

# Estudo Angiográfico da Circulação Pulmonar na Tetralogia de Fallot com Atresia Pulmonar

*Angiographic Study of Pulmonary Circulation in Tetralogy of Fallot with Pulmonary Atresia*

Marco Aurélio Santos e Vitor Manuel Pereira Azevedo

Rio de Janeiro, RJ

## Objetivo

Identificar os tipos de suprimento sanguíneo vascular pulmonar na tetralogia de Fallot com atresia pulmonar por meio de estudo hemodinâmico.

## Métodos

Foram submetidos a estudo cineangiográfico 56 pacientes portadores de tetralogia de Fallot com atresia pulmonar com idade de 20 dias a 4 anos e efetuadas injeções de contraste nas seguintes estruturas vasculares: 1) veia pulmonar encunhada, 2) colaterais aortopulmonares, 3) aorta torácica e 4) ductus arteriosus e/ou shunt sistêmico pulmonar.

## Resultados

Dos 56 pacientes, 15 tinham o suprimento sanguíneo pulmonar através de colaterais aortopulmonares, em 36 o suprimento sanguíneo pulmonar era feito isoladamente pelo ductus arteriosus e em 5 pelo ductus arteriosus e colaterais aortopulmonares. Conforme a presença ou ausência de estruturas vasculares que compõem a circulação pulmonar na tetralogia de Fallot com atresia pulmonar e do tipo de perfusão vascular pulmonar, os doentes foram classificados em 6 tipos.

## Conclusão

Em função da grande complexidade e extrema variabilidade do suprimento sanguíneo pulmonar na tetralogia de Fallot com atresia pulmonar torna-se possível, com este tipo de abordagem, a obtenção de informações, suficientemente necessárias, para o correto manuseio clínico-cirúrgico.

## Palavras-chave

atresia pulmonar; tetralogia de Fallot; colaterais aortopulmonares; angiocardiograma

## Objective

To identify the types of pulmonary vascular blood supply in tetralogy of Fallot with pulmonary atresia by use of hemodynamic study.

## Methods

Fifty-six patients with tetralogy of Fallot and pulmonary atresia, and ages ranging from 20 days to 4 years, underwent cineangiographic study with contrast medium injections in the following vascular structures: 1) wedged pulmonary vein; 2) aortopulmonary collaterals; 3) thoracic aorta; and 4) ductus arteriosus or systemic-pulmonary shunt.

## Results

In the 56 patients studied, pulmonary blood was supplied as follows: in 15, by aortopulmonary collaterals; in 36, only by the ductus arteriosus; and in 5, by the ductus arteriosus and aortopulmonary collaterals. The patients were classified into 6 types depending on the type of pulmonary vascular perfusion and the presence or absence of vascular structures that compose the pulmonary circulation in tetralogy of Fallot with pulmonary atresia.

## Conclusion

This type of approach enables the obtainment of information necessary for the correct clinicosurgical management of patients, due to the great complexity and extreme variability of the pulmonary blood supply in tetralogy of Fallot with pulmonary atresia.

## Key words

pulmonary atresia, tetralogy of Fallot, aortopulmonary collaterals, angiocardiography

A tetralogia de Fallot, quando associada à atresia pulmonar, apresenta em cerca de 85% dos pacientes anomalias da árvore vascular pulmonar. As artérias pulmonares não estão conectadas ao ventrículo direito, são, freqüentemente, de pequeno calibre e

muitas vezes não confluentes. Em muitos casos, os ramos proximais são estenóticos, hipoplásicos ou totalmente ausentes. As artérias colaterais aortopulmonares estão freqüentemente presentes e podem suprir parte ou a quase totalidade do fluxo sanguíneo pulmonar.

O tratamento tem por objetivo o estabelecimento da confluência, normalização do calibre e distribuição das artérias pulmonares, o que pode ser obtido pela realização de *shunts* e unifocalização desses vasos. Vários procedimentos são normalmente necessários antes da correção definitiva<sup>1-4</sup>. A dilatação com *cate*-ter balão e a utilização de *stents* nas artérias pulmonares podem

Instituto Nacional de Cardiologia Laranjeiras  
Endereço para correspondência: Vitor Manuel Pereira Azevedo - Rua Visconde de Ouro Preto, 39/304 - Cep 22250-180 - Rio de Janeiro - RJ  
E-mail: vitoraze@cardiol.br  
Recebido em 28/01/2004 - Aceito em 01/04/2004



adicionar um importante fator no sucesso do seu tratamento<sup>5-7</sup>. O risco operatório varia de 0% a 20% em relação ao número de *shunts* e toracotomias antes da correção definitiva, que somente é possível em 60% a 70% dos casos<sup>3,4</sup>. Recentemente alguns investigadores vêm adotando uma abordagem radical com reconstrução arterial pulmonar completa, fechamento da comunicação interventricular e colocação no período neonatal<sup>8-10</sup> de um tubo na via de saída do ventrículo direito. Muito embora o risco operatório tenha sido descrito como pequeno esta abordagem requer técnicas cirúrgicas mais complexas e experiência do grupo cirúrgico disponíveis apenas em alguns centros<sup>11,12</sup>.

O objetivo do nosso trabalho é demonstrar a importância do estudo angiográfico do suprimento sanguíneo vascular pulmonar na seleção dos pacientes candidatos à correção total ou parcial desta malformação.

## Métodos

No período de 1980 a 2000 foram estudados, sob o ponto de vista hemodinâmico e cineangiográfico, 82 portadores de tetralogia de Fallot com atresia pulmonar. Excluídos 26 com atresia pulmonar associada à malformação cardíaca complexa (átrio único, ventrículo único, válvula AV única e via de saída única – atresia pulmonar). Os 56 pacientes restantes tinham entre 20 dias a 4 anos e peso de 1,7 Kg a 10 Kg. O estudo do suprimento sanguíneo vascular pulmonar foi realizado utilizando-se os métodos: aortografia por oclusão da aorta torácica com cateter angiográfico de Berman<sup>13</sup>; aortografia por compressão manual da aorta abdominal<sup>14</sup>; injeção seletiva de contraste nas colaterais aortopulmonares<sup>15</sup> e injeção seletiva de contraste em veia pulmonar encunhada<sup>16</sup>.

Os diversos tipos de perfusão sanguínea vascular pulmonar foram estabelecidos baseados na presença ou ausência das estruturas: 1) tronco da artéria pulmonar; 2) *ductus arteriosus*; 3) artéria pulmonar direita e esquerda e sua confluência e 4) colaterais aortopulmonares.

Seguindo esta metodologia, o estudo angiográfico do suprimento sanguíneo vascular pulmonar teve como objetivo o esclarecimento dos seguintes parâmetros: 1) identificar o modo pelo qual o sangue alcança a circulação pulmonar a partir da circulação sistêmica; 2) confirmar a presença do tronco da artéria pulmonar; 3) demonstrar a presença de confluência entre as artérias pulmonares direita e esquerda; 4) identificar a existência de colaterais aortopulmonares e sua conexão com as artérias pulmonares; 5) demonstrar a presença de obstrução nas artérias pulmonares e colaterais aortopulmonares e 6) inferir o diâmetro das artérias pulmonares.

## Resultados

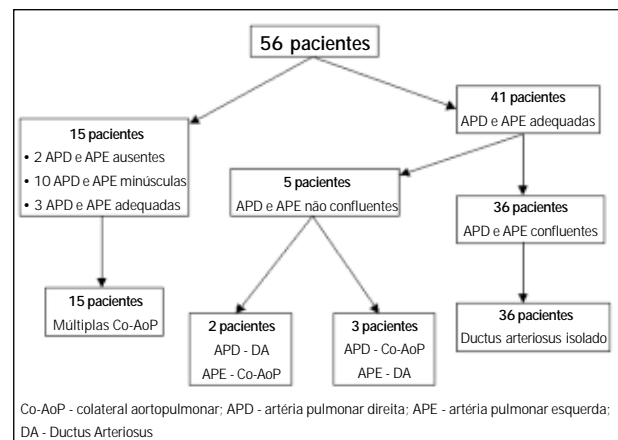
Dos 56 pacientes estudados, 15 tinham o suprimento sanguíneo vascular pulmonar feito através de colaterais aortopulmonares, sendo que em 2 não foram identificadas artérias pulmonares centrais e em 13 eram confluentes, 10 tinham dimensões minúsculas e 3 apresentavam calibre “adequado”. Todos os demais 41 pacientes tinham artérias pulmonares de calibre “adequado”. Em 36 eram confluentes e o suprimento sanguíneo vascular pulmonar era feito isoladamente através de *ductus arteriosus* de pequeno calibre, tortuoso, em forma de vírgula e que fazia com a

aorta descendente um ângulo agudo<sup>17</sup>. Nos cinco pacientes restantes, as artérias pulmonares não eram confluentes. O suprimento sanguíneo vascular pulmonar se fazia através do *ductus arteriosus* para um pulmão (direito ou esquerdo) e através de colateral aortopulmonar para o pulmão contralateral (quadro I). Em nenhum paciente o fluxo pulmonar foi feito através de *ductus arteriosus* bilateral.

As artérias pulmonares foram definidas como “adequadas”, quando apresentaram calibre suficiente para aceitar um *shunt* sistêmico-pulmonar. Postulação esta arbitrária, porém baseada na experiência clínica/cirúrgica da nossa Unidade. Assim, no nosso material, artérias pulmonares >3mm de diâmetro foram consideradas de calibre adequado.

Em função da complexidade e da extrema variabilidade com que o suprimento sanguíneo vascular pulmonar se faz nesta malformação, os investigadores, ao longo destas últimas décadas, têm proposto diversas classificações<sup>18-21</sup>. No nosso material, utilizamos uma classificação baseada na presença ou ausência das estruturas vasculares e da perfusão vascular pulmonar encontradas na tetralogia de Fallot com atresia pulmonar: tronco da artéria pulmonar, *ductus arteriosus*, artérias pulmonares (confluência) e colaterais aortopulmonares (tab.I).

No tipo I, composto de 25 pacientes, o fluxo sanguíneo pulmonar se faz isoladamente através do *ductus arteriosus*. Todos apresentam tronco de artéria pulmonar, as artérias pulmonares direita e esquerda são confluentes, o suprimento sanguíneo unifocal, não sendo, entretanto identificada a presença de colaterais aortopulmonares (fig.1). Neste exemplo, observa-se vasoconstricção



Quadro 1 - Morfologia das artérias pulmonares e do suprimento sanguíneo vascular pulmonar em 56 pacientes com TF + AP obtidos por estudo angiográfico.

Tabela I - Tipos de perfusão vascular pulmonar na tetralogia de Fallot com atresia pulmonar					
	Tronco AP	DA A/U/B	Confluência APD/APE	Colateral Ao-P	N pacientes (total=56)
Tipo I	P	U	P	A	25
Tipo II	A	U	P	A	11
Tipo III	A	A	P	P	13
Tipo IV	A	A	A	P	2
Tipo V	A	U	A	P	5
Tipo VI	A	B	A	A	0

Ao-P - colateral aortopulmonar; AP - artéria pulmonar, DA - *ductus arteriosus*; APD e APE - artéria pulmonar direita e esquerda; P - presente; A - ausente; U - único; B - bilateral.

das artérias pulmonares, porém com todos os lobos de ambos os pulmões perfundidos. O *ductus arteriosus* já se encontra dilatado (infusão de prostaglandina E<sub>1</sub>) e o tronco da artéria pulmonar não é atrésico.

O tipo II era representado por 11 pacientes. O tronco da artéria pulmonar encontra-se atrésico e o suprimento sanguíneo vascular pulmonar se faz também isoladamente através do *ductus arteriosus*. As artérias pulmonares são confluentes, de calibre adequado e o suprimento sanguíneo unifocal. Também neste grupo não foram identificadas colaterais aortopulmonares (fig.2). Nesta figura observa-se que as artérias pulmonares direita e esquerda são confluentes e perfundem todos os segmentos de ambos os pulmões. Observa-se estenose de graus variáveis em vários segmentos das artérias pulmonares.

No tipo III, composto de 13 pacientes, a perfusão sanguínea vascular pulmonar se faz exclusivamente através das colaterais aortopulmonares. Estas se anastomosam com artérias pulmonares confluentes. O tronco da artéria pulmonar é atrésico e a perfusão

pulmonar é multifocal (fig.3). Nesta figura observam-se as disparidades entre as dimensões das artérias pulmonares nestes dois pacientes. As colaterais aortopulmonares se originam da aorta descendente em número de quatro e apresentam zonas de estenose na sua origem, trajeto ou no local da anastomose com as artérias pulmonares.

O tipo IV é composto por dois pacientes. Neste grupo não foi identificada a presença de artérias pulmonares centrais. A perfusão sanguínea vascular pulmonar é feita exclusivamente por colaterais aortopulmonares (fig.4). Nestes dois exemplos, mesmo na fase tardia da aortografia, as artérias pulmonares centrais não são visibilizadas e o suprimento sanguíneo provê de vários focos, isto é, multifocal.

No tipo V, composto de cinco pacientes, a perfusão sanguínea vascular pulmonar se faz através do *ductus arteriosus* e de colaterais aortopulmonares. Em dois, a artéria pulmonar direita se origina do *ductus arteriosus* à direita do arco aórtico e a artéria pulmonar esquerda de uma colateral da aorta descendente. Em três pacientes, a artéria pulmonar esquerda se origina do *ductus arteriosus* à esquerda do arco aórtico e a pulmonar direita de uma colateral aortopulmonar (fig.5). Nesta figura observa-se que as artérias pulmonares não são confluentes e que existe estenose na conexão do *ductus arteriosus* com a artéria pulmonar, como também na conexão da colateral com a artéria pulmonar contralateral. Também nesse grupo o suprimento sanguíneo vascular pulmonar é multifocal.

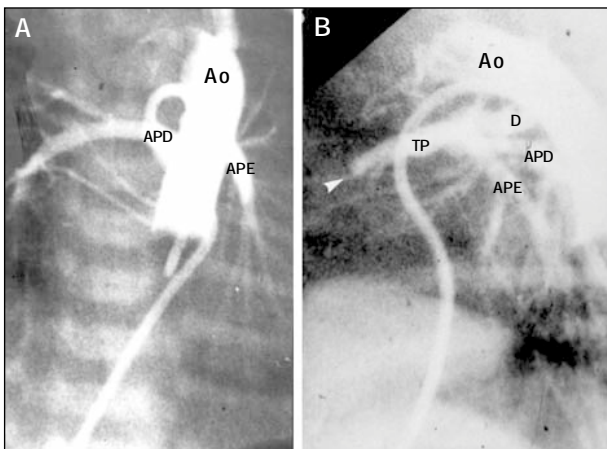


Fig. 1 - Tipo I: A) Aortografia torácica em PA: visibilizam-se as artérias pulmonares direita e esquerda, confluentes e de calibre reduzido. O tronco da pulmonar e o *ductus arteriosus* não são visibilizados. B) Através da opacificação do *ductus arteriosus*, de calibre aumentado (Prostaglandina E<sub>1</sub>) identificam-se o tronco pulmonar, bem como o ramo direito e esquerdo. Este é um exemplo de perfusão pulmonar unifocal. Ao - aorta; TP - tronco pulmonar; D - *ductus arteriosus*; APD e APE - artéria pulmonar direita e esquerda.

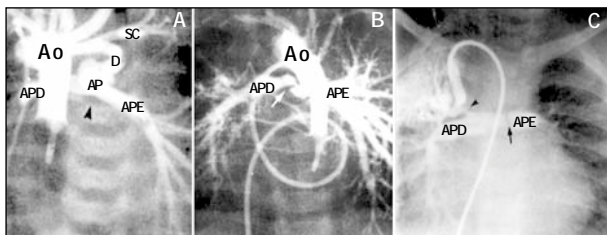


Fig. 2 - Tipo II. A) Aortografia em PA. Através do *ductus arteriosus* tortuoso, em forma de virgula, visibilizam-se as artérias pulmonares direita e esquerdas. A ponta da seta indica a ausência de tronco da artéria pulmonar. B) Neste outro paciente, identifica-se estenose crítica na origem da artéria pulmonar direita (seta branca). Também não existe tronco de artéria pulmonar. A perfusão pulmonar é feita isoladamente pelo *ductus arteriosus* que não é visibilizado (superposto pela aorta). C) Injeção seletiva no *shunt* de Blalock-Taussig. Existem três locais de obstrução ao fluxo pulmonar. 1) Entre o Gorotex e o ramo lobar superior; 2) entre o ramo lobar superior e a artéria pulmonar direita (seta) e 3) entre a artéria pulmonar direita e esquerda (flecha). Também neste exemplo não existe tronco de artéria pulmonar. Estes três pacientes têm perfusão pulmonar unifocal, sem compartimentação pulmonar. Ao - aorta; AP - tronco da artéria pulmonar; D - *ductus arteriosus*; APD e APE - artéria pulmonar direita e esquerda; SC - artéria subclávia esquerda.

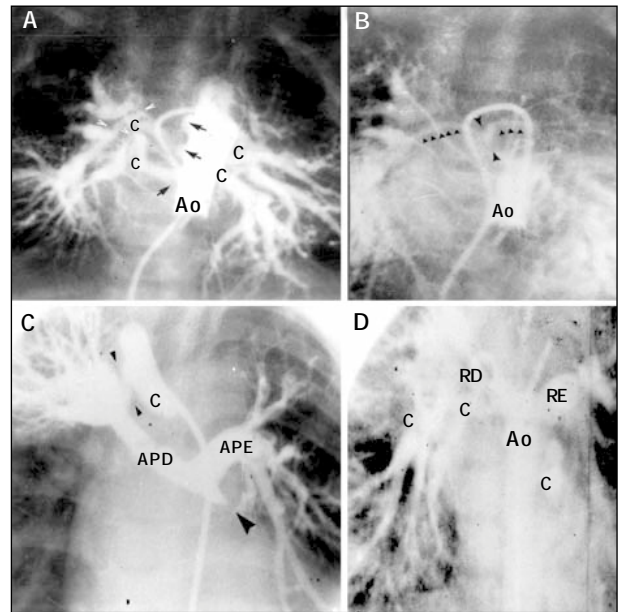


Fig. 3 - Tipo III. A) Fase inicial: observam-se múltiplas colaterais (quatro) que perfundem todos os segmentos de ambos os pulmões. São vasos tortuosos bem desenvolvidos e que apresentam múltiplas estenoses na origem e na conexão com as artérias intrapulmonares do pulmão direito (flechas pretas e setas brancas). B) Fase tardia: Identifica-se a presença de minúscula artéria pulmonar central, confluyente (delineada pelas setas pretas). C) Injeção seletiva de contraste em uma grande colateral que se anastomosa com a artéria intrapulmonar do lobo superior direito onde existe importante estenose na sua conexão (setas). A partir desta colateral opacificam-se a artéria pulmonar direita e esquerda que são confluentes e de calibre "adequado". A artéria pulmonar esquerda perfunde o lobo superior e a língula do pulmão esquerdo. D) Aortografia demonstrando a presença de mais três grandes colaterais que perfundem os lobos médio e inferior do pulmão direito e o lobo inferior do pulmão esquerdo. Nestes dois exemplos a perfusão pulmonar de ambos os pulmões é multifocal e com compartimentação pulmonar. Ao - aorta; APD e APE - artéria pulmonar direita e esquerda; C - colateral.

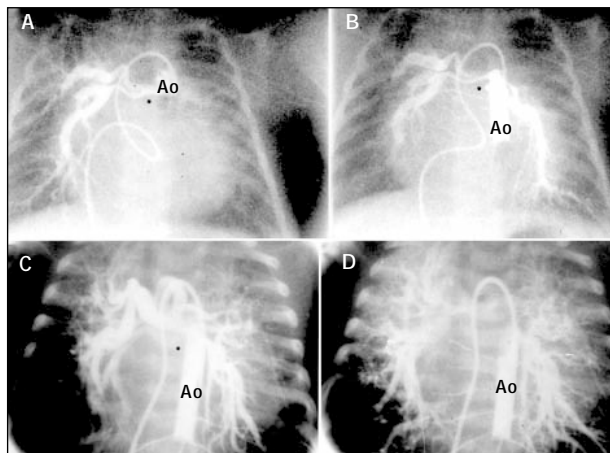


Fig. 4 - Tipo IV. A) Aortografia torácica superior: existe opacificação de duas colaterais que perfundem todos os três lobos do pulmão direito. B) A injeção de contraste mais distal demonstra opacificação do lóbulo inferior e língula (arborização incompleta) do pulmão esquerdo. Observa-se estenose na conexão das colaterais com as artérias intrapulmonares. O sinal de (\*) aponta para a origem das colaterais na aorta torácica. C e D) Fase inicial e tardia da aortografia de um paciente que demonstra várias (cinco) colaterais bem desenvolvidas que perfundem todos os lobos de ambos os pulmões. Não se identifica a presença de estenoses na origem ou na conexão das colaterais com as artérias pulmonares. A fase tardia exclui a possibilidade de existência de artérias pulmonares centrais neste e no paciente anterior. Nestes dois pacientes a perfusão pulmonar é multifocal, com compartimentação pulmonar. Ao - aorta.

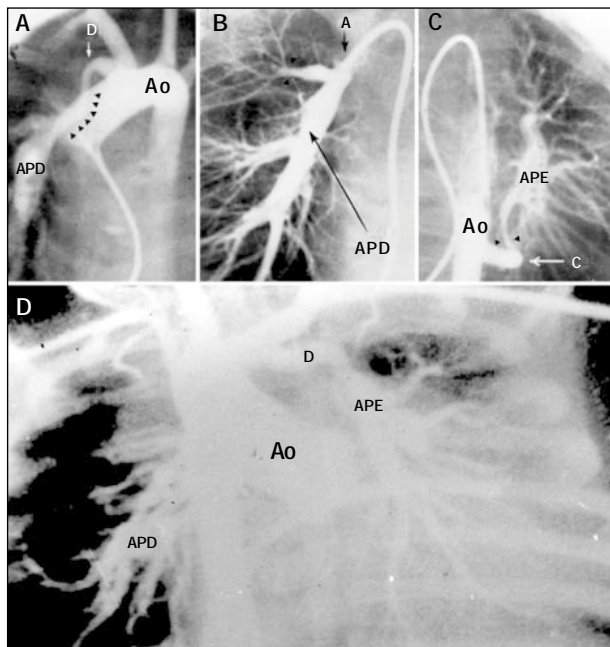


Fig. 5 - Tipo V. A) Aortografia em PA. Presença de *ductus arteriosus* à direita do arco aórtico perfundindo a artéria pulmonar direita. Observa-se estreitamento tubular na conexão do *ductus arteriosus* com a artéria pulmonar direita. B) Injeção seletiva de contraste no *ductus arteriosus*. Identifica-se perfusão dos três lobos do pulmão direito com estenose na porção distal da artéria do lobo superior (seta). C) Injeção semi-seletiva de contraste em colateral que se origina da porção inferior da aorta torácica. Nota-se importante estenose na conexão da colateral com a artéria pulmonar esquerda (setas). As artérias pulmonar direita e esquerda não são confluentes, porém perfundem todos os lobos de ambos os pulmões. D) Aortografia evidenciando a presença do *ductus arteriosus* à esquerda do arco aórtico que se conecta com a artéria pulmonar esquerda. A artéria pulmonar direita origina-se de colateral que emerge da porção média da aorta torácica. Existe estenose na conexão de ambas as artérias pulmonares. Nos dois exemplos o suprimento sanguíneo vascular pulmonar é multifocal, porém sem compartimentação de ambos os pulmões. Ao - aorta; PA - pósterio-anterior; AP - tronco da artéria pulmonar; D - *ductus arteriosus*; APD e APE - artéria pulmonar direita e esquerda; C - colateral.

O tipo VI, com perfusão através de *ductus arteriosus* bilateral, não foi encontrado no nosso material, muito embora já tenha sido descrito na literatura em pacientes com síndromes isoméricas.

Dos 56 pacientes, 20 tinham o suprimento sanguíneo vascular pulmonar através de colaterais aortopulmonares (tab. II). Seis pacientes apresentavam uma colateral aortopulmonar que se originava da aorta descendente, sete apresentavam duas colaterais aortopulmonares, cinco tinham três colaterais aortopulmonares e dois apresentavam quatro colaterais aortopulmonares. Observou-se uma relação inversa entre o número total de colaterais aortopulmonares com o tamanho e existência de artérias pulmonares centrais.

Das 43 colaterais aortopulmonares, 39 vasos (90,7%–IC95 = 76,9% a 97,0%) apresentavam um estreitamento definido em algum ponto do seu trajeto ou de sua origem (tab. II, fig. 3, 4 e 5). Em 4 dos 20 pacientes (20% – IC95 = 6,6% a 44,3%) não foram identificadas colaterais aortopulmonares com estenose. O local mais freqüente de estenose foi na conexão da colateral aortopulmonar com a artéria pulmonar. As outras colaterais aortopulmonares, sem uma estenose claramente definida, eram freqüentemente tortuosas, alongadas e certamente ofereciam alguma forma de obstrução ao fluxo pulmonar.

O local mais freqüentemente encontrado de estenose arterial pulmonar foi na artéria pulmonar central (tab. III). Em cinco pacientes a estenose localizava-se na origem da artéria pulmonar direita e em 8 na origem da artéria pulmonar esquerda. A estenose de artéria pulmonar periférica foi evidenciada em 5 pacientes. Quatro pacientes apresentavam estenose de artéria pulmonar no local da anastomose sistêmico-pulmonar (fig. 2C).

A presença de arborização arterial incompleta no nosso material foi de 29%, particularmente encontrada em situações em que não existia confluência entre as artérias pulmonares centrais; já quando existia confluência entre os ramos direito e esquerdo, ele não alcançou 4%.

Tabela II - Estenose de colaterais aortopulmonares na tetralogia de Fallot com atresia pulmonar

N° pacientes	N° Co-AoP	Total Co-AoP	Co-AoP com estenose	Pts com Co-AoP estenóticas
6	1	6	6 (100%)	6 (100%)
7	2	14	12 (86%)	5 (71%)
5	3	15	13 (87%)	3 (60%)
2	4	8	8 (100%)	2 (100%)
Total=20	-	43	39 (90%)	16 (80%)

Co-AoP - colateral aortopulmonar; Pts - pacientes.

Tabela III - Estenose de artéria pulmonar em pacientes com tetralogia de Fallot com atresia pulmonar

Total de pacientes	54
Sem EAP	32
Artéria Pulmonar Central	13
Origem RDAP	5
Origem REAP	8
Artéria Pulmonar Periférica	5
Shunt Sistêmico Pulmonar	4

EAP - estenose da artéria pulmonar; APD e APE - artéria pulmonar direita e esquerda.

## Discussão

Os capilares que perfundem os ácinos pulmonares representam a via final comum do suprimento sanguíneo vascular pulmonar. Estes capilares se conectam a um plexo arterial intrapulmonar, que se ramifica dentro dos segmentos broncopulmonares, podendo o suprimento sanguíneo vascular pulmonar ter uma ou diferentes fontes sistêmicas.

Quando todas as artérias intrapulmonares se conectam com a artéria pulmonar central somente uma única cabeça de pressão perfundirá todo o parênquima pulmonar de ambos os pulmões. Este tipo de suprimento sanguíneo é denominado unifocal (fig. 1 e 2).

Em algumas situações as artérias pulmonares centrais não são confluentes, mas são perfundidas por vasos sistêmicos com uma única cabeça de pressão. Neste caso teremos também um suprimento sanguíneo unifocal. Freqüentemente no suprimento sanguíneo vascular pulmonar unifocal existe confluência das artérias pulmonares centrais que são alimentadas por um *ductus arteriosus*. Entretanto o suprimento sanguíneo vascular pulmonar através de um único foco pode ser feito por colaterais aortopulmonares que se anastomosam com as artérias pulmonares centrais.

Por fim, em situações ainda mais raras de suprimento unifocal, as artérias pulmonares recebem seu suprimento sanguíneo de múltiplas artérias colaterais adquiridas sob a forma de intercostais<sup>22</sup>.

O suprimento sanguíneo vascular pulmonar multifocal também pode ocorrer na presença de confluência arterial pulmonar (fig. 3C e 3D). Neste caso as artérias pulmonares confluentes não estão conectadas a todas as artérias intrapulmonares de ambos os pulmões. Esta é a forma mais comum de suprimento sanguíneo vascular pulmonar multifocal. Assim as artérias pulmonares confluentes, perfundidas por uma ou mais colaterais aortopulmonares estarão conectadas a uma determinada região do pulmão, enquanto que o restante do parênquima pulmonar é perfundido por outra ou outras colaterais aortopulmonares que se anastomosam com os segmentos pulmonares restantes. Outra possibilidade de suprimento multifocal na presença de artérias pulmonares confluentes, mais rara, seria quando as artérias pulmonares confluentes estivessem perfundidas pelo *ductus arteriosus* e os outros segmentos pulmonares perfundidos por colaterais aortopulmonares.

O conceito de suprimento sanguíneo vascular pulmonar unifocal e multifocal, descrito por Macartney e cols.<sup>22</sup>, foi baseado na medida da resistência pulmonar total, relativa à aorta, usualmente elevada. Esta resistência é consequência dos inúmeros níveis de obstrução da árvore arterial pulmonar (fig. 2B e 2C e tab. III). Sob o ponto de vista da correção cirúrgica o que nos interessa é a resistência relativa do vaso que vai ser conectado ao ventrículo direito, ou seja, artéria pulmonar central. Assim, quando o suprimento sanguíneo vascular pulmonar é unifocal, todas as artérias intrapulmonares estão conectadas a uma única cabeça de pressão, desde que não exista estenose de importância em ramos centrais e periféricos da artéria pulmonar.

Quando o suprimento sanguíneo vascular pulmonar é multifocal, nem todas as artérias intrapulmonares estão conectadas a uma única cabeça de pressão. Uma vez que diferentes focos certamente têm diferentes cabeças de pressão o fluxo sanguíneo regional pulmonar é extremamente variável, encontrando-se seguimentos pulmonares hipo e hiperperfundidos.

É importante enfatizar que as colaterais aortopulmonares são estruturas vasculares distintas das artérias brônquicas. As colaterais aortopulmonares originam-se somente de uma artéria sistêmica e se dirigem para a origem de uma artéria intrapulmonar na região do hilo pulmonar ou próxima (fig. 3, 4 e 5). São artérias condutoras e não tem função de nutrição em termos de parênquima pulmonar. As colaterais aortopulmonares se originam, freqüentemente, da face anterior da aorta (oposta à origem das artérias intercostais), podendo, mais raramente, se originar do tronco braquiocefálico direito, da artéria subclávia ou mesmo de uma coronária. Elas se diferenciam do *ductus arteriosus* por sua estrutura histológica<sup>23</sup> e também por que o *ductus arteriosus* está circunscrito a uma determinada região do arco aórtico. Mesmo quando o *ductus arteriosus* se origina de um arco aórtico à direita, ele encontra-se mais ou menos oposto à origem do tronco braquiocefálico ou da artéria subclávia.

A circulação pulmonar colateral adquirida pode ocorrer em qualquer cardiopatia congênita cianótica. Já há um consenso na literatura na diferença que existe entre este tipo de suprimento sanguíneo pulmonar e as colaterais aortopulmonares. Sob o ponto de vista fisiopatológico, a diferenciação mais importante encontra-se no local da anastomose com a circulação pulmonar. De outro modo, é imediatamente pré-capilar na circulação colateral adquirida, e na região do hilo no caso de circulação colateral aortopulmonar<sup>24</sup>. Ambas fornecem suprimento sanguíneo vascular pulmonar efetivo. Como a circulação colateral adquirida nunca produz insuficiência cardíaca, admite-se que exista uma alta resistência ao fluxo sanguíneo entre a aorta e as artérias pulmonares. Estudos em animais indicam que este fenômeno é consequência da proliferação da íntima nas artérias brônquicas de pequeno calibre<sup>25</sup>.

O *ductus arteriosus* é uma estrutura vascular, normalmente originada no lado contralateral do arco aórtico próximo à bifurcação do tronco braquiocefálico (fig. 2A, 5A e 5D). Raramente o *ductus arteriosus* se origina de uma artéria subclávia anômala. Na ausência de isomerismo atrial é excepcional a identificação de *ductus arteriosus* bilateral como forma de perfusão pulmonar. Como na nossa casuística as formas de atresia pulmonar complexas foram excluídas, estes tipos de perfusão pulmonar não foram por nós identificados. Mais raramente a perfusão pulmonar pode se fazer pelo 5° arco aórtico, segundo Macartney e cols.<sup>22</sup> e posteriormente por Yoo e cols.<sup>26</sup>.

As colaterais aortopulmonares apresentam-se na maioria dos casos como vasos de grande calibre, tortuosos, com múltiplas estenoses na sua origem, curso ou no local de anastomose com as artérias intrapulmonares (tab. 2) (fig. 3, 4 e 5). Nunca se conectam com as artérias intercostais. No seu trajeto acompanham os brônquios, porém nunca formam um plexo ao seu redor. Sua morfologia é a mesma desde o período neonatal até a idade mais avançada.

A circulação colateral adquirida é rara no 1° ano de vida e, por isso, não identificada no nosso material. Entretanto, com o passar dos anos, torna-se mais desenvolvida, principalmente, pós-toracotomia, quando a adesão das pleuras visceral e parietal permite o desenvolvimento de uma circulação colateral centrípeta, ou seja, da parede torácica para o pulmão. No estudo angiográfico, a circulação adquirida aparece como miríades de finos vasos ori-



ginando-se de qualquer artéria torácica. Já as artérias brônquicas são reconhecidas pela sua relação com a traquéia e broncofonte e também pelo modo com que ela desenvolve um plexo nutritivo com as paredes brônquicas. Recentemente, se tem valorizado este tipo de circulação durante a correção cirúrgica total, pelas complicações respiratórias que se têm observado no pós-operatório. Estas surgem pós unifocalização e estão relacionadas a um processo isquêmico de vias respiratórias, pela interrupção do suprimento sanguíneo traquebrônquico, durante a mobilização das colaterais aortopulmonares<sup>27</sup>.

As artérias pulmonares centrais são identificadas com mais facilidade, quando são confluentes, já que esta é a forma como usualmente se apresentam. Sua confluência, associada a uma redução ou ausência do seu tronco lhe dá uma configuração em forma de “gaivota” quando visibilizadas no plano frontal<sup>28</sup> (fig. 3B). No nosso material elas estiveram ausentes em 2 dos 56 pacientes (fig. 4). Em 22 pacientes observaram-se estenoses de graus variáveis no seu trajeto, sendo que em 4 foi conseqüência de *shunts* sistêmicos pulmonares (tab. III). Quando as artérias pulmonares centrais não são confluentes, muitas vezes torna-se difícil a sua identificação. Como o tronco pulmonar na grande maioria dos casos encontra-se reduzido a um cordão fibroso, porém conectado ao coração, durante a cineangiocardiógrafia, existe concomitância de movimento das artérias pulmonares centrais com o coração, enquanto que as demais artérias do mediastino se movimentam juntamente com o pulmão<sup>29</sup>.

Na tetralogia de Fallot com atresia pulmonar, as artérias intrapulmonares têm configuração e distribuição normais. Quando não existe confluência das artérias pulmonares centrais e as artérias intrapulmonares estão conectadas à colateral aortopulmonar, elas podem ter uma configuração distinta, em forma de um plexo (fig. 5C). É possível que esta anormalidade seja conseqüência do distúrbio hemodinâmico resultado do modo pelo qual está conectada à aorta<sup>30</sup>.

Quando existe um distúrbio de conexão, as artérias intrapulmonares podem permanecer isoladas não se fusionando com as artérias hilares, como normalmente acontece<sup>19</sup>. Como resultado, o suprimento arterial pulmonar para um lobo ou segmento ou mesmo parte de um segmento fica completamente isolado do restante do pulmão. As artérias segmentares ou lobares estarão conectadas em sua porção proximal ou a uma artéria pulmonar central, ou a uma colateral aortopulmonar ou a ambas (fig. 3C e 3D). A conseqüência deste distúrbio é que o suprimento sanguíneo vascular pulmonar torna-se compartimentado. De outro modo, cada colateral aortopulmonar perfunde somente um segmento do pulmão. A injeção seletiva de contraste na colateral aortopulmonar opacificará somente aquela região determinada do pulmão.

A combinação de informações obtidas por injeção seletiva de contraste nas colaterais aortopulmonares, nos *shunts* sistêmicos pulmonares, e nas próprias artérias pulmonares centrais possibili-

tará precisamente de onde se origina o suprimento sanguíneo vascular pulmonar de cada segmento pulmonar e, mais importante, quanto de cada parênquima pulmonar estará conectado a determinada artéria pulmonar. Com esta informação poder-se-á saber se existe ou não duplicação de suprimento sanguíneo pulmonar para um mesmo lobo ou segmento, ou seja, se uma determinada região do pulmão é perfundida por mais que uma fonte.

O conhecimento dessas informações é extremamente importante no manuseio cirúrgico desses pacientes. Por exemplo, suponhamos que o lobo superior direito esteja conectado a uma colateral aortopulmonar e, também, a uma artéria pulmonar central, enquanto que o lobo inferior direito estaria conectado somente a uma artéria colateral aortopulmonar. Nessa situação, um *shunt* para a artéria pulmonar central direita ou mesmo um *conduite* de uma cirurgia corretiva somente aumentará o suprimento sanguíneo vascular pulmonar do lobo superior direito (fig. 3C e 3D). Porém se existir comunicação na perfusão de um lobo com outro, então o procedimento cirúrgico permitirá o suprimento sanguíneo de todo o pulmão direito.

A prevalência de arborização pulmonar incompleta foi elevada nos nossos pacientes, principalmente quando não existia confluência entre as artérias pulmonares direita e esquerda. Ao contrário, a arborização incompleta não alcançou 5% quando existia confluência do ramo direito com o ramo esquerdo<sup>31</sup>.

Uma outra observação identificada no nosso material foi que, quando existia confluência entre as artérias pulmonares direita e esquerda das artérias pulmonares estas se apresentavam com um maior calibre. Este achado, entretanto não foi confirmado quando existia associação de colaterais aortopulmonares com artérias pulmonares centrais (quadro 1) em que identificamos 10 pacientes com artérias pulmonares confluentes, porém “minúsculas”, associadas a inúmeras colaterais aortopulmonares (fig. 3A e 3B). Também as dimensões das colaterais aortopulmonares foram maiores nos pacientes em que não existia confluência entre os ramos direito e esquerdo da artéria pulmonar, e também quando as artérias pulmonares centrais eram inexistentes.

Finalmente o número total de colaterais aortopulmonares está inversamente relacionado com o tamanho e com a existência das artérias pulmonares centrais (fig. 4C e 4D), já demonstradas por Shimezaki e cols.<sup>31</sup>.

Algumas observações por nós feitas foram produto de inferências, principalmente, pela limitação do estudo imposta pelo nosso material composto em mais de 50% dos pacientes por neonatos e lactentes. Assim, a injeção seletiva de contraste em cada colateral isoladamente, evidentemente que não poderia ser feita não só pela excessiva quantidade de contraste a ser utilizada, como também pelo prolongamento excessivo do tempo de procedimento, num grupo de pacientes criticamente enfermos. Portanto parece-nos razoável aceitá-las até porque um estudo perfeito, dificilmente poderia ser realizado em todos os pacientes.

## Referências

- Barbero-Marcial M, Atik E, Bancia JA et al. Reconstruction of stenotic or non-confluent pulmonary arteries simultaneously with a Blalock-Taussig shunt. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1988; 95: 82-9.
- Barbero-Marcial M, Jatene AD. Surgical management of the anomalies of the pulmonary arteries in the tetralogy of Fallot with pulmonary atresia. *Semin Thorac Cardiovasc Surg* 1990; 1: 93-107.
- Iyer KS, Mee RBB. Staged repair of pulmonary atresia with ventricular septal defect and major systemic to pulmonary artery collaterals. *Ann Thorac Surg* 1991; 51: 65-72.
- Yagihara T, Yamamoto F, Niishigaki JW et al. Unifocalization for pulmonary atresia with ventricular septal defect and major aortopulmonary collateral arteries. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1996; 112: 392-402.
- Pettersen Md, Ammash NM, Hagler DJ et al. Endovascular stent implantation in a coronary artery to pulmonary fistula in a patient with pulmonary atresia with ventricular septal defect and severe cyanosis. *Catheter Cardiovasc Interv* 2001; 54: 358-62.
- El-Said HG, Clapp S, Fagante TE et al. Stenting of stenosed aortopulmonary collaterals and shunts for palliation of pulmonary atresia/ventricular septal defect. *Catheter Cardiovasc Interv* 2000; 49: 430-6.
- Vranicar M, Teitel DF, Moore P. Use of small stents for rehabilitation of hypoplastic pulmonary arteries in pulmonary atresia with ventricular septal defect. *Catheter Cardiovasc Interv* 2002; 55: 78-82.
- Reddy VM, Liddicoat JR, Hanley FL. Midline one – stage complete unifocalization and repair of pulmonary artery with ventricular septal defect and major aortopulmonary collaterals. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1995; 109: 832-45.
- Tchervenkiv Cl, Salasidis G, Cecere R et al. One stage midline unifocalization and complete repair in infancy versus multiple-stage unifocalization followed by repair for complex heart disease with major aortopulmonary collaterals. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1997; 114: 727-37.
- Lofland GK. The management of pulmonary atresia, ventricular septal defect and multiple aortic pulmonary collateral arteries by definitive single stage repair in early infancy. *Eur J Cardiothorac Surg* 2000; 18: 480-6.
- Reddy VM, Mc Elhinney, Amin Zaid et al. Early and intermediate outcomes after repair of pulmonary atresia with ventricular septal defect and major aortopulmonary collateral arteries. Experience with 85 Patients. *Circulation* 2000; 101: 1826-32.
- Cho JM, Puga FJ, Danielson GK et al. Early and long-term results of the surgical treatment of tetralogy of Fallot with pulmonary atresia, with or without major aortopulmonary collateral arteries. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2002; 124: 70-81.
- Herraiz I, Bermudez-Canete R, Cazzaniga M et al. Occlusion aortography. Evaluation of our results with this technique [abstract]. London. World Congress of Pediatric Cardiology 1980, N 174.
- Moll JN, Santos MA, Drumond C et al. Improved visualization of aortopulmonary collateral arteries by abdominal aortic compression during angiography. *Circulation* 1982; 65: 953-55.
- Garcia DP, Macruz R, Araújo JA et al. Vascularização pulmonar em portadores de cardiopatias congênitas. II – Estudo do componente arterial pulmonar e das anastomoses sistêmico-pulmonares. *Arq Bras Cardiol* 1976; 3: 199-209.
- Nihill MR, Mullins CE, Namara MC. Visualization of the pulmonary arteries in pseudotruncus by pulmonary vein wedge angiography. *Circulation* 1978; 58: 140-5.
- Santos MA, Moll JN, Drumond C et al. Development of the ductus arteriosus in right ventricular outflow tract obstruction. *Circulation* 1980; 62: 818-22.
- Somerville J. Management of pulmonary atresia. *Br Heart J* 1970; 32: 641-51.
- Haworth SG, Macartney F. Growth and development of pulmonary circulation in pulmonary atresia with ventricular septal defect and major aortopulmonary collateral arteries. *Br Heart J* 1980; 44: 14-24.
- Rabinovitch M, Herrera-DeLeon V, Castaneda AR et al. Growth and development of the pulmonary vascular bed in patients with tetralogy of Fallot with or without pulmonary atresia. *Circulation* 1981; 64: 1234-49.
- Barbero-Marcial ML. Classification of pulmonary atresia with ventricular septal defect. *Ann Thorac Surg* 2001; 72: 316.
- Macartney FJ, Scott O, Deveral PB. Haemodynamic and anatomic characteristics of pulmonary blood supply in pulmonary atresia with ventricular septal defect – including a case of persistent fifth aortic arch. *Br Heart J* 1974; 36: 1049-60.
- Thiene G, Frescura C, Bini RM et al. Histology of pulmonary arterial supply in pulmonary atresia with ventricular septal defect. *Circulation* 1979; 60: 1066-74.
- Macartney FJ. The Haemodynamic of the abnormal outflow tract. In Dyde JA, Smith RE (eds). *Surgery of the Heart. The Coventry Conference, Plenum* 1976; 103-17.
- Haworth SG, de Leval M, Macartney FJ. How the left lung is perfused after ligating the left pulmonary artery in the pig at birth: clinical implications for the hyperperfused lung. *Cardiovasc Res* 1981; 15: 214-26.
- Yoo SJ, Moes CAF, Burrows PE et al. Pulmonary blood supply by a branch from the distal ascending aorta in pulmonary atresia with ventricular septal defect: differential diagnosis of fifth aortic arch. *Pediatr Cardiol* 1993; 14: 230-33.
- Schulze-Neick I, Ho SY, Bush A et al. Severe airflow limitation after the unifocalization procedure. Clinical and morphological correlates. *Circulation* 2000; 102 [Suppl III]: III: 142-7.
- Somerville J, Saravalli O, Ross D. Complex pulmonary atresia with congenital systemic collaterals. Classification and management. *Arch Mal Coeur Vais* 1978; 71: 322-28.
- Fäller K, Haworth SG, Taylor JFN et al. Duplicate sources of pulmonary blood supply in pulmonary atresia with ventricular septal defect. *Br Heart J* 1981; 46: 263-68.
- Macartney FJ, Haworth SG. The pulmonary blood supply in pulmonary atresia with ventricular septal defect. In: Goodman MJ, Marquis RM (eds). *Paediatric Cardiology. Heart Disease in the Newborn. Churchill Livingstone, Edinburgh* 1979; pg 314-38.
- Shimazaki Y, Malhara T, Blackstone EH et al. The structure of the pulmonary atresia. A quantitative cineangiographic study. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1988; 95: 1048-58.