

UN CAZ DE AGENEZIE A ARTEREI PULMONARE STÂNGI RELEVATĂ DE O HEMOPTIZIE

RODICA MANASIA¹, MIRELA FILIP¹, CECILIA LAZEA¹,
ANCA SGLIMBEA², CARMENCITA LUCIA DENES³

¹Compartiment Cardiologie, Clinica Pediatrie I „Axente Iancu” Universitatea de Medicină și Farmacie „Iuliu Hațieganu” Cluj-Napoca

²Institutul de Boli Cardiovasculare și Transplant, Universitatea de Medicină și Farmacie Târgu-Mureș

³Compartiment Imagistică, Spitalul Clinic de Urgență pentru Copii Cluj-Napoca

Rezumat

Absența unilaterală primară a unei artere pulmonare este o malformație congenitală rară, bine tolerată. Simptomele sunt reprezentate de: dispnee, hemoptizie, infecții pulmonare repetate, dar un sfert din pacienți rămân asimptomatici.

Cazul prezentat este a unei paciente în vârstă de 11 ani, la care diagnosticul s-a precizat pornind de la o hemoptizie în cantitate mică. Se subliniază importanța angiografiei pentru confirmarea diagnosticului.

Cuvinte cheie: agenezie de arteră pulmonară, hemoptizie, hemodinamică, copil.

A CASE OF LEFT PULMONARY ARTERY AGENESIS REVEALED BY HEMOPTYSIS

Abstract

The primary unilateral absence of a pulmonary artery is a rare, well tolerated congenital malformation. Symptoms consist of dyspnea, hemoptysis, repeated pulmonary infections, but 25% of the patients remain asymptomatic.

The presented case is an 11-year-old girl in whom the diagnosis was made starting from a small amount of hemoptysis. The importance of angiography for the confirmation of diagnosis is emphasized.

Keywords: pulmonary artery agenesis, hemoptysis, hemodynamics, child.

Introducere

Anomaliile celui de-al 6-lea arc aortic pot conduce la agenezia uneia din arterele pulmonare sau la arteră pulmonară retrotraheală. Absența unei artere pulmonare este o anomalie rară, mai frecvent cea dreaptă. A fost descrisă inițial de către Fraentzel în 1868, dar doar în 1952 a fost vizualizată de Madoff și colaboratorii [1]. Poate fi izolată sau asociată cu alte malformații congenitale cardiace, mai ales tetralogia Fallot.

Prezentarea aduce în discuție una din manifestările clinice, hemoptizia și abordarea diagnostică a ageneziei de arteră pulmonară.

Prezentarea cazului

Pacientă în vârstă de 11 ani, fără antecedente personale patologice semnificative, s-a internat pentru

hemoptizie recurentă apărută în urmă cu o lună, în cadrul unor accese de tuse, cu cantități mici de sânge (aprox. 100 ml). Ancheta epidemiologică pentru primo-infecție TBC - negativă. Examenul clinic complet pe aparate și sisteme a oferit relații normale.

Investigațiile paraclinice: IDR cu 2 unități PPD - negativă; hemograma - normală; coloratia Pearls - hemosiderina absentă; radiografia toracică și bronhoscopia cu tub rigid au exclus o infecție TBC, hemosideroza pulmonară sau fistula bronho-vasculară cu hipertensiune pulmonară și hemoptizie consecutivă. Radiografia toracică a evidențiat asimetrie toracică, hiperinflație a câmpului pulmonar drept, hipoplazie cu diminuarea transparenței pulmonare la nivelul câmpului pulmonar stâng (Fig. 1).

În aceste circumstanțe, s-au impus următoarele investigații imagistice: CT toracic care a evidențiat emfizem apical stâng, fără leziuni active pleuro-pulmonare sau formațiuni tumorale evidente; angioIRM toracic cu contrast care a relevat arc aortic pe dreapta și angioCT

Articol intrat la redacție în data de: 01.02.2011

Primit sub formă revizuită în data de: 04.03.2011

Acceptat în data de: 14.03.2011

Adresa pentru corespondență: rodi_manasia@yahoo.com

toraco-abdominal care a evidențiat crosa aortică și aorta descendentă toracică situate la dreapta coloanei vertebrale, agenezie de arteră pulmonară stângă, hipoplazie pulmonară stângă secundară, precizând astfel diagnosticul (figurile 2 și 3).

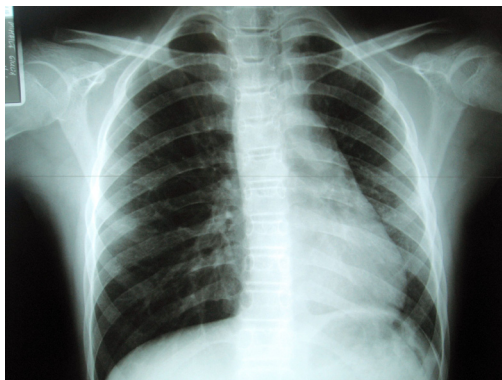


Fig. 1. Radiografie PA torace - asimetrie toracică, hiperinflatie câmp pulmonar drept; hipoplazie cu diminuarea transparenței câmp pulmonar stâng; mediastin deviat spre stg, hemidiafragm stg ascensionat.



Fig. 2. Secțiune axială CT postcontrast, timp arterial, la nivelul AP drepte care continuă trunchiul pulmonarei; nu se vizualizează artera pulmonară stângă.

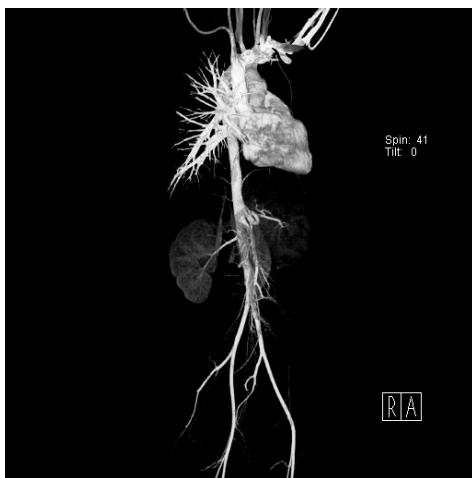


Fig. 3. Reconstrucție volume rendering (VRT), timp arterial: imagine în oglindă a arcului aortic și ramurilor supraaortice; agenezie AP stg și ramurilor.

Pentru elucidarea anatomiei circulației arteriale pulmonare stângi s-a efectuat cateterismul cardiac. Acesta a precizat circulația plămânului stâng asigurată prin colaterale aorto-pulmonare multiple și relativ mici, cu punct de plecare din artera carotidă stângă și aorta descendentă.

Pe parcursul internării a urmat tratament antibiotic (Cefort cu Netromicina iv.) și antitusiv profilactic. Evoluția ulterioară a fost favorabilă, marcată de o mică hemoptizie după tuse, în contextul unei intercorențe virale. Dimensiunea colateralelor și vârsta pacientei impun doar tratamentul conservator, cu evitarea efortului fizic, a infecțiilor intercorențe și control cardiologic periodic.

Discuții

Absența congenitală a unei artere pulmonare, izolată sau asociată cu diferite cardiopatii congenitale, este rară, frecvența reală fiind necunoscută [2].

Embriologic, agenezia de arteră pulmonară se datorește anomaliei celui de-al 6-lea arc aortic, care dă naștere normal arterei pulmonare și ramurilor ei, precum și canalului arterial. Oprirea dezvoltării unei artere pulmonare determină un defect de creștere alveolară periferică, cu hipoplazie pulmonară. De partea afectată, circulația pulmonară este asigurată de vase sistemice de origine aortică care provin din artera subclaviculară, din arterele bronșice și din aorta abdominală. Plămânul homolateral este hipoplazic [3].

Clinic, toleranța este în general bună și hipertensiunea arterială pulmonară (HTP), prin reducerea patului vascular pulmonar, este rară (aproximativ 20% din cazuri) – [4]. Cel mai adesea, anomalia este asimptomatică [5,6].

Unii copii pot prezenta: infecții respiratorii recidivante, dispnee de efort, edem pulmonar acut în zonele de mare altitudine sau chiar simptome ce pot evoca astmul. Acestea nu sunt specifice bolii, ci ajută la diagnosticul de agenezie pulmonară pornind de la investigarea lor [2,3,6,7].

Hemoptizia este una din complicațiile principale ale ageneziei de arteră pulmonară, întâlnită în aproximativ 10% din cazuri [4]. Aceasta apare, cel mai adesea, după mai mulți ani de evoluție. Este secundară vascularizației colaterale sistemice, mai ales de origine bronșică, hipertensiunii arteriale pulmonare în 19% din cazuri sau șuntului stânga-dreapta asociat [2,4]. Hipertensiunea pulmonară apare precoce, dar numai la unii pacienți. Aceasta poate determina deces prin insuficiență cardiorespiratorie sau edem pulmonar la cei care trăiesc în zonele de mare altitudine. Mecanismul patogenic nu este elucidat [8,9,10].

Pentru diagnostic sunt utile următoarele investigații: radiografie toracică, scintigrafie pulmonară, ventriculografia dreaptă, angioCT și angioRM toracic.

Examenul radiologic sistematic arată o hipoplazie pulmonară cu o hipertrofie compensatorie a celuilalt plămân, care provoacă un emfizem mediastinal anterior și

o deplasare a mediastinului spre partea afectată. Absența unilaterală a arterei pulmonare adesea poate fi afirmată pe o radiografie standard, care evidențiază absența hilului și prezența de opacități vasculare periferice ce sugerează o vascularizație sistemică [11,12].

Radiografia standard poate sugera și alte diagnostice: tromboza sau embolia unei artere pulmonare, emfizem unilateral, sindrom MacLeod (hiperclaritate pulmonară unilaterală), coarctare sau stenoză de arteră pulmonară. Dar istoricul clinic (tromboză, embolie), absența simptomelor de bronșită sau bronșiectazie (MacLeod), datele de la scintigrafie și angiografie permit afirmarea diagnosticului [13,14]. Scintigrafia pulmonară precizează absența circulației la nivelul unui câmp pulmonar, cu persistența circulației normale sau discret diseminată și absența retenției gazoase la evacuarea de Xe^{133} [15,16].

În acest stadiu, rămâne ca diagnostic diferențial: tromboza sau stenoza unei artere pulmonare.

Cateterismul anterograd al atriului și ventriculului drept și a trunchiului și ramului de arteră pulmonară existent precizează diagnosticul de certitudine. Acesta permite măsurători hemodinamice și cineangiografii cu vizualizarea ramului de arteră pulmonară existent, precum și a colateralelor, care sunt la originea principalelor complicații.

Echocardiografia este utilă, mai ales în precizarea hipertensiunii pulmonare. Alte investigații: bronhoscopie, CT toracic, explorări funcționale respiratorii, test de efort etc., sunt indicate în funcție de vârstă și tabloul clinic [17,18].

Tratamentul constă în supraveghere clinică și echocardiografică a cazurilor simptomatice sau tratamentul complicațiilor principale ale ageneziei de arteră pulmonară: hemoptizia, hipertensiunea pulmonară, pneumopatiile plămânului sănătos. Dacă există un șunt stâng-drept asociat se impune tratamentul chirurgical, pentru a evita o hipertensiune pulmonară obstructivă. Se contraindică sportul la munte.

În prezent, nu există posibilitate chirurgicală în această afecțiune. În caz de hemoptizii masive sau intoleranță accentuată la efort, unii autori propun pneumonectomia [19,20,21].

Concluzii

Agenezia izolată a unei artere pulmonare este o anomalie congenitală rară, bine tolerată, se complică rar și are prognostic bun. Diagnosticul este confirmat angiografic. Tratamentul este doar simptomatic, cel chirurgical nefiind posibil în prezent.

Bibliografie

1. Madoff IM, Gaensler EA, Strider JW. Congenital absence of right pulmonary artery: diagnosis of angiocardigraphy with cardiorespiratory studies. *New Engl J Med*, 1952;247:149-57.
2. Oakley C, Glick G, McCredie RM. Congenital absence of pulmonary artery. Report of a case, with special reference to the bronchial circulation and review of the literature. *Am J Med* 1963;34:264-71.
3. Boudard I, Mely L, Labbe A, Bellon G, Chabrol B, Dubus JC. Agénésie isolée de l'artère pulmonaire. A propos de huit observations. *Arch Péd* 2004;11:1078-82.
4. Pool PE, Vosel JHK, Blount SG Jr. Congenital unilateral absence of pulmonary artery. *Am J Cardiol* 1962;10:706.
5. Dupuis C, Kachaner J, Freedom RM, Payot M, Davignon A. Anomalies du sixième arc ou arc pulmonaire. *Cardiologie Pédiatrique* 2^e édition, Flammarion 1991:466-8.
6. Brassard JM, Johnson JE. Unilateral absence of pulmonary artery. Data from cardiopulmonary exercise testing. *Chest* 1993;103:293-5.
7. Durand C, Alvarez C, Nagues F. Agénésie unilatérale de l'artère pulmonaire et oedème pulmonaire d'altitude. *Résumés SFIPP Lyon* 2006.
8. Hackett PH, Creagh CE, Grover RF, Honigman B, Houston CS. High-altitude pulmonary edema in person without the right pulmonary artery. *N Engl J Med* 1980;302:1070-3.
9. Kieffer SA, Amplatz K, Anderson RC, Lillehei CW. Proximal interruption of a pulmonary artery. *Am J Roentgenol Radiun Ther Nuel Med* 1965;95:592-7.
10. Bouros D, Parc P, Panason P, Tsintiris K. The varied manifestation of pulmonary artery agenesis in adulthood. *Chest* 1995;108:670-6.
11. Sherick DW, Kincaid DW, Dushaine JW. Agenesis of a main branch of the pulmonary artery. *Am J Radiun Ther Nuel Med* 1962;87:917-28.
12. Schmit P, Grimfeld A. Rubrique iconographique: Absence congénitale de l'artère pulmonaire gauche. *Arch Fr Pediatr* 1982;835-6.
13. MacLeod W. Abnormal transradiacy of one lung. *Thorax* 1954;9:147-53.
14. Lamy P, Antoine D. Les hiperclarités pulmonaires unilatérales (syndrome de Janus). *Poumon* 1968;7:731.
15. Isawa T, Taplin GV. Unilateral pulmonary agenesis, stenosis and hypoplasia. *Radiology* 1971;99:605-12.
16. Werber J, Ramilo JL, London R, Harris VJ. Unilaterally absence of pulmonary artery. *Chest* 1983;84:729-32.
17. Caffey J. *Pediatric Xray diagnosis*, 9th Ed. Mosby St. Louis 1992.
18. Kook Sang Oh. Radiographic manifestation of common congenital abnormalities. *Radiol Clin North Am* 1991; 29(2):218-78.
19. Bellon G, Louis D, Jocteur-Montrozier D, Dupuis JM. Hipoplasié congénitale de l'artère pulmonaire gauche et hypoxémie d'exercice. *Pédiatrie* 1993 ; 48:615-8.
20. Thomas P, Reynaud-Gaubert MR, Bartoli JM, Auge A, Garbe L, Giudicelli R et al. Exsanguinating hemoptysis revealing the absence of left pulmonary artery in an adult. *Ann Thorac Surg* 2001; 72:1748-50.
21. Ben Abdalh R, Ben Halima N, Mahfoudh A, Maazoun W, Chabouni M, Karray A. Agenesis of pulmonary artery. About two cases. *Rev Magrèb Péd* 2004;14(3):161-5.