



Agenesia da artéria pulmonar direita: descrição de caso

Agnesis of the right pulmonary artery: a case report

Rodolfo Mendes Queiroz^{1,2} , Carolina Souza Tannus^{1,2}, Armeny Arantes Boyadjian^{1,2},
Maria Luisa Beneduzzi^{1,2}, Denise Fabri Rezende Engracia Mello^{1,2} , Eduardo Miguel Febrônio^{1,2},
Marcus Vinicius Nascimento Valentin^{1,2}

RESUMO

Agnesia isolada da artéria pulmonar direita ou esquerda é uma rara anomalia congênita dada pela falta do desenvolvimento embriológico de um dos arcos aórticos. A apresentação clínica é variável, sendo a mais comum na infância, na forma de hipertensão pulmonar contralateral. No adulto, a hemoptise pode ser uma das manifestações clínicas, e nos indivíduos assintomáticos esta anomalia pode ser reconhecida em exames de diagnóstico por imagem. Relatamos o caso de paciente do sexo feminino, 63 anos, encaminhada para investigação de imagem nodular no hilo pulmonar esquerdo observada em radiografia torácica. Tomografia computadorizada evidenciou agnesia da artéria pulmonar direita com suprimento arterial pulmonar homolateral ocorrendo por vasos colaterais, pulmão esquerdo com proeminência das artérias e veias hilares e peri-hilares, provavelmente simulando uma nodulação na radiografia realizada previamente, volume discretamente reduzido do pulmão direito com espessamento liso dos septos interlobulares secundário, provavelmente devido ao aumento da microcirculação colateral intraparenquimatosa.


Palavras-Chave: Artéria Pulmonar; Doenças Vasculares; Agnesia; Diagnóstico por Imagem.

ABSTRACT

Isolated agnesis of the right or left pulmonary artery is a rare congenital anomaly due to the lack of embryological development of one of the aortic arches. The clinical presentation is variable, being the most common in childhood, in the form of contralateral pulmonary hypertension. In adults, hemoptysis may be one of the clinical manifestations, and in asymptomatic individuals, this anomaly can be recognized in diagnostic imaging tests. We report the case of a female patient, 63 years old, referred for investigation of the nodular image in the left pulmonary hilum observed on chest radiography. Computed tomography showed right pulmonary artery agnesis with homolateral pulmonary arterial supply occurring by collateral vessels, left lung with a prominence of the hilar and peri-hilar arteries and veins probably simulating nodulation on the radiograph previously performed, a discreetly reduced volume of the right lung with smooth thickening of the septa secondary to probably increased intraparenchymal collateral microcirculation.

Keywords: Pulmonary Artery; Vascular Diseases; Agnesis; Diagnostic Imaging.

1. DOCUMENTA – Hospital São Francisco, Departamento: Radiologia e Diagnóstico por Imagem, Ribeirão Preto (SP), Brasil.
2. MED – Hospital São Lucas, Departamento: Radiologia e Diagnóstico por Imagem, Ribeirão Preto (SP), Brasil.

 Rodolfo Mendes Queiroz. Documenta – Centro Avançado de Diagnóstico por Imagem. Rua Bernardino de Campos, 980 - Centro. CEP: 14015-130. Ribeirão Preto (SP), Brasil. rod_queiroz@hotmail.com | Recebido em: 20/03/2019 | Aprovado em: 30/05/2019



INTRODUÇÃO

A agenesia isolada da artéria pulmonar direita ou esquerda é uma rara anomalia congênita dada pela falta do desenvolvimento embriológico de um dos arcos aórticos. A apresentação clínica é variável, sendo a mais comum na infância, na forma de hipertensão pulmonar contralateral. No adulto, a manifestação clínica pode ser exteriorizada com hemoptise ou naqueles assintomáticos esta anomalia pode ser reconhecida quando diagnosticada em exames de imagem¹⁻⁷.

Relatamos um caso de agenesia da artéria pulmonar direita identificada incidentalmente em uma paciente sem queixas relacionadas e em uma faixa etária não usual.

RELATO DO CASO

Mulher, 63 anos, atendida para investigação de imagem de aspecto nodular observada em radiografia torácica realizada em uma unidade básica de saúde para avaliação de infecção de vias aéreas superiores. No momento da consulta, apresentava 1,70 m de altura e cerca de 80 kg. Negou história de tabagismo, diabetes, hipertensão arterial sistêmica, cirurgias prévias e outras comorbidades. Exame físico, ausculta cardíaca e pulmonar sem anormalidades evidentes.

Foi submetida à tomografia computadorizada do tórax, antes e após administração endovenosa de meio de contraste, evidenciando a ausência da artéria pulmonar principal direita com proeminência compensatória das vasculaturas hilar e peri-hilar do pulmão esquerdo, provavelmente simulando uma nodulação na radiografia realizada previamente, com suprimento arterial pulmonar à direita ocorrendo por colaterais originárias da aorta torácica, troncos das artérias subclávias e tronco celíaco, além de uma discreta redução volumétrica do pulmão direito com desvio ipsilateral das estruturas mediastinais, espessamento dos septos interlobulares pulmonares a direita e pulmão esquerdo com padrão de perfu-

ção em mosaico. Calibre do tronco da artéria pulmonar e morfologia das câmaras cardíacas dentro dos limites da normalidade.



Figura 1: (A) Imagem simulando radiografia torácica obtida com técnica a partir de reconstrução volumétrica do exame de tomografia computadorizada do tórax, mostrando proeminência da vasculatura hilar do pulmão esquerdo, mimetizando uma lesão nodular.

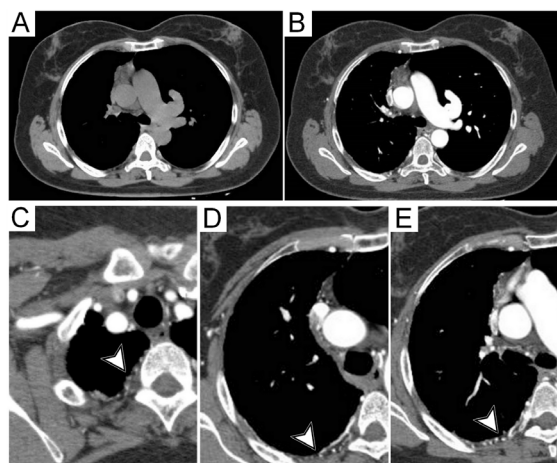


Figura 2: Imagens axiais de exame de tomografia computadorizada, filtro e janela mediastinais, caracterizando a ausência da artéria pulmonar principal direita (A), confirmada após a administração de meio de contraste endovenoso (B), mostrando parte do suprimento arterial pulmonar à direita ocorrendo por rede de colaterais pleurais e da parede torácica (cabeças de seta - C, D, E).

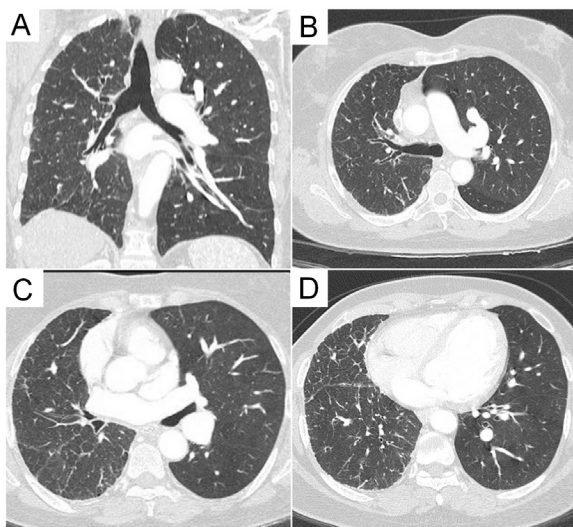


Figura 3: Imagens de exame de tomografia computadorizada, filtro e janela pulmonares, evidenciando uma discreta redução volumétrica do pulmão direito com desvio ipsilateral das estruturas mediastinais e um espessamento liso dos septos interlobulares pulmonares à direita, secundário provavelmente ao aumento da microcirculação colateral intraparenquimatosa.

Após análise do exame tomográfico supracitado, optou-se por conduta conservadora com seguimento ambulatorial da paciente.

DISCUSSÃO

A agenesia da artéria pulmonar consiste em uma malformação congênita rara do pulmão que se dá pelo desenvolvimento embriológico anormal do 6º arco branquial, o que geralmente ocorre por volta do 26º dia de gestação. A agenesia do brônquio fonte é acompanhada da ausência do parênquima pulmonar e vasos pulmonares ipsilaterais¹⁻⁴. Sua etiologia é desconhecida, podendo ser unilateral ou bilateral, sendo esta última forma incompatível com a vida^{2,3}.

Tem predileção pelo sexo masculino, possui incidência de 19-25,5%, prevalência de 0,5-1,0 para cada 10.000 nascidos vivos^{2,4}. Os pacientes sintomáticos frequentemente apresentam hipertensão pulmonar contralateral e insuficiência cardíaca congestiva na faixa etária pediátrica e dispneia aos esforços (40%) e hemoptise quando em adultos (25%)⁵, devido ao rompimento dos vasos colaterais ectasiados⁶. Podem apresentar também infecções pulmonares de repetição (37%), edema pulmonar e

insuficiência respiratória nos estágios mais avançados (12%)³, dor torácica e derrame pleural².

Ao exame físico identificam-se: assimetria torácica, cianose, hiperfonese da segunda bulha cardíaca, sopro holossistólico decorrente da insuficiência da valva tricúspide e hepatomegalia².

Geralmente é associada a malformações cardíacas, musculoesqueléticas, gastrointestinais e renais¹. Quando a agenesia se dá à esquerda, a associação com malformações cardíacas congênitas é de 75%, como, por exemplo, tetralogia de Fallot, defeitos septais⁴, coarctação de aorta, arco aórtico direito e ducto arterioso patente⁷. A associação de infecções pulmonares frequentes e malformações cardíacas corroboram para o diagnóstico durante o primeiro ano de vida, contudo, em até 30% dos casos, geralmente adultos, os pacientes são assintomáticos ou apresentam sintomas frustrados não necessitando de intervenção^{1,3}.

A agenesia da artéria pulmonar direita corresponde a 66% dos casos, ocorrendo de forma isolada na maioria das situações^{2,3}, acompanhada de malformações cardíacas em 80% dos portadores⁵⁻⁷, ocasionando um desvio homolateral do mediastino secundário ao crescimento compensatório do pulmão esquerdo¹. Até 2% dos pacientes apresentam o arco aórtico localizado no mesmo lado da ausência da artéria pulmonar. O suprimento sanguíneo do lado acometido geralmente origina-se das artérias brônquicas, colaterais aortopulmonares, colaterais coronarianas, vasos intercostais, transpleurais^{5,6}, subdiafragmáticas e da subclávia^{6,7}.

Os principais exames utilizados no diagnóstico são a angiotomografia e o ecocardiograma⁶.

Na radiografia de tórax, que costuma ser o primeiro exame a ser solicitado, identifica-se cardiomegalia, decorrente da sobrecarga de câmaras à direita, redução da trama vascular pulmonar no lado da agenesia e, em contrapartida, ocorre aumento da trama vascular no lado contralateral hilo e pulmão ipsilateralmente à agenesia de dimensões reduzidas, com discreto desvio ipsilateral à alteração, arco aórtico à direita e elevação da hemi-cúpula diafragmática^{2,3,5}.

O eletrocardiograma pode ser normal nas formas isoladas sem complicações ou pode demonstrar sobrecarga cardíaca direita se cursar com hipertensão pulmonar⁷.

O ecocardiograma transtorácico é realizado também no intuito de excluir anomalias intracardíacas nestes pacientes ou de grandes vasos e avaliar a presença de hipertensão pulmonar^{3,7}.

Estudos da função pulmonar demonstram padrão discretamente restritivo, com discreta redução da perfusão⁵.

A cintilografia demonstra perfusão ausente apesar da ventilação normal ou discretamente reduzida no pulmão acometido, diferentemente da hipoplasia da artéria pulmonar que apresenta uma cintilografia normal³⁻⁷.

A angiotomografia identifica a ausência da artéria pulmonar principal associada à redução do volume pulmonar e colaterais sistêmicas no hemitórax acometido, e fornece dados morfológicos para planejamento cirúrgico, caso indicado, e se há malformações cardíacas³. Pode haver discreta dilatação da artéria pulmonar existente, padrão de atenuação em mosaico e discretas bronquiectasias no pulmão normal. Já no pulmão acometido, notam-se hipoplasia, bronquiectasias, opacidades reticulares, espessamento septal, cistos de permeio ao parênquima normal, faveolamento e aprisionamento aéreo durante a expiração^{5,6}.

A ressonância magnética com gadolínio também pode ser utilizada para o diagnóstico no lugar da tomografia, com a vantagem de ser um exame sem radiação e que usa contraste não iodado⁶.

A angiografia permanece o padrão ouro para o diagnóstico da agenesia da artéria pulmonar⁷, e por sua vez, é reservada para os pacientes que possuem indicação de embolização ou revascularização⁵, demonstrando artéria pulmonar e seus ramos reduzidos no lado acometido⁶.

Agenesia de artéria pulmonar consiste em um dos raros casos de falso positivo, se houver suspeita de tromboembolia pulmonar crônica³. Outros diagnósticos diferenciais são: bronquiectasias, tuberculose, vasculite ou Síndrome de Swyer-James-Macleod⁶.

A taxa de mortalidade no período neonatal chega a 50%, principalmente nos casos em que existem malformações cardíacas associadas. A taxa de mortalidade também é maior nos casos de agenesia do lado direito, devido ao desvio mediastinal contralateral promovendo compressão traqueal¹. A mortalidade decorrente da hemoptise, comumente em adultos, chega a 7%⁶.

A presença de hipertensão pulmonar é o principal determinante do prognóstico do paciente⁴, sendo que será também melhor quando a agenesia for unilateral à esquerda e sem associação com malformações cardíacas¹.

Nos casos de pacientes adultos sem evidências de disfunção cardiopulmonar, deve-se realizar seguimento regular. Se necessário, a terapêutica deve ser direcionada para os sintomas do paciente nos casos da forma isolada de agenesia da artéria pulmonar⁷. O tratamento clínico consiste no uso de inibidores orais de fosfodiesterase ou vasodilatadores e é indicado para melhorar a queixa de dispneia dos pacientes⁶. O tratamento cirúrgico é o de escolha nos casos de hipertensão pulmonar, e consiste no reestabelecimento da continuidade arterial pulmonar, realizando um *shunt* entre o tronco pulmonar e a artéria pulmonar, havendo regressão total das alterações descritas. Já no caso de hemoptise, o tratamento cirúrgico de escolha consiste na pneumectomia ou lobectomia².

CONCLUSÃO

Descrevemos uma anomalia congênita rara surpreendida tardiamente em exames de imagem. Tal situação demonstra como o radiologista pode se deparar com essa condição em um paciente adulto em investigação de sintomas respiratórios, nódulos pulmonares ou até mesmo de forma incidental.

REFERÊNCIAS

1. Jentsch NS. Unilateral pulmonary agenesis. *J Bras Pneumol* [internet]. 2014 [acesso em 20 ago 2019];40(3):322-4. doi: <http://dx.doi.org/10.1590/S1806-37132014000300017>
2. Atik E, Tanamati C, Kajita L, Barbero-Marcial M. Isolated unilateral pulmonary artery agenesis. Evaluation of natural and long term evolution after corrective surgery. *Arq Bras Cardiol* [internet]. 2006 [acesso em 20 ago 2019];87(4):381-5. doi: <http://dx.doi.org/10.1590/S0066-782X2006001700005>
3. Balci TA, Koç ZP, Kirkil G, Poyraz AK. Isolated left pulmonary artery agenesis: a case report. *Mol Imaging Radionucl Ther* [internet]. 2012 [acesso em 20 ago 2019];21(2):80-3. doi: [10.4274/Mirt.7](https://doi.org/10.4274/Mirt.7)
4. Sakai S, Murayama S, Soeda H, Furuya A, Ono M, Ro T, et al. Unilateral proximal interruption of the pulmo-

- nary artery in adults: CT findings in eight patients. *J Comput Assist Tomogr* [internet]. 2002 [acesso em 20 ago 2019];26(5):777-83. doi: 10.1097/00004728-200209000-00019
5. Griffin N, Mansfield L, Redmond KC, Dusmet M, Goldstraw P, Mittal TK et al. Imaging features of isolated unilateral pulmonary artery agenesis presenting in adulthood: a review of four cases. *Clin Radiol* [internet]. 2007 [acesso em 20 ago 2019];62(3):238-44. doi: 10.1016/j.crad.2006.10.006
 6. Wang P, Yuan L, Shi J, Xu Z. Isolated unilateral absence of pulmonary artery in adulthood: a clinical analysis of 65 cases from a case series and systematic review. *J Thorac Dis* [internet]. 2017 [acesso em 20 ago 2019];9(12):4988-96. doi: 10.21037/jtd.2017.11.49.
 7. Kruzliak P, Syamasundar RP, Novak M, Pechanova O, Kovacova G. Unilateral absence of pulmonary artery: pathophysiology, symptoms, diagnosis and current treatment. *Arch Cardiovasc Dis* [internet]. 2013 [acesso em 20 ago 2019];106(8-9):448-54. doi: 10.1016/j.acvd.2013.05.004