









Agenesia de artéria pulmonar direita: relato de caso

Aggenesis of right pulmonary artery: case report

Ingred Stephany Domingues da Silva¹ , Eugênio Fernandes de Magalhães² , Letícia Carolina Malaquias Pereira¹ ,
Luiza de Castro Cançado Braga¹ , Victor Zenatti Femía¹ , Cairo Barcelos Alves Serrano¹ ,
Ana Luiza Rezende Collani¹ , Paula Vieira Penha¹ 

RESUMO


A agenesia de artéria pulmonar é uma malformação congênita rara, que ocorre devido ao não desenvolvimento do sexto arco aórtico. Entretanto, não é relacionada com malformações cardíacas. Além das artérias intrapulmonares, a vascularização pulmonar e a árvore brônquica geralmente não sofrem alterações. No presente relato, a paciente apresenta quadro de febre, tosse produtiva e taquipneia. Devido à clínica, optou-se por realizar radiografia simples de tórax, na qual se evidenciou a presença de opacidade interstício-alveolar peri-hilar à direita com desvio do mediastino à direita e assimetria da transparência pulmonar. Então, foi solicitada tomografia computadorizada de tórax que evidenciou pulmão direito de volume reduzido. Para melhor compreensão, realizou-se angiotomografia computadorizada do tórax, a qual detectou agenesia da artéria pulmonar direita. Importância do problema: relatar um caso de agenesia de artéria pulmonar direita.

Palavras-chave: Agenesia; Artéria Pulmonar; Patologia.

ABSTRACT

Pulmonary artery agenesis is a rare congenital malformation, which occurs due to the non-development of the sixth aortic arch. However, it is not related to cardiac malformation, and also the intrapulmonary arteries, as well as the pulmonary vascularization and the bronchial tree usually do not change. In the present case study, the patient presents fever, productive cough, and tachypnea. A simple chest X-ray was performed because of the clinic, demonstrating right perihilar interstitial-alveolar opacity with right mediastinal deviation and asymmetry of pulmonary transparency. Due to the radiological finding, a computed tomography of the chest was requested, which showed the right lung of reduced volume. To provide a better understanding of the condition, the radiology team suggested computed angiotomography of the chest, which detected agenesis of the right pulmonary artery. The importance of the problem is to report a case of agenesis of the right pulmonary artery.

Keywords: Aggenesis; Pulmonary Artery; Pathology.

1. Graduando(a) do curso de Medicina da Universidade do Vale do Sapucaí (UNIVÁS), Pouso Alegre (MG), Brasil.
 2. Mestre em Pediatria pela Santa Casa de Misericórdia de São Paulo, Professor auxiliar de pneumologia da UNIVÁS, Pouso Alegre (MG), Brasil.
-  Ingred Stephany Domingues da Silva. Rua José Alfredo Amaral de Paula, 89 - Residencial Astúrias. CEP: 37553-221. Pouso Alegre (MG), Brasil. ingreddomingues@gmail.com | Recebido em: 22/04/2019 | Aprovado em: 28/01/2020



RELATO DE CASO

Paciente do sexo feminino, 10 anos, apresentando um quadro de febre, tosse produtiva e taquipneia. Foi realizada radiografia simples de tórax (Figuras 1A e 1B), que associada a dados clínicos foi interpretada com presença de pneumonia, desvio do mediastino para o lado direito e assimetria da transparência dos pulmões, o que justificou o pedido de tomografia computadorizada de tórax. Devido ao diagnóstico da infecção pulmonar, foi medicada com ceftriaxona. A paciente possui um histórico pessoal de amigdalites repetitivas e dislipidemia; apresenta história vacinal em dia e reside com boas condições. Ao exame físico, não foram encontradas outras altera-

ções. A paciente evoluiu com melhora clínica após antibioticoterapia. A tomografia computadorizada de tórax (Figura 2) evidenciou pulmão direito de volume reduzido e, para melhor compreensão, foi sugerida pela equipe de radiologia do hospital uma angiotomografia computadorizada do tórax (Figuras 3A, 3B, 4A, 4B, 5 e 6), a qual detectou ausência (agenesia) da artéria pulmonar direita e também confirmou o pulmão direito com volume reduzido. O fluxo sanguíneo para o pulmão direito ocorria por meio de ramos colaterais arteriais sistêmicos, originários principalmente das artérias subclávias de ambos os lados, da artéria torácica (mamária) interna direita, dos ramos da artéria subdiafragmática e, em menor expressão, das artérias intercostais direitas.

Descrição dos procedimentos diagnósticos

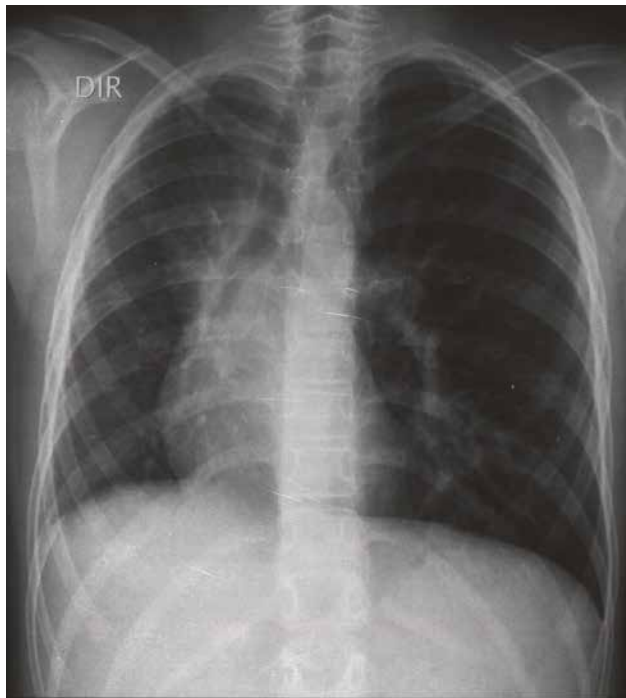


Figura 1A: Radiografia simples de tórax em incidência Póstero-Anterior (P.A). Opacidade interstício-alveolar peri-hilar à direita com desvio do mediastino à direita e assimetria da transparência pulmonar.

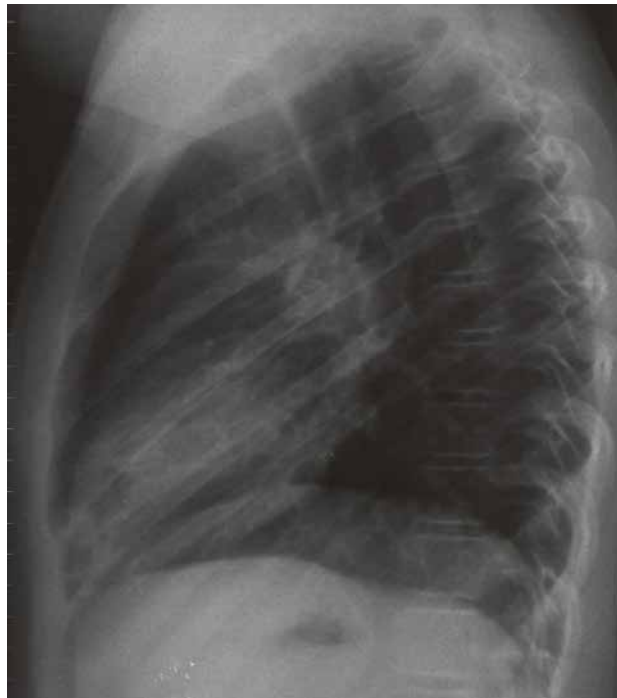


Figura 1B: Radiografia simples de tórax em perfil.

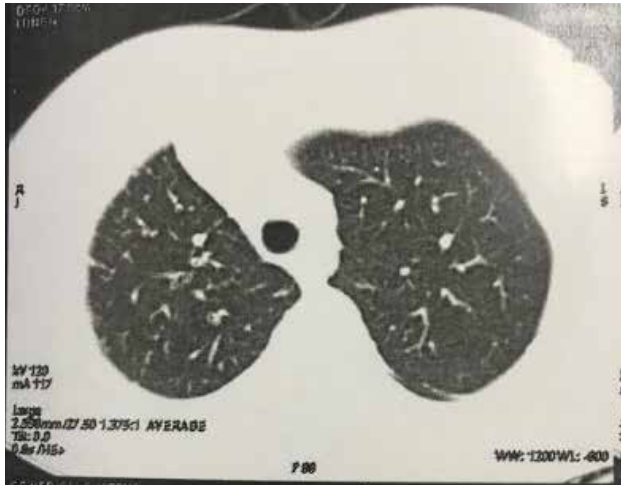


Figura 2: Tomografia computadorizada de tórax com janela pulmonar em corte axial. Pulmão direito de volume reduzido.



Figura 3B: Angiotomografia computadorizada de tórax em corte sagital com vascularização preservada na artéria pulmonar esquerda (APE).



Figura 3A: Angiotomografia computadorizada de tórax em corte sagital com redução de vascularização no pulmão direito.

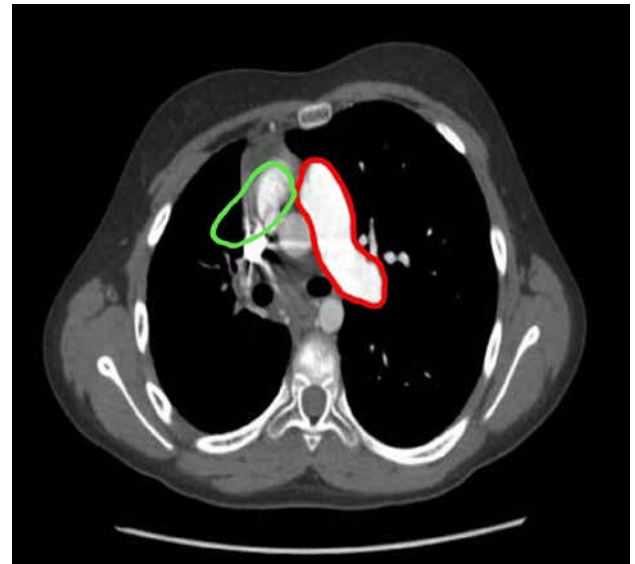


Figura 4A: Angiotomografia computadorizada de tórax em corte transversal em janela de mediastino. Em verde: onde deveria estar localizada a Artéria Pulmonar Direita (APD). Em vermelho: onde está localizado o tronco da artéria pulmonar.



Figura 4B: Angiotomografia computadorizada de tórax em corte coronal. Em verde: onde deveria estar localizada a APD. Em vermelho: onde está localizada a artéria pulmonar esquerda (APE).

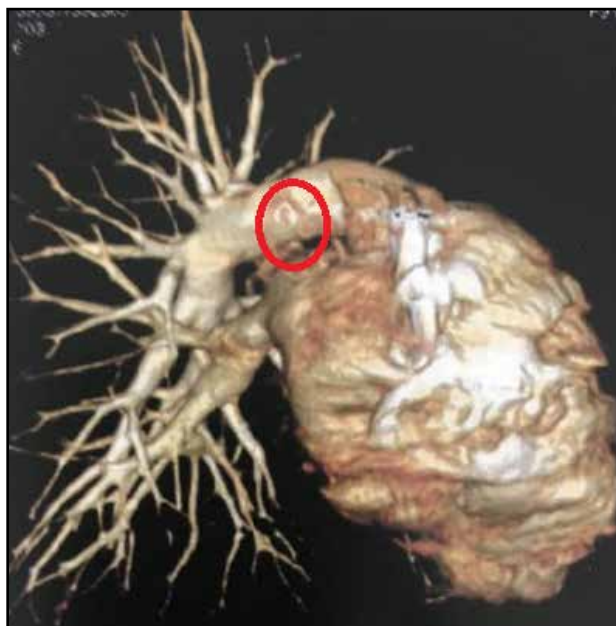


Figura 6: Angiotomografia computadorizada de tórax com reconstrução tipo renderização volumétrica, em perfil direito. Agenesia de artéria pulmonar direita. (Círculo vermelho: local de onde deveria se originar a APD).



Figura 5: Angiotomografia computadorizada de tórax com reconstrução tipo renderização volumétrica. Pulmão direito de volume reduzido.

REVISÃO DE LITERATURA

A agenesia de artéria pulmonar é uma anomalia incomum, cuja prevalência é subdiagnosticada na faixa pediátrica, sendo de aproximadamente um indivíduo para cada 200.000 a 300.000, em casos de ausência de malformações cardiovasculares¹. Quando isolada de outras alterações congênitas, os pacientes são, por muitas vezes, assintomáticos e o defeito pode não ser identificado ao longo de toda a vida. Uma pequena parte desses indivíduos desenvolve hipertensão pulmonar e, na maioria desses, o diagnóstico só é feito na necropsia após uma hemoptise fulminante.

Essa malformação ocorre devido ao não desenvolvimento do sexto arco aórtico. As artérias intrapulmonares se desenvolvem normalmente e a vascularização do pulmão é feita por artérias bronquiais. O lado do pulmão correspondente à agenesia fica diminuído, mas a árvore brônquica é normal e não há aprisionamento de ar nos pulmões. Ao contrário da agenesia de artéria pulmonar esquerda, a agenesia de artéria pulmonar direita é encontrada

isoladamente, não sendo relacionada a malformações cardiovasculares como na primeira².

Frequentemente, o segmento distal da artéria pulmonar com agenesia permanece presente, recebendo sangue da circulação colateral ou do ducto arterioso persistente. Nesse caso, a artéria pulmonar não está ausente, mas sim com uma interrupção na artéria pulmonar principal³.

O diagnóstico dessa anomalia pode ser feito de forma definitiva em muitos casos com a angiogramografia de tórax⁴.

Alguns dos diagnósticos diferenciais para a agenesia de artéria pulmonar são:

1. Hipoplasia pulmonar, uma anomalia congênita que envolve o subdesenvolvimento dos lobos pulmonares e do leito vascular com a muscularização arterial anormal levando à hipertensão pulmonar⁵.
2. Malformação arteriovenosa pulmonar, uma conexão direta anormal entre a artéria pulmonar e a veia pulmonar, que resulta em um shunt da direita para a esquerda⁶.
3. Telangiectasia hemorrágica hereditária (HHT) ou síndrome de Osler-Weber-Rendu, uma malformação vascular autossômica, caracterizada por malformações arteriovenosas ocorrendo nas membranas mucosas e em órgãos viscerais, como o cérebro, coluna vertebral, pulmões, fígado e trato gastrointestinal⁷.
4. Síndrome da cimitarra, caracterizada por uma anormalidade parcial da drenagem venosa do pulmão direito para a veia cava inferior, hipoplasia do pulmão afetado, dextrocardia e anormalidades brônquicas. Pode estar associada malformações cardíacas, anormalidades vertebrais, hipospádia e outras⁸.
5. Síndrome de Swyer-James-MacLeod ou síndrome do pulmão hiperlucido unilateral, uma hipoplasia ou agenesia das artérias pulmonares que resulta em hiperlucência pulmonar unilateral, caracterizada pela radiografia torácica com sinais reduzidos do pulmão acometido e com aumento das áreas de transradiância. É tida como uma anomalia adquirida, secundária a processos que causam bronquiolite obliterante⁹.
6. Enfisema lobar congênito, ocorrendo hiperinsuflação progressiva de um ou mais lobos pulmonares, sem obstrução brônquica extrínseca. Geralmente os sintomas aparecem nos primeiros seis meses de vida, podendo evoluir com dispneia grave e cianose¹⁰.

REFERÊNCIAS

1. Lanceta VA, Olmos AJ, de Vicente CM, Íñiguez JPG. Agenesia aislada de la arteria pulmonar derecha. *An Pediatr (Barc)*. 2017;86(1):45-49. Disponível em: <https://www.analesdepediatria.org/es-agenesia-aislada-arteria-pulmonar-derecha-articulo-S1695403316301709>
2. Morales P, Miravet L, Marco V. Agenesis of the right pulmonary artery in a young asymptomatic girl. *Eur Respir J*. 1991;4:1301-2. Disponível em : <https://erj.ersjournals.com/content/4/10/1301>
3. Parra JRB, Acosta JLV, Zepeda JRS, Beirana LGP, Rodríguez LH, Estrada MJL, *et al*. Agenesia unilateral de una arteria pulmonar y coartación de aorta en un paciente con síndrome de Turner. *Rev Mex cardiol*. 2002;13(4):162-70. Disponível em: http://www.imbiomed.com.mx/1/1/articulos.php?method=showDetail&id_articulo=10535&id_seccion=235&id_ejemplar=1087&id_revista=30
4. Kiss Z, Galuska L, Timã S. Multiplane Transesophageal Echocardiographic Detection and Differential Diagnosis of Isolated Right Pulmonary Artery Agenesis. *Echocardiography: A J CV Ultrasound & Allied Tech*. 1996;13(4):411-4. Disponível em: <https://onlinelibrary.wiley.com/doi/abs/10.1111/j.1540-8175.1996.tb00914.x>
5. Boucherat O, Franco-Montoya ML, Delacourt C, Martinovic J, Masse V, Elie C, *et al*. Defective angiogenesis in hypoplastic human fetal lungs correlates with nitric oxide synthase deficiency that occurs despite enhanced angiopoietin-2 and VEGF. *Am J Physiol*. 2010;298:L849-L856. Disponível em: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC3108964/>
6. Hsu CCT, Kwan GNC, Evans-Barns H, van Driel ML. Embolisation for pulmonary arteriovenous malformation. *Cochrane Database of Systematic Reviews*. 2018;1. Disponível em: https://www.researchgate.net/publication/322253771_EMBOLISATION_FOR_PULMONARY_ARTERIOVENOUS_MALFORMATION
7. Mu W, Corder ZA, Wang KY, Reed K, Robinson G, Mitchell S, *et al*. Characterization of pulmonary arteriovenous malformations in ACVRL1 versus ENG mutation carriers in hereditary hemorrhagic telangiectasia. *Genetics in Medicine*. 2017;20:639-644. Disponível em: <https://www.nature.com/articles/gim2017160>
8. Brizuela S, Yarisa, Bechara K, José, Jamaica, Lourdes, Dies, Pilar, & Motiño, Luis, *et al*. Scimitar syndrome: an interesting case. *Boletín médico del Hospital Infantil de México*. 2011;68(6):451-4. Disponível em: http://www.scielo.org.mx/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S1665-11462011000600008&lng=es&lng=en
9. Capela C, Gouveia P, Sousa M, *et al*. Adult diagnosis of Swyer-James-MacLeod syndrome: a case report. *Journal of Medical Case Reports*. 2011;5:2. Disponível em: <https://jmedicalcasereports.biomedcentral.com/articles/10.1186/1752-1947-5-2>
10. Karnak I, Şenocak ME, Ciftci AO, Büyükpamukçu N, *et al*. Congenital lobar emphysema: Diagnostic and therapeutic considerations. *Journal of Pediatric Surgery*. 1999;34(9):1347-1351. Disponível em: <https://www.sciencedirect.com/science/article/pii/S002234689990009X>