

Correção Cirúrgica da Origem Anômala de Artéria Pulmonar Direita em Aorta Ascendente

Miguel Arboleda, Iván Niño de Guzman, Eva Ticona, Gabriela Morales, Edgard Gloria, Plinio Obregon, Alfredo Lora, María Ganiku, Manuel Adrianzen, Liana Falcon
Lima - Peru

A origem anômala da artéria pulmonar direita em aorta ascendente é uma malformação congênita rara. Descrevemos o caso de uma criança submetida à correção cirúrgica com anastomose direta entre a artéria pulmonar direita e o tronco pulmonar. Após 18 meses a paciente permanece assintomática sem apresentar estenose residual significativa na angioressonância.

A origem aórtica da artéria pulmonar esquerda ou direita é uma anomalia cardíaca rara com incidência inferior a 1% entre todas as malformações cardíacas congênitas.

Esta cardiopatia consiste na origem anormal de uma das artérias pulmonares diretamente da aorta, na porção ascendente ou no arco aórtico transverso.

Em 70-80% dos casos, é a artéria pulmonar direita (APD) que deriva diretamente da aorta ascendente, e em 75% dos casos essa cardiopatia é associada com PCA.

O quadro clínico é caracterizado por aumento do fluxo sanguíneo pulmonar, insuficiência cardíaca congestiva e cianose quando a pressão pulmonar e a resistência vascular estiverem muito elevadas.

O diagnóstico deve ser feito através da ecocardiografia. A exclusão de um pulmão da angiografia pulmonar através de punção de veia periférica é um indicador importante desse diagnóstico. Porém, a angiografia oferece informações adicionais importantes¹.

A correção cirúrgica é inquestionável e urgente e deve ser conduzida logo após o diagnóstico porque sem ela as taxas de mortalidade chegam a 70% antes dos 6 meses de idade².

Relatamos o caso de um lactente do sexo feminino com esta anomalia, evidenciada pelas imagens da ecocardiografia e da angiografia prévias à correção cirúrgica, bem como as atuais obtidas pela ressonância magnética (RM) nove meses após a cirurgia.

Relato de Caso

Paciente de 6 meses de idade, do sexo feminino com histórico de pneumonia, com diagnóstico de PCA à ecocardiografia e disfunção hemodinâmica importante. Aos 5 meses de idade foi submetida à cirurgia para fechar a PCA, ainda apresentando congestão pulmonar, hipertensão pulmonar grave, episódios de cianose e

infecção respiratória intra-hospitalar. O estudo da angiografia demonstrou exclusão perfusional do pulmão direito, apesar de radiografia de tórax demonstrar um aumento acentuado da vasculatura pulmonar e sinais de hipertensão pulmonar. Uma nova ecocardiografia detectou a origem anômala da artéria pulmonar direita (OAAPD), ausência de PCA residual e hipertensão pulmonar grave. Subseqüentemente, a paciente foi submetida a cateterismo cardíaco que confirmou OAAPD em aorta ascendente e hipertensão pulmonar de ambos os pulmões, sistêmica no lado esquerdo.

Aos 6 meses de idade e pesando 5.150 gramas, a correção cirúrgica foi realizada com ajuda da circulação extracorpórea com cardioplegia e hipotermia de 28°C. A artéria pulmonar direita originava-se da parede posterior esquerda da aorta ascendente, distante o suficiente do plano da válvula aórtica e da origem do tronco braquiocefálico.

O canal arterial previamente ligado foi removido da aorta e artéria pulmonar principal. Ambas artérias pulmonares foram amplamente dissecadas para obter mobilização máxima. Com o coração parado, a artéria pulmonar direita foi desconectada da aorta, corrigindo a abertura com uma sutura de polipropileno contínua. Uma incisão longitudinal foi feita na parede lateral do tronco pulmonar onde a artéria pulmonar direita foi anastomosada de maneira término – lateral atrás da aorta e sem o uso de material protético.

Ao final da cirurgia a pressão na artéria pulmonar principal foi aproximadamente 50% da pressão sistêmica. A paciente foi liberada da ventilação assistida após 24h, evoluindo satisfatoriamente, recebendo alta 7 dias após a cirurgia. Dezoito meses após a cirurgia, a paciente se encontra assintomática sem medicação e em boa condição geral.

Discussão

A origem aórtica da artéria pulmonar é uma anomalia rara, representando menos de 1% do total de cardiopatias congênitas. Apesar de uma das duas artérias pulmonares poder se originar diretamente da aorta, da porção ascendente ou da porção do arco transverso, em quase 80% dos casos é a artéria pulmonar direita que se origina em aorta ascendente e cerca de 75% dos casos, a PCA está presente^{1,2}. Entretanto, outras anomalias cardíacas podem coexistir, entre as quais a tetralogia de Fallot é a mais freqüente^{3,4}.

Geralmente, o quadro clínico é dominado por vasculatura pulmonar acentuada e hipertensão pulmonar grave levando a insuficiência cardíaca congestiva e cianose desencadeada pelo choro, infecções respiratórias recorrentes que freqüentemente agravam o estado clínico.

A baixa incidência dessa anomalia pode levar a confusão com outras condições mais freqüentes com quadros clínicos muito semelhantes. O caso descrito, o primeiro relatado em nosso país, não foi inicialmente detectado ao exame clínico e ao primeiro exame ecocardiográfico.

Alguns sinais clínicos e dados de exames complementares são sugestivos e ainda que não específicos, são muito freqüentes nesta anomalia. A presença de cianose a algum tipo de esforço pode ser explicada por um shunt direita para esquerda através da PCA ou pela persistência do forâmen oval, na presença de alta resistência pulmonar.

A injeção de isótopos radioativos através das veias periféricas demonstra exclusão da perfusão do pulmão direito quando a artéria pulmonar direita se origina da aorta ascendente. Este achado pode nos levar a interpretações errôneas como trombose ou ligadura acidental da APD no caso de um procedimento cirúrgico ocorrido previamente.

A ecocardiografia é geralmente suficiente para um diagnóstico confiável⁵. As imagens obtidas dos eixos paraesternal e a imagem apical de 4 câmaras permitem um diagnóstico preciso (fig.1).

Entretanto, o cateterismo cardíaco pode fornecer detalhes anatômicos e pressóricos importantes (fig. 2). É importante ressaltar a pressão pulmonar elevada alcançando níveis sistêmicos no pulmão normalmente perfundido, neste caso o esquerdo, por receber todos os retornos venosos sistêmicos. O cateterismo deve ser feito em caso de dúvida no diagnóstico.

A angioressonância é uma boa alternativa diagnóstica por ser menos invasiva e apresentar ótimos resultados⁶.

Apesar de as primeiras referências a esta doença serem do século XIX, na referência histórica de Fraentzel de 1868, a maior parte das publicações relatam um número pequeno de casos, sendo aquela publicada por Abu-Sulaiman e cols. uma das séries mais longas, com 14 pacientes operados em um período de 36 anos⁷.

Devido à gravidade desta anomalia, a correção cirúrgica deve ser feita o mais cedo possível; entretanto há relatos de intervenções bem sucedidas até mesmo em pacientes adolescentes⁸. Embora a correção cirúrgica possa ser quase sempre factível, a bandagem da artéria pulmonar anômala e a ligadura da PCA foram descritas como alternativa paliativa em casos especiais, como em prematuros de peso muito baixo⁹.

Diversas estratégias cirúrgicas foram propostas, como a hipotermia profunda e a parada circulatória total², o uso de enxertos vasculares e a colocação da APD em frente da aorta.

No caso apresentado foram utilizadas a circulação extracorpórea e cardioplegia sanguínea hipotérmica intermitente a 28°C. Como na maioria das publicações, foi possível restabelecer a conexão entre a APD e o tronco pulmonar atrás da aorta sem o uso de enxertos e pela anastomose direta de ambas as estruturas. Da mesma forma, a parede posterior foi diretamente corrigida com sutura contínua.

A mortalidade hospitalar dos pacientes operados na série mais grave variou entre 21 e 25%^{7,10}. Não há relatos de morte pós-operatória tardia. Esse fato sugere que a sobrevida após a correção cirúrgica é satisfatória. Nosso paciente teve evolução pós-operatória satisfatória com redução rápida e significativa da pressão pulmonar, recebendo alta 7 dias após a cirurgia.

Dezoito meses após a cirurgia, o paciente encontra-se assintomático e em excelente condição geral. A ecocardiografia de controle demonstra tamanho normal das cavidades cardíacas e um gradiente de pressão de 12 mmHg entre as artérias pulmonar principal e direita. A ressonância magnética demonstrou fluxo sanguíneo normal em direção aos dois pulmões e a ausência de estenose da artéria pulmonar principal e seus ramos.

Entretanto, um acompanhamento a longo prazo é necessário porque a lesão residual mais freqüente é a estenose do ramo pulmonar ao nível da anastomose. Tais condições demandam algum tipo de intervenção e, em cerca de 50% dos casos, uma repetição das correções cirúrgicas, dilatação de balão ou colocação de stents⁷.

Em conclusão, a origem anômala da artéria pulmonar direita da aorta ascendente é uma anomalia muito rara, e com mau prognóstico se não tratada precocemente. Deve sempre ser feito o diagnóstico diferencial de detecção precoce e de correção. A correção cirúrgica é quase sempre possível e o resultado é satisfatório. A estenose residual do ramo pulmonar é freqüente, podendo ser tratado sem maiores riscos através de cateterismo eletivo.

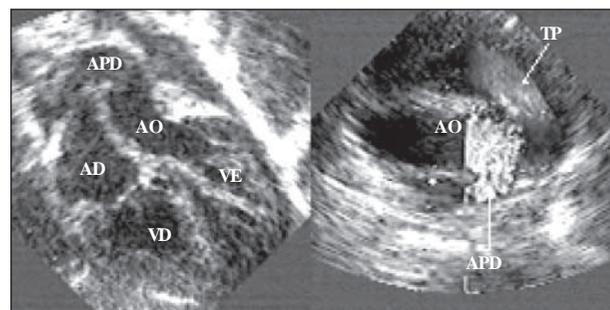


Fig. 1 - Ecocardiograma: corte apical esquerdo de 4 câmaras demonstrando a artéria pulmonar direita (APD) derivada diretamente da aorta ascendente; à direita, com o corte de eixo curto paraesternal, o tronco pulmonar (TP) anteriormente e a APD originando-se da aorta.

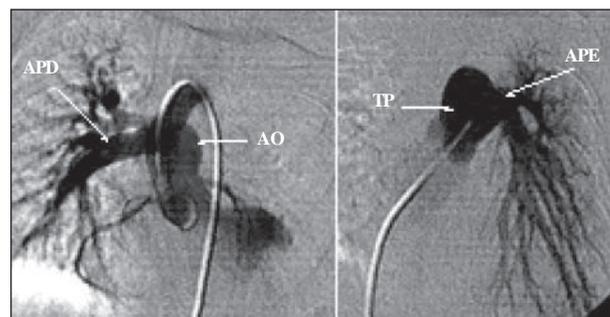


Fig. 2 - Angiografia: à esquerda, a artéria pulmonar direita originando-se diretamente da aorta ascendente (AO); à direita, o tronco pulmonar (TP) fluindo diretamente na artéria pulmonar esquerda com falta total da artéria pulmonar direita.

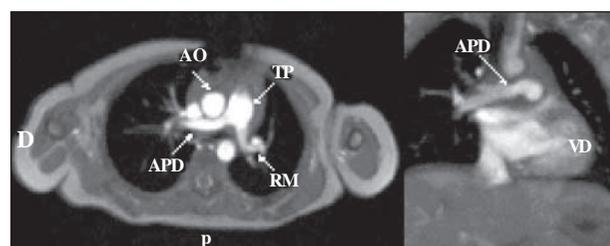


Fig. 3- Angioressonância: visão pós-operatória da correção cirúrgica demonstrando fluxo sanguíneo normal através do tronco pulmonar (TP) e a artéria pulmonar direita e esquerda (RRP, LRP).

Referências

1. Kirklin J, Barratt-Boyes B. Origin of the right or left pulmonary artery from the ascending aorta. En : Cardiac Surgery. New York: John Wiley & Sons, 1986; 939-44.
 2. Malo P, Pérez V. Origen aórtico de un rama de la arteria pulmonar. En: Sánchez P. *Cardiología Pediátrica. Clínica y Cirugía*. Barcelona: Salvat Editores. 1986; 346-51.
 3. Amaral F, Teixeira M, Granzotti J, Manso P, Vicente W. Anomalous origin of the left pulmonary artery from the ascending aorta. Successful surgical correction in an infant with Fallot's tetralogy. *Arq Bras Cardiol*. 2002; 79:541-3.
 4. Rivera IR, Moises VA, Silva CC, et al. Anomalous origin of the right pulmonary artery from the ascending aorta (Hemitruncus). *Arq Bras Cardiol*. 1998; 70: 341-4.
 5. Girona J, Casaldaliga J, Sánchez C, Yeste D, Miro L. Anomalous origin of the right pulmonary artery from the ascending aorta. Its echo-Doppler diagnosis. *Rev Esp Cardiol*. 1993; 46:260-2.
 6. Kim TK, Choe YH, Kim HS, et al. Anomalous origin of the right pulmonary artery from the ascending aorta: diagnosis by magnetic resonance imaging. *Cardiovasc Intervent Radiol*. 1995; 18: 118-21.
 7. Abu-Sulaiman RM, Hashmi A, McCrindle BW, Williams WG, Freedom RM. Anomalous origin of one pulmonary artery from the ascending aorta: 36 years' experience from one centre. *Cardiol Young*. 1998; 8:449-54.
 8. Kuinose M, Tanemoto K, Murakami T, Kanaoka Y, Kobayashi G, Makabe M. Surgical treatment for a 16-year-old girl with anomalous origin of the right pulmonary artery from ascending aorta. *Jpn J Thorac Cardiovasc Surg*. 1998; 46:380-4.
 9. Marui A, Mochizuki T, Mitsui N, Koyama T, Horibe M. Anomalous origin of the right pulmonary artery from the ascending aorta – a report of three operative cases. *Nippon Kyobu Geka Gakkai Zasshi*. 1997; 45: 1189-94.
 10. Nonoyama M, Imai Y, Sawatari K, Nagatsu M. Anomalous origin of the right pulmonary artery from the ascending aorta: a report of eight cases. *Nippon Kyobu Geka Zasshi*. 1994; 42: 83-9.
-