

Agenesia unilateral da artéria pulmonar em adolescente: relato de caso

ID do trabalho: 24283

Carolina Rambo

Universidade Federal do Paraná (UFPR)

Matheus Nespolo Berger

Universidade Federal do Paraná (UFPR)

Camila Rambo

Universidade Federal do Paraná (UFPR)

Jorge Tadashi Daikubara Neto

Universidade Federal do Paraná (UFPR)

Fernanda Tomiotto Pellissier

Departamento de Patologia Médica da Universidade Federal do Paraná (UFPR)

INTRODUÇÃO:

A agenesia unilateral de artéria pulmonar (AUAP) é uma rara anomalia congênita dada pela malformação do sexto arco branquial do lado afetado durante a embriogênese. A prevalência estimada é de 1/200.000 indivíduos, e a taxa de mortalidade neonatal pode chegar a 50%.

Apresenta-se, via de regra, como hipertensão pulmonar (HP) contralateral, insuficiência cardíaca congestiva e hemoptise, contudo, até 30% dos casos podem ser assintomáticos. Diagnósticos diferenciais são tromboembolismo pulmonar e Síndrome de Swyer-James-Macleod.

DESCRIÇÃO DO CASO:

Mulher, 15 anos, 1,70m, 54kg, busca atendimento com queixa de tosse intensa e expectoração há três semanas. Interna com urgência após radiografia sugestiva de pneumonia comunitária e hipoplasia pulmonar direita (Figura 1A). Nega comorbidades. Ao exame físico, murmúrio vesicular diminuído em base direita e roncocal difusos.

Em angiotomografia arterial pulmonar contrastada, evidenciou-se AUAP direita (Figura 1B), circulação colateral no hilo pulmonar homolateral, espessamento dos septos interlobulares, alterações fibrocísticas periféricas e deslocamentos das estruturas mediastinais. Artéria pulmonar (AP) esquerda de fluxo habitual, mas com ramos mais calibrosos que os brônquios adjacentes, sugerindo HP.

Angiografia pulmonar com cateterismo cardíaco direito foi feita para definir prognóstico. Confirmada a agenesia (Figura 1C-E), porém, pressões em cavidades direitas normais. Tomografia computadorizada de dupla energia expôs defeitos extensos de perfusão no pulmão direito (Figura 1F).

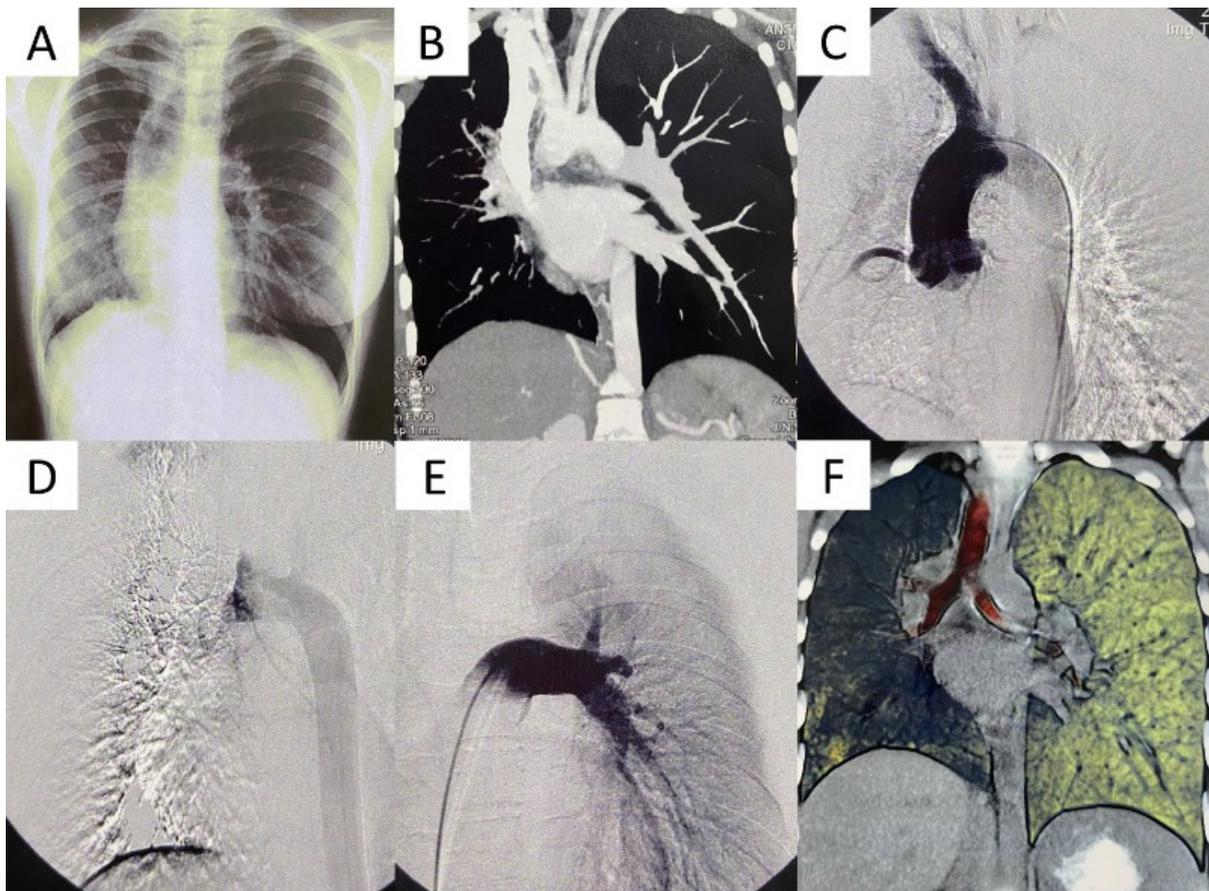


Figura 1 - Exames de imagem.

DISCUSSÃO E CONCLUSÃO:

A apresentação da AUAP da paciente está em conformidade com a preponderância de acometimento à direita em 66% dos pacientes. Embora 80% dos casos descritos estejam associados às malformações cardíacas, a paciente não as apresenta.

O atraso no diagnóstico pode ser explicado pela dificultosa detecção da anomalia em exames de pré-natal, visto que durante o desenvolvimento fetal broncopulmonar a irrigação local é mantida por um canal arterial ipsilateral. Após o nascimento, este se fecha, gerando redução do fluxo sanguíneo, hipoplasia pulmonar e circulação colateral.

A associação com pneumonias também consta na literatura, em que a maior frequência de infecções pulmonares nos primeiros anos de vida surge como forma de corroborar o diagnóstico da anomalia.

Descrevemos uma anomalia congênita rara encontrada em uma adolescente com pneumonia. Para as formas assintomáticas da AUAP, o seguimento é conservador, reservando a intervenção cirúrgica para casos severos. Ausência de HP ou malformações cardíacas são os principais fatores de bom prognóstico, o que favorece a paciente.

Palavras-chave

Artéria pulmonar; Agenesia; Anormalidades congênitas; Diagnóstico por Imagem; Angiotomografia.

Ao submeter este resumo, o autor confirma que todos os coautores concordam e aprovaram a versão final do resumo e que seus dados de nome e instituição são acurados.

De acordo

Prêmio Destaque Cardiologia da Mulher - Ao optar por concorrer a este prêmio, o autor confirma que seu tema livre tenha enfoque primário nas doenças cardiovasculares ou cerebrovasculares em mulheres. Isto inclui diferenças entre os sexos neste tópico.