineangiocardiografia⁵. Sem a correção cirúrgica, no primeiro ano de vida, poderá haver desenvolvimento de hipertensão arterial pulmonar em ambos os pulmões, independentemente da origem anômala direita ou esquerda da artéria pulmonar.

Métodos

Estudo retrospectivo de quatro portadores de origem anômala de uma artéria pulmonar da aorta ascendente. A idade variou de 2 a 6 meses e três eram do sexo masculino. Na apresentação, todos se encontravam em insuficiência cardíaca, clinicamente intratável, e acianóticos. Todos foram submetidos ao estudo ecocardiográfico bidimensional e color Doppler. Os cortes mais freqüentemente utilizados, foram: supraesternal, subcostal alongado e o paraesternal transversal. No estudo hemodinâmico procurou-se determinar as pressões em ambas as artérias pulmonares e na aorta. No estudo angiográfico realizou-se injeção de contraste no ventrículo direito em ântero-posterior, bem como no ventrículo esquerdo e na aorta, também na mesma incidência. Não foi possível a determinação das resistências das artérias pulmonares nem da aorta por problemas técnicos.



Tabela I - Origem anômala de uma artéria pulmonar da aorta ascendente em 197 casos descritos na literatura											
	n	Idade	OAAPD(n)	OAAPE(n)	DAP (%)	CIV (%)	CIA/FO (%)	AAo (%)	T4F (%)	Mortalidade	Follow-up
Fontana ²	65	-	65	0	68%	8%	16%	11%	3%	-	-
Kutsche ³ e cols	108	-	83	16	57%	0%	9%	18%	16%	-	-
Nouri ⁴ e cols	25	124 d	21	3	56%	0%	48%	20%	12%	3,4%	23

OAAPD - Origem anômala da artéria pulmonar direita; OAAPE - origem anômala da artéria pulmonar esquerda; DAP - *ductus arteriosus*; CIV - comunicação interventricular; CIA/FO - comunicação interatrial/foramen oval patente; AAo - anomalia do arco aórtico; T4F - tetralogia de Fallot.

Resultados

Dos quatro pacientes, três tiveram o diagnóstico de origem anômala da artéria pulmonar direita da aorta ascendente, feito somente pelo estudo ecocardiográfico (fig. 1). O estudo angiográfico (fig. 2) confirmou a anomalia principal e, em dois pacientes, a anomalia secundária era uma pequena comunicação interatrial e no outro paciente, um *ductus arteriosus* persistente (tab.II). A origem anômala da artéria pulmonar esquerda da aorta ascendente foi diagnosticada através de estudo ecocardiográfico (fig. 3) e teve seu diagnóstico confirmado pelo estudo cineangiográfico (fig. 4). Este paciente apresentava, como anomalia secundária, a presença de uma ampla comunicação interventricular. A avaliação pressórica realizada nos quatro pacientes evidenciou pressão arterial sistêmica na artéria pulmonar anômala bem como na contralateral (tab. III).

Em nenhum dos quatro pacientes foi observado, ao estudo angiográfico ou pressórico, a presença de estenoses na origem ou no trajeto da artéria pulmonar anômala, bem como na contralateral. Todos os pacientes foram submetidos ao tratamento cirúrgico corretivo, utilizando a translocação da artéria pulmonar anômala da aorta.

A técnica cirúrgica utilizada consistiu no estabelecimento de circulação extracorpórea, pinçamento da aorta e infusão de solução cristalóide de cardioplegia gelada. A seguir, a artéria pulmonar anômala era seccionada junto à aorta e estabelecida uma anastomose término-lateral entre a artéria pulmonar anômala e o tronco da artéria pulmonar. No paciente com origem anômala de uma artéria pulmonar esquerda da aorta ascendente, a comunicação

interventricular (18mm) foi corrigida com *patch* de pericárdio bovino. Não houve óbito imediato ou tardio, com exceção da paciente número 1 em consequência de acidente dois anos após a cirurgia.

Após a translocação da artéria pulmonar anômala houve em todos os pacientes normalização da pressão em ambas as artérias pulmonares. O estudo ecocardiográfico, pós-operatório, excluiu a presença de estenoses no local da anastomose.

Discussão

A origem anômala de uma artéria pulmonar da aorta ascendente é entidade definida e bem reconhecida ⁷. É uma malformação completamente distinta daquelas em que as artérias pulmonares se originam da aorta via *ductus arteriosus* ou são supridas através de colaterais entre as artérias sistêmicas e pulmonares ¹³. A morfologia da artéria pulmonar anômala é constante. Ela se origina na parede da aorta ascendente, 5-30mm acima da junção ventrículo-arterial ¹⁴. Kutsche e Van Mierop ³, em estudo multi-institucional sobre a patogênese e anomalias associadas de 108 casos, descrevem que raramente a artéria pulmonar direita se origina na porção lateral da aorta ascendente justa proximal ao tronco braquiocefálico direito. A incidência da origem anômala da artéria

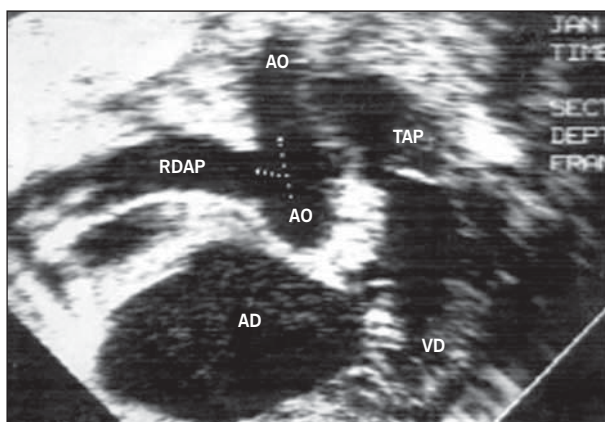


Fig. 1 - Corte subcostal alongado em que se observa dilatação do ventrículo direito e do tronco da artéria pulmonar. A visualização da aorta permite a identificação do ramo direito da artéria pulmonar, também dilatado, originando-se a partir da porção proximal da aorta ascendente.

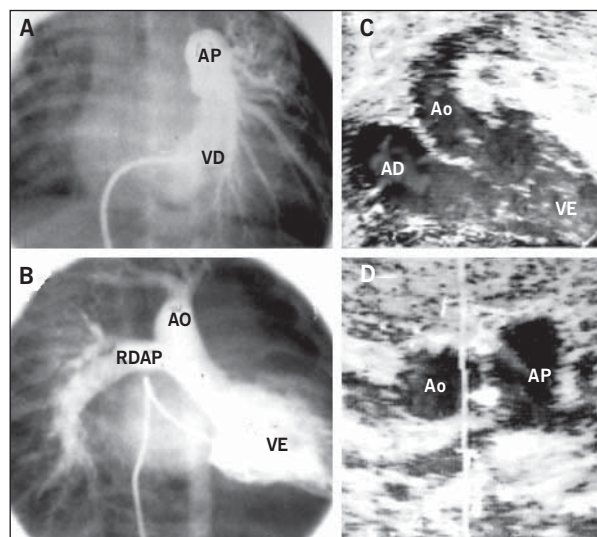


Fig. 2 - A) ventriculografia direita em sístole. Existe opacificação do tronco da artéria pulmonar bastante dilatado e também de seu ramo esquerdo. Não se visualiza o ramo direito da artéria pulmonar; B) ventriculografia esquerda. A partir desta cavidade emerge a aorta de onde se origina o ramo direito da artéria pulmonar que se encontra também aumentado de calibre; C) corte subcostal: não se identifica a origem anômala da artéria pulmonar direita da aorta ascendente. D) Ecocardiograma bidimensional pós-operatório no corte transversal paraesternal: presença da bifurcação normal do tronco da artéria pulmonar.

Tabela II - Principais achados em quatro casos de origem anômala de uma artéria pulmonar da aorta ascendente

Caso	Idade	Sexo	Anomalia Principal	Anomalia Secundária	Apresentação	Diagnóstico	Tratamento cirúrgico	Seguimento
1	2 m	F	OAAPD	CIA	ICC	ECO/CAT	Translocação Ao-AP	Óbito 2 anos – acidente
2	6 m	M	OAAPE	CIV	ICC	ECO/CAT	Translocação Ao-AP	2 anos
3	3 m	M	OAAPD	-	ICC	ECO/CAT	Translocação Ao-AP	10 anos
4	5 m	M	OAAPD	DAP	ICC	ECO/CAT	Translocação Ao-AP	4 anos

OAAPD - Origem anômala da artéria pulmonar direita; OAAPE - origem anômala da artéria pulmonar esquerda; CIV - comunicação interventricular; CIA - comunicação interatrial; DAP - ductus arteriosus; ICC - Insuficiência cardíaca congestiva; ECO - ecocardiograma; CAT - estudo angiográfico; Ao - aorta; AP - artéria pulmonar.

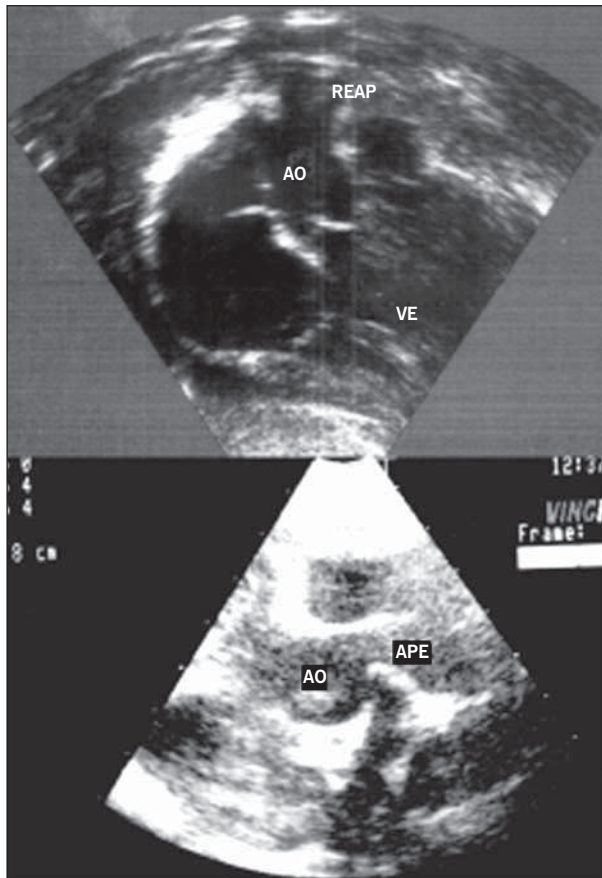


Fig. 3 - Superior) corte subcostal alongado. A partir do ventrículo esquerdo origina-se a aorta da qual emerge na sua porção proximal, o ramo esquerdo da artéria pulmonar de calibre aumentado; inferior) corte supraesternal. Visualiza-se claramente um vaso de grande calibre que se origina da aorta ascendente e orienta-se posteriormente – ramo esquerdo da artéria pulmonar.

pulmonar direita não só é mais freqüente, como também não está patogenicamente relacionada à origem anômala da artéria pulmonar esquerda. Também a origem anômala da artéria pulmonar direita que se origina próximo ao tronco braquiocéfálico direito é patogenicamente distinta do tipo que se origina próxima à valva aórtica³. Acreditam os autores que a origem anômala da artéria pulmonar esquerda da aorta ascendente seja patogenicamente uma anomalia do arco aórtico, já que em todos os casos por eles estudados estavam associados à tetralogia de Fallot, anomalias do arco aórtico ou ambas as situações. No nosso único caso (paciente nº 2) a única malformação associada foi uma comunicação interventricular. Exceto nos pacientes que apresentam a tetralogia de Fallot, como defeito associado, o tamanho da artéria anômala e da artéria pulmonar contralateral é igual.

A primeira correção cirúrgica com sucesso foi realizada por Armer e cols. em 1961, utilizando um *graft* de dacron colocado entre a artéria pulmonar direita e o tronco da artéria pulmonar¹⁵. Kirkpatrick e cols. realizaram a primeira correção anatômica com a translocação da artéria pulmonar direita para o tronco da artéria pulmonar⁶.

O diagnóstico pode ser feito pela ecocardiografia bidimensional^{11,12}, através de cortes supraesternais quando existe um vaso originando-se, posteriormente da aorta ascendente. Nesses casos deve-se excluir a possibilidade de janela aorto-pulmonar e *truncus arteriosus*. Sendo assim, é necessário que não exista a bifurcação normal do tronco da artéria pulmonar. Em situações nas quais a artéria pulmonar anômala se origina da face lateral da aorta ascendente, os cortes subcostais permitem o diagnóstico com bastante segurança¹⁶.

Na avaliação pré-operatória, uma análise cuidadosa da fisiopatologia do pulmão direito, do esquerdo e do ventrículo direito torna-se necessária. Quando a origem anômala da artéria pulmonar direita ou esquerda não está associada a defeitos intracardíacos, existirão dois circuitos pulmonares separados, não paralelos, com fluxo e resistência independentes¹⁷. Considerando, inicialmente, o pulmão direito, existirão pressões sistêmicas na artéria pulmonar direita e um fluxo que dependerá da resistência do sistema vascular pulmonar direito com elevada pressão. No pulmão esquerdo, o fluxo pulmonar será igual ao do retorno venoso sistêmico. Variações na resistência vascular pulmonar esquerda serão transmitidas ao ventrículo direito e, conseqüentemente, ao débito cardíaco total. As razões para justificar a elevação da resistência vascular pulmonar esquerda não são claramente entendidas; não parecem decorrer do aumento isolado do fluxo pulmonar, já que em pacientes com ausência congênita de um pulmão e que também têm um ventrículo direito manuseando todo o débito cardíaco não se observam maiores elevações da resistência vascular pulmonar em seu único pulmão¹⁸.

Com exceção do fluxo, outros fatores que poderão modificar a resistência vascular pulmonar seriam: 1) anatomia arterial pulmonar, como diâmetro, número e distribuição de seus vasos; 2) tonus vascular e 3) reologia sanguínea. Nos nossos pacientes não existiam evidências de elementos sanguíneos anormais que poderiam afetar as características de fluxo normal. Também as obstruções anatômicas foram afastadas pela determinação da pressão capilar pulmonar encunhada.

A título de especulação, é possível que os eventos fisiopatológicos no pulmão direito tenham sido produzidos por reflexos neurovasculares e/ou mediadores vasoativos humorais – resistência excessiva no pulmão esquerdo. Essas indagações justificariam a queda de pressão na artéria pulmonar (independentemente se a artéria pulmonar anômala fosse direita ou esquerda), imediata-

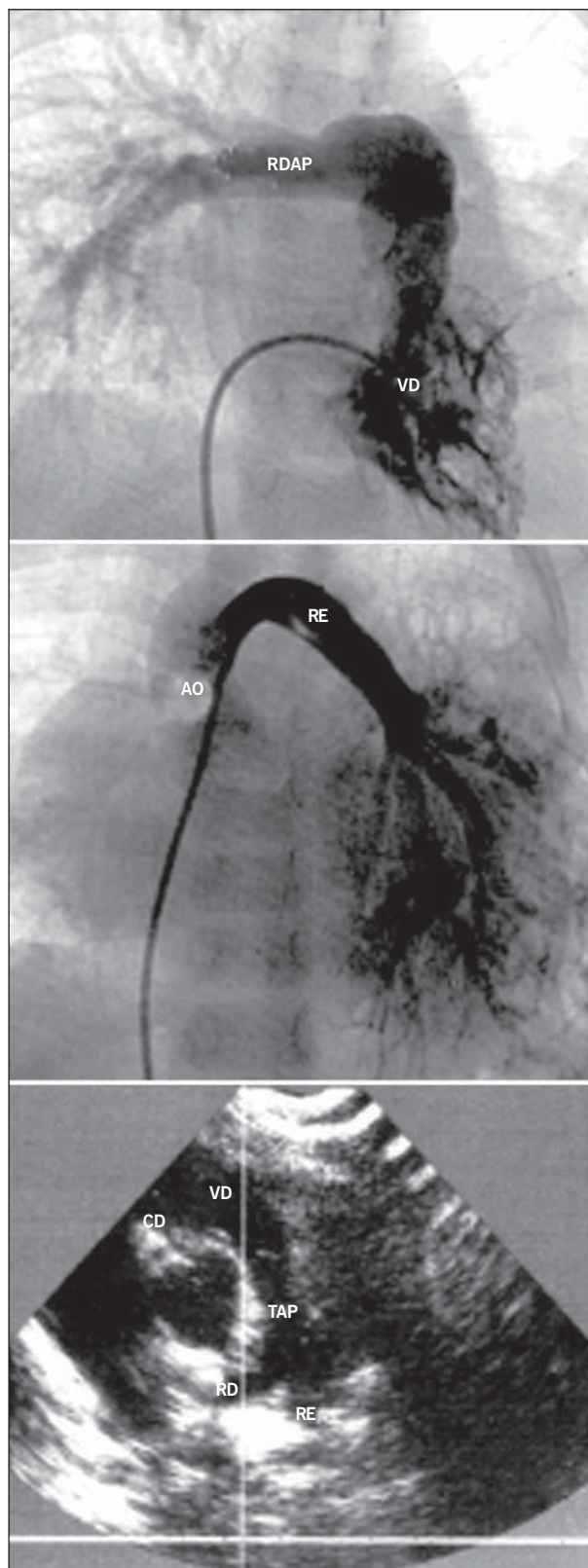


Fig. 4 - Superior: ventriculografia direita demonstrando tronco e ramo direito da artéria pulmonar bastante dilatados. O ramo esquerdo da artéria pulmonar não é visualizado; Central: Aortografia demonstrando claramente a origem da artéria pulmonar esquerda a partir da aorta ascendente; Inferior: corte transversal. Observa-se o ramo esquerdo da artéria pulmonar já conectado ao tronco pulmonar.

Tabela III - Dados pressóricos pré-operatórios dos 4 pacientes obtidos ao cateterismo cardíaco

Caso	RDAP	REAP	Ao	VD
1	90/50	100/55	105/55	100/18
2	90/40	85/40	100/60	100/16
3	95/45	90/50	95/50	100/18
4	88/50	90/45	100/55	90/14

RDAP - ramo direito da artéria pulmonar; REAP - ramo esquerdo da artéria pulmonar; Ao - aorta; VD - ventrículo direito.

mente após a correção cirúrgica. Assim, o retorno imediato da pressão arterial na artéria pulmonar favorecerá um mecanismo reflexo, muito embora um fator humoral não possa ser afastado. Não obstante todas essas considerações, o fluxo sanguíneo pulmonar parece ser o fator crítico no desenvolvimento da doença vascular pulmonar, já que os pacientes que apresentam tetralogia de Fallot como defeito associado evidenciam somente alterações unilaterais.

A elevação da resistência vascular pulmonar nos trouxe alguma dificuldade no diagnóstico ecocardiográfico no paciente com origem anômala da artéria pulmonar esquerda da aorta ascendente, já que o paciente apresentava também como defeito associado, uma ampla comunicação interventricular. Entretanto, com o estudo angiocardiográfico ele foi estabelecido. A utilização da biópsia pulmonar não trouxe maiores informações na diferenciação vascular pulmonar entre o pulmão anormalmente perfundido e o contralateral^{5,19}. Entretanto outros investigadores encontraram maiores alterações vasculares no pulmão contralateral^{20,21}. Essas alterações foram atribuídas ao elevado fluxo de sangue totalmente oxigenado no pulmão anormalmente perfundido.

A intervenção cirúrgica precoce, preferencialmente antes dos 12 meses de vida, é muito importante no sentido de impedir o possível desenvolvimento da doença vascular pulmonar irreversível²². Nos pacientes nos quais a origem anômala é um achado isolado, a correção cirúrgica deveria ser considerada tão logo estabelecido o diagnóstico, preferencialmente antes dos seis meses (em decorrência do possível desenvolvimento precoce da doença vascular pulmonar). A correção poderá ser realizada com ou sem circulação extracorpórea dependendo das dificuldades técnicas encontradas durante o procedimento^{13,14}. Em pacientes com tetralogia de Fallot como defeito associado, o risco cirúrgico é maior, muito embora a correção cirúrgica com sucesso já venha sendo relatada^{23,24}. A hipoplasia da artéria pulmonar conectada ao ventrículo direito protegeria o pulmão da doença vascular hipertensiva, o mesmo não ocorrendo no pulmão anormalmente perfundido.

Em conclusão, os resultados da correção cirúrgica nestes últimos anos têm sido animadores, com exceção nos pacientes com malformações cardíacas associadas. Nos nossos pacientes não houve mortalidade operatória nem tardia. O tratamento paliativo, como por exemplo, a bandagem da artéria pulmonar, ligação de um *ductus arteriosus* associado e *shunt* aorto-pulmonar aumentará a mortalidade, substancialmente.

Referências

1. Fraentzel O. Ein Fall von abnormer communication der aorta mit der arteria pulmonalis. *Arch Pathol Anat* 1868; 43: 420-6.
2. Fontana GB. Origin of the right pulmonary artery from the ascending aorta. *Ann Surg* 1987; 206: 102-13.
3. Kutsche LM, Van Mieroy LHS. Anomalous origin of a pulmonary artery from the ascending aorta: Associated anomalies and pathogenesis. *Am J Cardiol* 1988; 61: 850-6.
4. Nouri S, Wolverson MK. Anomalous origin of a pulmonary artery from ascending aorta. In *surgery of congenital heart disease: Pediatric Cardiac Care Consortium 1984-1985*: 99-110.
5. Griffiths SP, Levine OR, Anderson DH. Aortic origin of the right pulmonary artery. *Circulation* 1962; 25: 73-84.
6. Kirkpatrick SE, Girod DA, King H. Aortic origin of the right pulmonary artery: surgical repair without a graft. *Circulation* 1967; 36: 777-82.
7. Keane JF, Maltz D, Bernhard WF et al. Anomalous origin of the right pulmonary artery from the aorta: diagnostic, physiology and surgical considerations. *Circulation* 1974; 50: 588-94.
8. Odell JE, Smith JC. Right pulmonary artery arising from ascending aorta. *Am J Dis Child* 1963; 105: 53-62.
9. Redo SF, Foster Jr HR, Engle MA. Anomalous origin of the right pulmonary artery from ascending aorta. *J Thorac Cardiovasc Surgery* 1965; 50: 726-31.
10. Starton RE, Durnin RE, Fyler DC, et al. Right pulmonary artery origination from ascending aorta. *Am Dis Child* 1968; 115: 403-9.
11. Duncan WJ, Freedom RM, Olley PM, Rowe RD. Two-dimensional echocardiographic identification of hemitruncus: anomalous origin of one pulmonary artery from ascending aorta with the other pulmonary artery arising normally from the right ventricle. *Am Heart J* 1981; 102: 892-6.
12. King DH, Huhtha JC, Gutgesel HP, Ott DA. Two-dimensional echocardiographic diagnosis of anomalous origin of the right pulmonary artery from the aorta: differentiation from aortopulmonary window. *J Am Coll Cardiol* 1984; 4: 351-5.
13. Penkoske PA, Castaneda AR, Fyler DC, Van Praagh R. Origin of pulmonary artery branch from ascending aorta. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1983; 85: 537-45.
14. Kirklin JW, Barratt-Boys BG. Origin of the right or left pulmonary from the ascending aorta. In: *Cardiac Surgery*. New York: John Wiley 1986; 939-44.
15. Armer RM, Schumacker HB, Klatte EC. Origin of the right pulmonary artery from the ascending aorta: report of a surgical corrected case. *Circulation* 1961; 24: 662-68.
16. Smallhorn JF, Anderson RH, Macartney FJ. Two-dimensional echocardiographic assessment of communications between ascending aorta and pulmonary trunk or individual pulmonary arteries. *Br Heart J* 1982; 42: 563-72.
17. Mair DD, Danielson GK, Wallace RD, Mc Goon DC. Truncus arteriosus with unilateral absence of a pulmonary artery. *Circulation* 1977; 55: 641-7.
18. Pool PE, Averill KH, Vogel JH. Effect of ligation of left pulmonary artery. The importance of flow in pulmonary hypertension. *Am J Cardiol* 1962; 10: 706-31.
19. Porter DD, Canet RV, Spach MS, Brylin GJ. Origin of the right pulmonary artery from the ascending aorta. Unusual cineangiographic and pathologic findings. *Circulation* 1963; 27: 589-93.
20. Weintraub RA, Fabian CE, Adans DF. Ectopic origin of pulmonary artery from the ascending aorta. *Radiology* 1966; 86: 665-76.
21. Yamaky S, Suzuki Y, Ishizawa E, et al. Isolated aortic origin of the right pulmonary artery. Report of a case with special reference to pulmonary vascular disease in the left and right lungs. *Chest* 1983; 3: 575-8.
22. Benatar A, Kinsley RH, Milner S, et al. Surgical correction for one pulmonary artery arising from ascending aorta – report of five cases. *Int J Cardiol* 1987; 16: 249-55.
23. Morgan JR. Left pulmonary artery from ascending aorta in tetralogy of Fallot. *Circulation* 1972; 45: 653-7.
24. Amaral F, Teixeira MAC, Granzotti JA, et al. Origem anômala da artéria pulmonar esquerda da aorta. Correção cirúrgica bem sucedida em lactente com tetralogia de Fallot. *Arq Bras Cardiol* 2002; 79:538-40.