

Origem Anômala da Artéria Pulmonar Direita em Aorta Ascendente (Hemitruncus)

Ivan Romero Rivera, Valdir Ambrósio Moisés, Celia Camelo Silva, Samira Borges Leal, Miguel Angel Maluf, José Lázaro Andrade, Antonio Carlos Carvalho

São Paulo, SP

A origem da artéria pulmonar direita em aorta ascendente é uma anomalia congênita rara, com poucos casos descritos na literatura. Descrevemos dois casos desta malformação, um associado à interrupção de arco aórtico tipo B. Em ambos, o diagnóstico foi realizado mediante ecocardiografia bidimensional, com confirmação angiográfica em um. A origem da artéria pulmonar direita era próxima à valva aórtica, anomalia patogenticamente diferente da origem perto da artéria inominada.

Anomalous Origin of Right Pulmonary Artery from Ascending Aorta (Hemitruncus)

The origin of the right pulmonary artery from the ascending aorta is a rare congenital anomaly, with very few reports in the literature. We describe two cases of this rare malformation, one of them, associated with interruption of the aortic arch (type B). In both cases, the diagnosis was made by two-dimensional echocardiography, with angiographic confirmation in one of them. The origin of the right pulmonary artery was close to the aortic valve, anomaly pathogenetically distinct from the type that arises close to the innominate artery.

Arq Bras Cardiol, volume 70 (nº 5), 341-344, 1998

A origem anômala da artéria pulmonar direita na aorta ascendente é uma malformação rara e potencialmente letal. Desde o relato inicial de Fraentzel, em 1868¹, menos de 100 casos foram descritos, a maioria como relato isolado. Após o advento da ecocardiografia bidimensional, alguns pacientes tiveram um diagnóstico pré-operatório preciso desta malformação, antes só diagnosticada mediante cateterismo ou autópsia.

Apresentamos dois casos desta rara anomalia, um deles ainda associado a interrupção do arco aórtico tipo B.

Relatos dos Casos

Caso 1 - Menino de cinco meses de idade, nascido de parto normal, a termo, com 3500g., sem antecedentes pré-natais, com ausculta de sopro ao nascimento e cianose desde os dois meses de idade, época em que foi submetido a cateterismo em outro hospital; transferido para nossa ins-

tituição em REG e com sinais de insuficiência cardíaca em uso de digital e diurético. Apresentava cianose ++/4+, taquidispnéia (FR de 60ipm) e taquicardia (frequência cardíaca (FC) de 150bpm). A ausculta cardíaca revelou sopro holossistólico +++/4+ no foco aórtico e 2ª bulha única e hiperfonética. A ausculta pulmonar era normal e o fígado estava a 3cm do rebordo costal direito.

O eletrocardiograma (ECG) mostrou sobrecarga importante das câmaras direitas e a radiografia de tórax, área cardíaca aumentada ++ e hiperfluxo pulmonar bilateral ++.

A angiografia do 1º cateterismo demonstrava um vaso único, dilatado, aparentemente cavalgando o septo interventricular e que foi interpretado como *truncus arteriosus*.

Após aumento da dose de diurético e compensação da insuficiência cardíaca, foi realizado ecocardiograma, que mostrou: *situs solitus*, concordâncias atrioventricular e ventrículo-arterial, septo interatrial íntegro e ampla comunicação interventricular subarterial duplamente relacionada. A valva aórtica era espessada, apresentando gradiente de 70mmHg. Após um curto trajeto, de aproximadamente 1cm, a aorta, hipoplásica, dava origem na sua região posterior a um vaso anômalo identificado como a artéria pulmonar direita. O tronco da artéria pulmonar apresentava dilatação importante, dando origem ao ramo esquerdo e se continuando

Escola Paulista de Medicina - UNIFESP - São Paulo
Correspondência: Antonio Carlos Carvalho - Av. Jandira, 731/23 - 04080-004 - São Paulo, SP
Recebido para publicação em 27/8/97
Aceito em 5/3/98

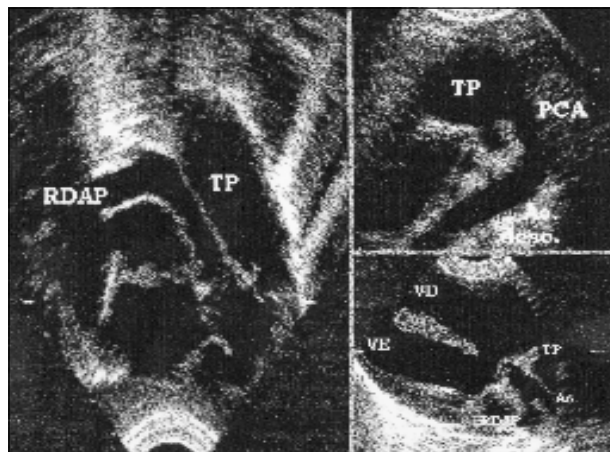


Fig. 1 - Caso 1 - Ecocardiograma: à esquerda, corte subcostal mostrando o ramo direito da artéria pulmonar, dirigindo-se posteriormente após longo trajeto acima da valva aórtica; à direita, na região superior, persistência do canal arterial comunicando o tronco da artéria pulmonar com a aorta descendente; na região inferior, corte paraesternal longitudinal modificado mostrando ampla comunicação interventricular e a origem do ramo anômalo na região proximal da aorta (Ao).

com a aorta descendente através de um amplo canal arterial (fig. 1). A aorta transversa não foi visualizada, indicando interrupção do arco aórtico. O ventrículo direito (VD) apresentava dilatação e hipocinesia difusa importantes.

Foi indicada injeção de contraste na artéria subclávia direita, a partir da artéria braquial, que confirmou o diagnóstico de interrupção de arco aórtico tipo B (fig. 2).

Realizada cintilografia pulmonar de perfusão demonstrou distribuição heterogênea do radiofármaco no pulmão direito e hipoperfusão difusa do pulmão esquerdo. A perfusão pulmonar foi de 84% para o pulmão esquerdo e 16% para o pulmão direito.

A criança foi submetida a tratamento cirúrgico, que confirmou os achados prévios, sendo realizada anastomose término-terminal da aorta e reimplante da artéria pulmonar direita no tronco da artéria pulmonar. Feita ampliação da aorta ascendente com *patch* de dácron, comissurotomia da valva aórtica, bandagem do tronco pulmonar e secção e sutura do canal arterial.

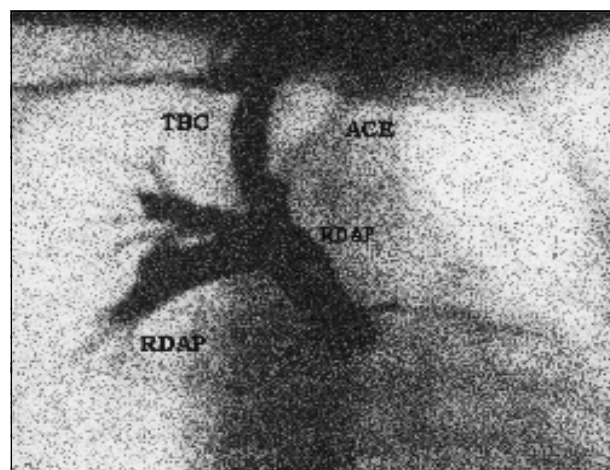


Fig. 2 - Caso 1 - Aortografia: o ramo direito da artéria pulmonar origina-se da região proximal da aorta e cursa paralelo e superposto a esta até o ponto em que se direciona para o pulmão direito. O arco aórtico apresenta interrupção após a origem da artéria carótida esquerda (ACE).

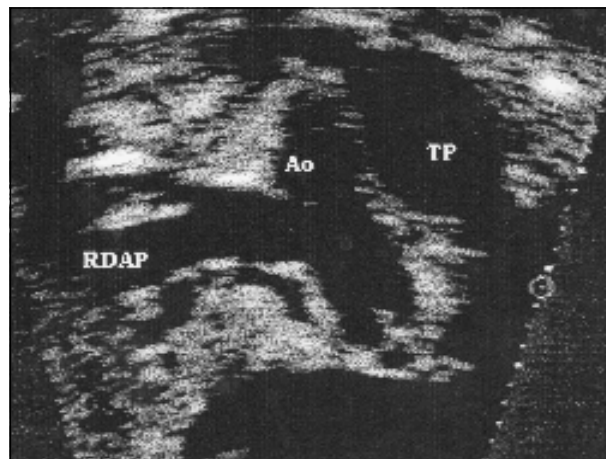


Fig. 3 - Caso 2 - Ecocardiograma: corte subcostal mostrando a origem anômala proximal da artéria pulmonar direita na aorta ascendente. O tronco da artéria pulmonar origina-se normalmente da região anterior (TP).

No pós-operatório apresentou acidose metabólica persistente e baixo débito, falecendo 12h após.

Caso 2 - Neonato, com 15 dias de vida, sexo masculino, nascido de parto cesárea com peso de 3410g., sem antecedentes pré-natais, apresentou com 36h de vida taquipnéia (FR de 80ipm), taquicardia (FC de 160bpm), ausculta cardíaca sem sopros e palidez cutâneo-mucosa. O hematócrito na ocasião era de 37%, sendo feita reposição com concentrado de glóbulos vermelhos. Com 70h de vida começou a apresentar acidose metabólica, que foi corrigida. A radiografia na oportunidade mostrava área cardíaca normal com discreto hiperfluxo pulmonar. No 8º dia de vida apresentou oligúria, ganho ponderal e hepatomegalia importante. Os eletrólitos sanguíneos na ocasião eram normais. O ECG mostrava sobrecarga importante do VD, e a radiografia de tórax aumento de área cardíaca ++ e hiperfluxo pulmonar ++. Foi indicada restrição hídrica, diurético e digital e encaminhada para nossa instituição.

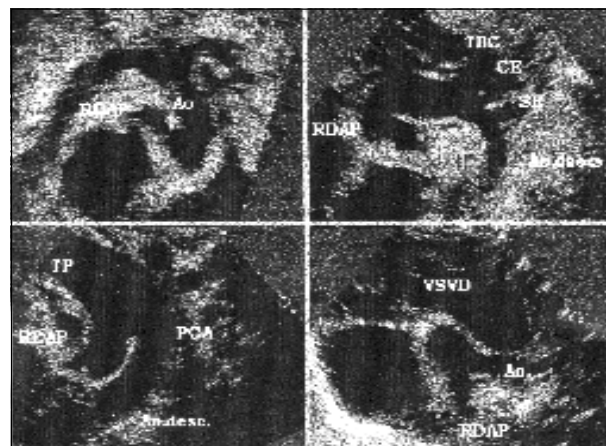


Fig. 4 - Caso 2 - Ecocardiograma: acima à esquerda, corte subcostal mostrando a origem posterior do ramo direito da artéria pulmonar (RDAP); a aorta está visualizada em toda sua extensão; à direita corte supraesternal mostrando a origem proximal do RDAP e o arco aórtico; a continuidade com a aorta descendente não é bem visualizada; abaixo à esquerda, canal arterial comunicando o tronco da artéria pulmonar à aorta descendente; à direita, corte paraesternal transversal modificado mostrando a origem à direita do vaso anômalo.

Ingressou em regular estado geral, com peso de 3220g, descorado +, afebril, acianótico, taquipnéico (FR de 70ipm), taquicárdico (FC de 150bpm), perfusão periférica regular, sem edema, com saturação arterial de oxigênio de 97% e diurese de 2ml/kg/h. A ausculta cardíaca era rítmica, bulhas normofonéticas, sem sopro, e a ausculta pulmonar normal. O hematócrito e a hemoglobina eram de 36% e 12,6g/dL, respectivamente.

Realizado ecocardiograma que mostrou: *situs solitus*, concordância atrioventricular e ventrículo-arterial, septos interatrial e interventricular íntegros e valvas atrioventriculares e semilunares normais. O diâmetro da aorta era normal e o ramo direito da artéria pulmonar originava-se na sua região pósterio-lateral, imediatamente acima da valva aórtica (fig. 3). O tronco da artéria pulmonar apresentava dilatação importante com o ramo esquerdo implantado normalmente. Um grande canal arterial apresentava sinais de fechamento na extremidade pulmonar com fluxo sistólico e gradiente máximo de 60mmHg direita/esquerda. Apesar do arco aórtico ser bem visibilizado na imagem subcostal, a continuidade com a aorta descendente não foi identificada na imagem supraesternal (fig. 4). O VD apresentava dilatação e hipocinesia difusa importantes.

Foi interrogada a presença de interrupção de arco aórtico tipo A, sendo indicado prostin, na dose de 0,002mcg/kg/min. Evoluiu em estado regular e três dias após o ingresso, apresentou piora súbita com cianose importante e óbito. Não houve confirmação cirúrgica ou de necropsia dos achados ecocardiográficos.

Discussão

A origem anômala de um ramo da artéria pulmonar na aorta ascendente é uma malformação rara, com menos de 100 relatos na literatura. A origem anômala do ramo direito está geralmente associada à persistência do canal arterial (até 64% dos casos), sendo muito mais freqüente que a do ramo esquerdo da artéria pulmonar, cuja associação usual é com a tetralogia de Fallot (até 75% dos casos) e arco aórtico à direita do tórax (63% dos casos)^{2,3}.

Os aspectos embriológicos desta malformação permanecem parcialmente identificados. De 60 relatos revisados por Penkoske e col⁴, só 45 parecem ter realmente origem anômala de um ramo da artéria pulmonar na aorta ascendente. O mecanismo de formação pode ser devido à insuficiente migração da artéria pulmonar direita em direção à artéria pulmonar esquerda no momento da septação conotruncal, deixando a artéria pulmonar direita na região que irá constituir a aorta. Desta forma a artéria pulmonar direita localiza-se na região proximal da aorta, é formada por tecido da artéria pulmonar e não apresenta sinais de obstrução (como nos casos por nós relatados).

Um outro tipo de malformação é constituído pela origem anômala da artéria pulmonar direita na região distal da

aorta ascendente, imediatamente abaixo do tronco braquiocefálico ou, às vezes, constituindo parte do mesmo. O mecanismo embriológico desta anomalia parece ser devido a um desenvolvimento anômalo do 6º arco aórtico, que normalmente persiste à esquerda formando o canal arterial e desaparece à direita. A persistência deste 6º arco aórtico à direita, em comunicação com a aorta por um lado e com a artéria pulmonar pelo outro, determinaria a origem anômala distal da artéria pulmonar direita. Neste caso, porém, a região inicial do ramo direito seria constituída por tecido do 6º arco aórtico; isto é, de *ductus arteriosus*, o que explicaria o estreitamento ou obliteração geralmente presente nesta região^{4,5}.

A interrupção do arco aórtico tipo A esteve presente nos casos de origem anômala proximal da artéria pulmonar em sete de 76 casos revistos por Kutsche e Van Mierop e, neste mesmo estudo, um de 16 casos apresentou interrupção de arco aórtico tipo B associado à origem anômala distal da artéria pulmonar². É de se esperar que os defeitos conotruncais sejam mais freqüentes na origem anômala proximal da artéria pulmonar, visto o mecanismo embriológico proposto para a sua formação. Não é de nosso conhecimento porém, a associação de origem anômala proximal do ramo direito da artéria pulmonar com interrupção do arco aórtico tipo B.

O caso um ilustra a possibilidade de se fazer um diagnóstico incorreto mediante o cateterismo. O grande vaso cavalgando o septo e interpretado como *truncus arteriosus* era, na realidade, o tronco da artéria pulmonar, contrastado através da comunicação interventricular duplamente relacionada, sendo o canal arterial interpretado como o arco aórtico, através do qual a aorta descendente era contrastada.

A evolução clínica dos casos apresentados segue os padrões inicialmente relatados por outros autores, com alta mortalidade (82%) em casos não operados e mesmo em casos operados, dependendo das anomalias associadas e do tratamento cirúrgico realizado⁴; excepcionalmente há relato de caso em indivíduo com 20 anos de idade e boa evolução⁶.

A ecocardiografia constitui o método ideal para o diagnóstico desta rara malformação, pela sua disponibilidade, custo e facilidade de repetição. As imagens supraesternal e paraesternal longitudinal permitem a visualização da artéria pulmonar anômala em quase todos os casos^{7,8}; existindo porém, eventualmente a possibilidade desta malformação passar despercebida⁹. A imagem da aorta ascendente obtida pelo corte ecocardiográfico subcostal permite um diagnóstico mais preciso, principalmente quando o ramo direito se origina da região posterior da aorta. Isto não foi destacado previamente na literatura e, em nosso entender, é um elemento extremamente importante.

Deve-se correlacionar os achados clínicos com o ecocardiograma, principalmente nos casos onde existam dúvidas diagnósticas que devem ser exaustivamente discutidas e adequadamente respondidas. Considerando a evolução desfavorável desta malformação, o diagnóstico e a terapêutica devem ser realizados o mais precocemente possível.

Referências

1. Fraentzel O - Ein Fall von Abnormer Communication der Aorta mit der Arteria Pulmonalis. Arch Pathol Anat 1868; 43: 420-26.
2. Kutsche LM, Van Mierop LHS - Anomalous origin of a pulmonary artery from the ascending aorta: associated anomalies and pathogenesis. Am J Cardiol 1988; 61: 850-6.
3. Calder AL, Brandt PWT, Barratt-Boyes BG, Neutze JM - Variant of tetralogy of Fallot with absent pulmonary valve leaflets and origin of one pulmonary artery from the ascending aorta. Am J Cardiol 1980; 46: 106-16.
4. Penkoske PA, Castañeda AR, Fyler DC, Van Praagh R - Origin of pulmonary artery branch from ascending aorta: primary surgical repair in infancy. J Thorac Cardiovasc Surg 1983; 85: 537-45.
5. Wagenvoort CA, Neufeld HN, Birge RF, Caffrey JA, Edwards JE - Origin of right pulmonary artery from ascending aorta. Circulation 1961; 23: 84-90.
6. Jucá ER, Carvalho W Jr, Sousa JR et al - Origem anômala da artéria pulmonar direita na aorta ascendente. Arq Bras Cardiol 1979; 33: 347-50
7. 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; 47: 563-72.
8. Fong LV, Anderson RH, Siewers RD, Trento A, Park SC - Anomalous origin of one pulmonary artery from the ascending aorta: a review of echocardiographic, catheter, and morphological features. Br Heart J 1989; 62: 389-95.
9. Duncan WF, 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 right ventricle. Am Heart J 1981; 102: 892-96.