

AUSÊNCIA UNILATERAL ISOLADA DA ARTÉRIA PULMONAR

Cardiovascular , Tórax

Dados do Caso

Data submissão: 16/07/2020

Data publicação: 14/07/2021

Seção : Ensino

Tipo de Caso : Tipo Caso 1

Autor:

Autor correspondente: LUAN DOS SANTOS CASTRO - SOCIEDADE BENEFICÊNCIA E CARIDADE DE LAJEADO - HOSPITAL BRUNO BORN
Email: luanminuzzi@hotmail.com

Dados do paciente : Masculino , 21 anos

Palavras-Chave : Artéria Pulmonar, Pulmão, Asma

URL: <http://bradcasesold.brad.org.br/pt/Cases/CaseDetails/187>

Link do Abstract no PUBMED:

DOI : Ahead of DOI

Resumo

A ausência unilateral isolada da artéria pulmonar é uma entidade rara, que pode se apresentar em concomitância a malformações cardíacas, determinando sintomas precoces e diagnóstico ainda durante a infância, ou de forma isolada, cuja apresentação pode ser discreta, até mesmo de forma assintomática, favorecendo o diagnóstico tardio nessa condição. Hoje tem seu diagnóstico fundamentado principalmente na tomografia computadorizada (TC) de tórax, sendo fundamental seu reconhecimento.

Histórico Clínico

Paciente masculino, 21 anos, veio ao serviço de imagem para realizar Radiografia de tórax (RX), de forma eletiva, para acompanhamento de asma, solicitado por médico pneumologista. Relata em sua história clínica asma em tratamento sem controle total da doença, com última crise há cerca de 12 dias. Como história patológica pregressa refere repetidas infecções pulmonares, desde a infância. Nega quaisquer outras concomitâncias ou procedimentos cirúrgicos prévios. O RX de tórax evidenciou um desvio do mediastino para a direita, e uma

menor radioluscência do hemitórax direito em relação ao contralateral. A partir daí, fora solicitado complementação da abordagem, através de Tomografia computadorizada (TC) de tórax com contraste, de forma eletiva. A TC mostrou importante redução volumétrica do pulmão direito com desvio ipsilateral do mediastino, associado ainda a hiperinsuflação vicariante do pulmão esquerdo. Não foi visualizado a artéria pulmonar direita, após o uso do meio de contraste endovenoso, sendo concluído o diagnóstico de Ausência unilateral isolada da artéria pulmonar (em inglês IUAPA).

Achados Radiológicos

Presença desvio das estruturas mediastinais para a direita. Nota-se ainda a assimetria das transparências entre os hemitóraces direito (menos radioluscente) e o esquerdo (Figura 1). Identifica-se importante redução volumétrica do pulmão direito, com consequente hiperinsuflação do pulmão esquerdo, associado à desvio das estruturas mediastinais para direita (Figura 2). Observa-se ainda, bronquiectasias e bronquiloectasias de tração, subpleurais no pulmão direito, inclusive com formação de bronquiectasias saculares (Figura 3). Ausência da artéria pulmonar direita, com posição habitual da artéria pulmonar esquerda (Figura 4).

Discussão

A ausência unilateral isolada da artéria pulmonar (IUAPA) é uma anormalidade congênita causada pela falha do sexto arco aórtico em se conectar ao tronco pulmonar durante o desenvolvimento embriológico. Tem uma prevalência de cerca de 0,0005% , com uma estimativa de 350 casos publicados no período entre 1868 e 2010, daí a sua importância em relatar novos casos na idade adulta e conhecimento desta entidade médica (1,2). A maioria dos pacientes apresenta associação entre IUAPA e malformações cardíacas congênitas, sendo as mais comuns a Tetralogia de Fallot e defeito do septo arterial, o que leva a sintomas mais precoces e diagnóstico ainda durante a infância. Em contrapartida, cerca de 30%, apresentam-se apenas com a ausência unilateral da artéria pulmonar, como no caso descrito, o que culmina em sintomas mais leves, podendo passar sem diagnóstico até a idade adulta. (3) Quando sintomáticos, os pacientes podem apresentar um quadro variável, sendo os sintomas mais comuns a presença de infecções pulmonares recorrentes, diminuição da tolerância ao exercício e leve dispneia ao esforço físico, em contrapartida aos menos comuns, como hemoptise e sinais de hipertensão pulmonar(3). O diagnóstico, anteriormente baseado no uso do RX de tórax, que retratava a ausência da sombra hilar no lado da ausência da artéria pulmonar, tem se modificado desde os anos 1990 com o advento cada vez maior da TC e ressonância magnética (RM), ferramentas cada vez mais utilizadas para confirmação desta entidade (4,5). O presente caso retrata um diagnóstico ao acaso, tendo em vista a alta suspeição diagnóstica exigida para formular tal hipótese. Este destaca-se ainda pelo diagnóstico tardio da condição apresentada pelo paciente, somado a sintomatologia escassa, que por um longo período, fora relacionado a origem atópica. O notório conhecimento da ausência unilateral da artéria pulmonar, soma na prática diária do médico radiologista, ampliando seu arsenal diagnóstico e abordagem.

Lista de Diferenciais

- Embolia pulmonar
- Hipertensão pulmonar

- Síndrome de Swyer-James-MacLeod

Diagnóstico

- Ausência unilateral isolada da artéria pulmonar

Aprendizado

O caso tem grande valia pra chamar atenção aos diagnósticos mais raros em meio ao dia a dia do médico radiologista. Este se destaca ainda mais, pela ausência de sintomatologia franca, com uma história corriqueira de asma em tratamento, que poderia tender a expectativa de ausência de achados maiores. Assim, destaco o presente caso pela raridade de seu diagnóstico e por ilustrar como este pode passar despercebido até a juventude.

Referências

- 1. 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.* 2017 Dec;9(12):4988-4996.
- 2. Anisau A, Vanhoenacker F, Pilate I. Unilateral Absence of the Pulmonary Artery. *Journal of the Belgian Society of Radiology.* 2018;102(1):75.
- 3. Sedighi I, Olfat M, Pak N, Nasr Esfahany M. Tracheal Bronchus Associated With Unilateral Absence of Pulmonary Artery and Recurrent Pneumonia, *J Compr Ped.* 2016 ; 7(2):e37092.
- 4. Rebergen SA, de Roos A. Congenital heart disease. Evaluation of anatomy and function by MRI. *Herz.* 2000 Jun;25(4):365-83.
- 5. Choe KO, Hong YK, Kim HJ, Joo SH, Cho BK, Chang BC, Cho SY, Shim WH, Chung NS. The use of high-resolution computed tomography in the evaluation of pulmonary hemodynamics in patients with congenital heart disease: in pulmonary vessels larger than 1 mm in diameter. *Pediatr Cardiol.* 2000 May-Jun;21(3):202-10.

Imagens

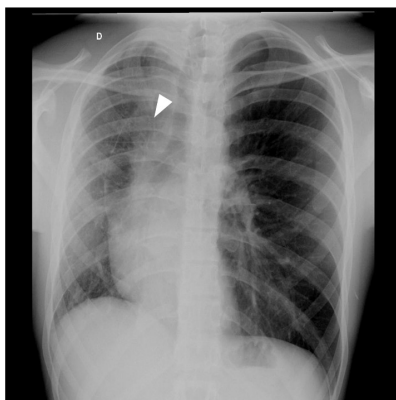


Figura 1: Radiografia de Tórax em incidência pósterio-anterior. Estruturas do mediastino estão

desviadas para a direita (cabeça de seta). Nota-se pulmão direito menos radiotransparente que o pulmão esquerdo.

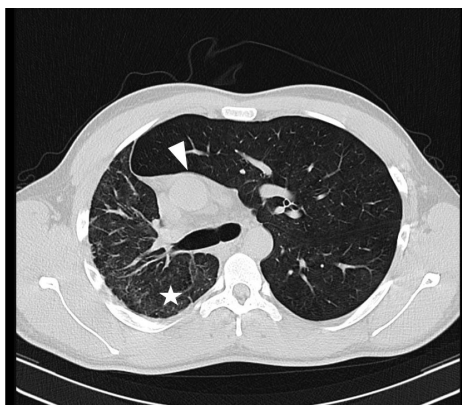


Figura 2: Tomografia computadorizada de Tórax, plano axial, janela de pulmão. Mostra o desvio das estruturas mediastinais para a direita (cabeça de seta). Assimetria volumétrica dos pulmões, sendo o direito reduzido (estrela) e o esquerdo vicariante.

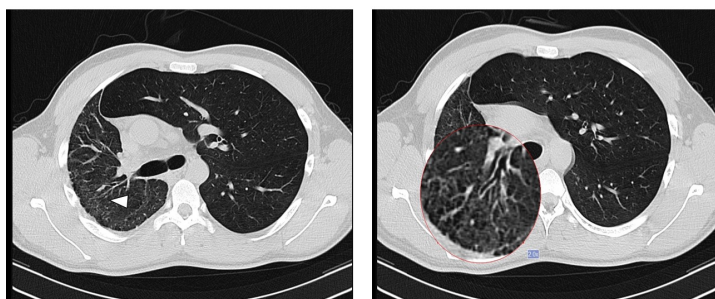


Figura 3: A e B: Tomografia computadorizada de Tórax, plano axial, janela de pulmão. Mostra bronquiectasias e bronquioloectasias de tração, subpleurais no pulmão direito na figura 3A (cabeça de seta). Na figura 3B, formação de bronquiectasias saculares destacadas no maior aumento.

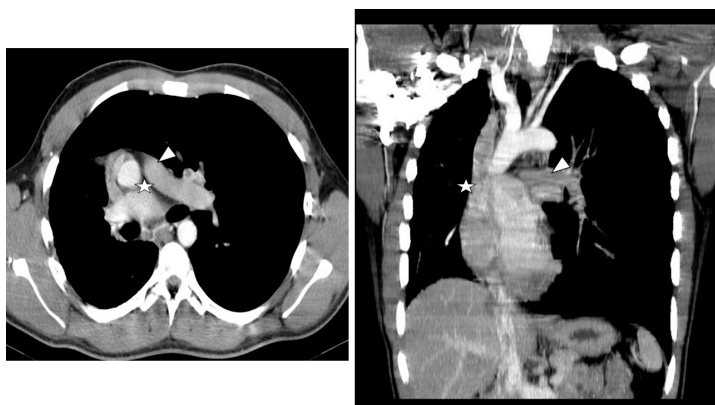


Figura 4: A e B: Tomografia computadorizada de tórax, plano axial, janela mediastino na figura A e plano coronal, janela mediastino na figura B, com reconstrução MIP. Ausência da artéria pulmonar direita (estrela), com posição habitual da artéria pulmonar esquerda (cabeça de seta).

Vídeos

Nenhum resultado encontrado