

Sling da Artéria Pulmonar: Caso Clínico e Breve Revisão Teórica

ISABEL SANTOS, GRAÇA RAMALHEIRO, ANTÓNIO PIRES, LÚCIA RIBEIRO, HELDER COSTA,
ANA MOTA E EDUARDO CASTELA

Serviço de Cardiologia Pediátrica do Hospital Pediátrico de Coimbra

Resumo

O Sling da Artéria Pulmonar é uma anomalia congénita na qual a artéria pulmonar esquerda emerge da face posterior da artéria pulmonar direita, passando anterior ao esófago e posterior à traqueia, formando um anel que pode causar compressão traqueal.

A incidência não é tão rara como inicialmente se julgava e deve ser pensado como uma causa de dificuldade respiratória no recém-nascido e pequeno lactente. A mortalidade pode ser de 90% na ausência de correcção cirúrgica.

Os autores apresentam um caso clínico de um pequeno lactente com Sling da Artéria Pulmonar. Faz-se uma pequena revisão teórica.

Palavras-Chave: Sling da Artéria Pulmonar – Estenose Traqueal – Anel Vascular

Summary

Pulmonary Artery Sling: a Clinical Report and Short Literature Review

The pulmonary artery sling is a congenital anomaly in which the left pulmonary artery arises from the right pulmonary artery. It crosses the oesophagus anteriorly and the trachea posteriorly forming a sling around the trachea which may lead to its compression.

Its incidence is not as uncommon as initially reported. This pathology must be considered a cause of respiratory distress in newborns and toddlers. The mortality rate is about 90% in patients not submitted to surgical treatment.

The authors present a case of a child with this condition as well as literature review of the pulmonary vascular sling.

Key-Words: Pulmonary vascular sling – Tracheal stenosis – Vascular ring

Correspondência: Isabel Cristina Santos
Serviço de Cardiologia Pediátrica
Hospital Pediátrico de Coimbra
Av. Bissaya Barreto, 3000-075 Coimbra
Tel 239 480364 – Fax 239 717216
Email: ucp@hpc.chc.min-saude.pt

Recebido: 12.01.04 Aceite: 10.01.05

Introdução

O sling da pulmonar foi descrito, pela primeira vez, em 1897 por Glaevecke e Doehle, sendo a relação sexo masculino/feminino de 1,5/1 ^(1,2).

O sling da pulmonar constitui uma das formas de anel vascular que pode causar compressão da traqueia e/ou esófago. Os anéis vasculares consistem em anomalias congénitas do arco aórtico, nas quais o esófago e/ou a traqueia estão envolvidas pelas estruturas vasculares com graus variáveis de compressão. Estas não necessitam de estar patentes, por exemplo, o ligamentum arteriosus pode completar o anel ⁽³⁾. O sling da pulmonar é o menos comum. Consiste na origem da artéria pulmonar esquerda (APE) do ramo direito da artéria pulmonar (AP) que cursa entre o esófago e a traqueia para o hilo esquerdo. O ligamentum arteriosus insere-se no tronco da AP e forma assim um anel com compressão da traqueia ou dos brônquios. ^(1,2,4,5)

Foram descritos dois grupos de pacientes com esta patologia. Um grupo com estenose traqueal pontual no local de contacto da traqueia com a APE e outro grupo com uma zona extensa de estenose traqueal, que se estende para além da zona de contacto, por anéis traqueais cartilágineos completos em forma de O, em vez da habitual forma de U ⁽²⁾.

Embriologicamente o sistema aórtico-pulmonar desenvolve-se precocemente na vida embrionária a partir dos 3º, 4º e 6º pares de arcos aórticos. O 6º arco aórtico (arco pulmonar) dá origem a um ramo que se desenvolve em direcção ao pulmão. Do lado direito a parte proximal torna-se o segmento proximal da AP direita. A parte distal deste arco perde a conexão com a aorta dorsal e desaparece. Do lado esquerdo a parte distal persiste como o ductus arteriosus ⁽⁶⁾.

O sling da pulmonar surge por falência de crescimen-

to ou reabsorção do prolongamento ventral da AP. O pulmão esquerdo para o seu suprimento sanguíneo faz conexões com derivações do 6º arco aórtico. Se se conectar com o 6º arco aórtico esquerdo o desenvolvimento dos vasos pulmonares é semelhante ao normal; a conexão ao 6º arco aórtico direito pode estabelecer-se cefalicamente com um percurso anterior da APE, com origem do canal arterial do tronco da AP; ou caudalmente resultando no percurso posterior da AP (sling) (7).

Caso Clínico

FCM, sexo masculino, natural de Coimbra, raça caucasiana, primeiro filho de pais jovens não consanguíneos. Gravidez de 39 semanas, vigiada, parto eutócico. Índice de Apgar 9/10 e peso 2260 gr.

Apresentava desde o nascimento estridor, com dificuldade respiratória ligeira mas evolução estatoponderal razoável.

Ao 1,5 mês em contexto de infecção respiratória, bronquiolite, recorre ao Serviço de Urgência onde apresentava períodos alternados de estridor e dificuldade respiratória com acalmia. Realizou Radiografia do tórax que mostrou assimetria dos campos pulmonares, com sinais de hiperinsuflação à esquerda, com desvio do mediastino para a direita (Figura 1).

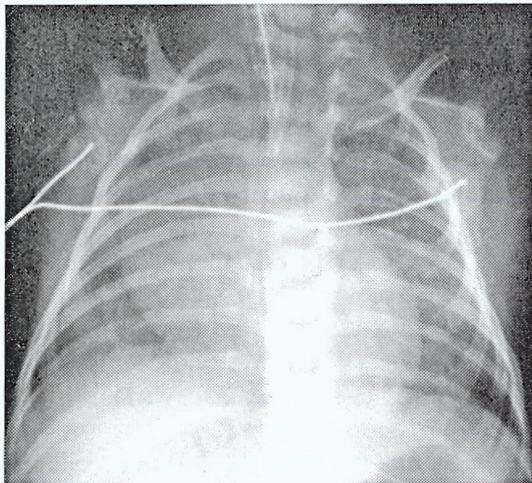


Fig. 1 – Radiografia do Tórax

Na ecocardiografia apenas foi descrito – foramen ovale patente, embora tenha sido de difícil realização por interposição gasosa. Fica internado para vigilância, tendo-se verificado um agravamento progressivo da dificuldade respiratória, com necessidade de entubação. Esta mostrou-se difícil por desvio da traqueia para a direita, parecendo haver obstrução subglótica, impedindo a progressão do tubo endotraqueal (TET) 3,0 ficando com TET 2,5 com

pouca fuga. Colocada a hipótese de diagnóstico de enfisema lobar congénito e compressão in- ou extrínseca das vias aéreas realiza TAC pulmonar e mediastino que revela malformação vascular: ramo esquerdo da AP retrotraqueal e com origem no ramo direito da AP. Árvore traqueal aparentemente normal. Excluídas massas mediastínicas (Figura 2).

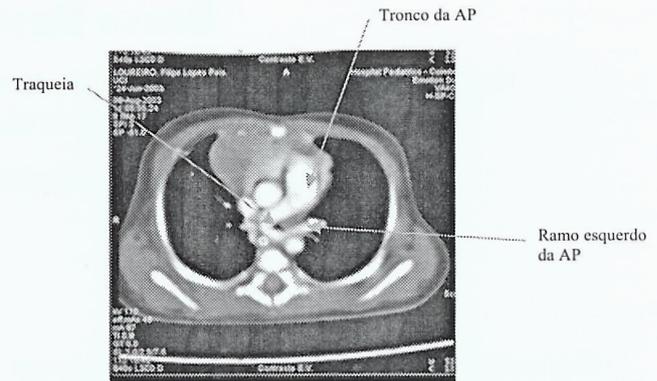


Fig. 2 – TAC pulmonar e mediastino

Perante a hipótese de sling da AP e estado clínico (grandes dificuldades em ventilar, ventilado com pressões elevadas, Pressão inspiratória positiva PIP=60mmHg) é apresentado à cirurgia cardiotorácica. Fez translocação e reimplantação da artéria pulmonar esquerda e inserção no tronco da AP. Cirurgia sem complicações. A ecocardiografia pós cirúrgica mostrava boa função ventricular esquerda e fluxo do tronco da AP para a artéria pulmonar esquerda. O pós-operatório complicou-se por episódios de obstrução frequentes com redução do lúmen traqueal e do volume corrente, exigindo aspiração e reposição da ventilação mantendo as pressões muito elevadas. Falência em insuficiência respiratória, inventilável, na sequência de pneumotórax e enfisema subcutâneo.

Discussão

A maioria dos casos de sling AP apresenta-se com sintomas de obstrução respiratória como estridor expiratório e/ou inspiratório e taquipneia, por vezes com necessidade de entubação de emergência (4). Outros sintomas como infecções respiratórias de repetição, vômitos com aspiração podem estar presentes. Pode haver períodos de agravamento da obstrução respiratória intercalados com períodos de acalmia (1). São raros os casos assintomáticos. 50% dos sintomas estão presentes à nascença e em 65% antes do 1º mês de idade. Embora os sintomas estejam presentes, o diagnóstico só em 14% dos casos e tem nos

primeiros meses, sendo na maioria um diagnóstico de exame necrópsico. O diagnóstico precoce é mandatório nos quadros obstrutivos com dificuldade respiratória. Sintomas idênticos podem estar presentes nos anéis vasculares mais comuns – duplo arco aórtico, arco aórtico direito com subclávia esquerda lusória – e nas massas mediastínicas com compressão ^(1,3).

O diagnóstico definitivo de sling AP é feito por angiografia selectiva da AP demonstrando a origem anormal da AP esquerda a partir da AP direita e a sua passagem para a esquerda. É possível também o diagnóstico de malformações cardíacas associadas ^(1,7). Estudos recentes mostram a ressonância magnética como um exame com boa eficácia de diagnóstico e pouco invasivo. Permite delinear a anatomia anormal das estruturas vasculares com sucesso identificando o sling da AP e as estruturas envolvidas – árvore traqueal e estruturas avasculares. Oferece assim a possibilidade de delinear a estratégia cirúrgica e o follow-up ^(2,5).

A tomografia axial computadorizada (TAC) pulmonar permite também o diagnóstico, mas o sling da AP esquerda, pode passar despercebido porque pode surgir mais superior ou inferior em relação à AP direita. A TAC é ainda um exame invasivo com uso de radiações e com recurso a contrastes endovenosos nos estudos vasculares ^(1,2).

Alguns autores acreditam que a angiografia não é mais necessária para o diagnóstico do sling da AP, excepto se estiverem presentes anomalias intracardíacas, dada a grande precisão da TAC e da ressonância magnética na definição das várias estruturas ⁽⁸⁾.

Na ecocardiografia não há bifurcação da AP na sua posição normal e pode-se identificar anomalias cardíacas associadas. No entanto, a hiperinsuflação pulmonar dificulta esta avaliação.

O sling da AP deve ser suspeitado no recém-nascido com dificuldade respiratória e hiperinsuflação pulmonar à direita no Rx do tórax. Neste exame observam-se alterações como atelectasias ou enfisema obstrutivo com desvio do mediastino.

O esofagograma é um exame importante nos casos de anel vascular. O exame em perfil ou oblíqua anterior esquerda pode mostrar uma indentação anterior. Este sinal não é patognomónico, podendo ocorrer noutras condições, como sling do ductus arteriosus e subclávia direita aberrante ⁽¹⁾.

A broncoscopia é importante para avaliar a extensão da estenose traqueal e despiste das anomalias traqueobronquiais habitualmente associadas ⁽⁴⁾.

Em cerca de 50% dos casos de sling da AP existem anomalias associadas. A mais frequente, em 60% dos casos, é a combinação de traqueomalácia com estenose traqueal extensa por anéis cartilagueos completos sem parede membranosa.

As anomalias cardiovasculares constituem 33% das anomalias, sendo as mais frequentes a comunicação inter-ventricular, a comunicação interauricular, a persistência de canal arterial e a persistência da veia cava superior esquerda. Anomalias mais complexas, como a Tetralogia de Fallot, a atresia da pulmonar, truncus arteriosus, dextrocardia e síndrome cimitarra podem estar presentes ^(1,2,7).

O prognóstico do sling da AP depende de dois factores, da presença de estenose traqueal extensa que impede o crescimento da traqueia e a melhoria clínica no caso de correcção vascular isolada; e da presença de outras malformações associadas cardiovasculares ou gastrointestinais ⁽³⁾.

O tratamento de escolha é a correcção cirúrgica. Potts em 1954 descreveu a primeira cirurgia com sucesso, por toracotomia esquerda, divisão da AP esquerda, translocação anterior à traqueia e reimplantação no sítio original da AP esquerda. Actualmente, com circulação extracorporeal faz-se esternotomia mediana, por mais fácil mobilização da AP esquerda e direita e acesso aos anéis traqueais se necessário. Várias técnicas são usadas consoante a anatomia e malformações associadas: reimplantação da AP esquerda no tronco da AP e secção do ligamentum arteriosus. Se o sling da AP se acompanhar de estenose traqueal localizada, deve ser feita ressecção dos anéis cartilagueos traqueais até se encontrar um lúmen traqueal satisfatório, com posterior anastomose topo a topo. Se zonas extensas de estenose traqueal, pode ser usado uma incisão anterior ao longo da traqueia seguido de sutura de “patch” de pericárdio bovino ⁽⁹⁾.

As complicações são raras, consistem na trombose e estenose do ramo esquerdo da AP e reestenose da traqueia ^(1,7).

A mortalidade pode ser de 90% na ausência de correcção cirúrgica ^(4,10).

Bibliografia

1. Dohlemann C, Mantel K, Vogl TJ et al. Pulmonary sling: morphological findings. Pré and pos operative course. *Eur J Pediatr* 1995; 154: 2-14.
2. Hodina M, Wicky S, Payot M et al. Non-Invasive Imaging of the Ring-Sling Complex in Children. *Pediatr Cardiol* 2001; 22: 333-337.
3. Weinberg P. Aortic Arch Anomalies. In: Allen HD, Clark EB, Gutgesell HP, Driscoll DJ. Moss and Adams' Heart Disease in Infants, Children, and Adolescents Including the Fetus and Young Adult. 6th edition. Philadelphia: Lippincott Williams and Wilkins, 2001; 34:708.
4. Frischer T, Holomanova I, Frenzel K et al. Therapeutic Strategy in a 9 Month Old Child with Pulmonary sling: Need for Bronchoscopic Evaluation. *Pediatr Cardiol* 1996; 17: 201-203.
5. Beekman RP, Beek FJA, Hazekamp MG et al. The value of MRI in diagnosing abnormalities causing stridor. *Eur J Pediatr* 1997; 156: 516-520.
6. Sadler TW. Cardiovascular System. In Sadler TW. Langman's Medical Embryology. 9th edition. Philadelphia: Lippincott Williams and Wilkins 2004; 255-259.
7. Loureiro M, Moreira J, Vaz T, Ribeiro A, Monterroso J, Areias JC.

- Origem Anômala da Artéria Pulmonar Esquerda (Sling): Caso Clínico e revisão da Literatura. *Rev Port Cardiol* 1998; 17(10); 811-815.
8. Lee KH, Yoon CS, Choe KO, Kim MJ, Lee HM, Yoon HK, Kim B. Use of imaging for assessing anatomical relationships of tracheo-bronchial anomalies associated with left pulmonary artery sling. *Pediatr Radiol* 2001; 31: 269-278.
 9. Castañeda AR, Jonas RA, Mayer JE, Hanley FL. Pulmonary Artery Sling. In: Castañeda AR, Jonas RA, Mayer JE, Hanley FL. *Cardiac Surgery of the Neonate and Infant*. Philadelphia: WB Saunders Company, 1994: 403-408.
 10. Ades AM, Powel D, Midgely F *et al*. Pulmonary Artery Sling with Unresponsive Hypercarbia Necessitating Extracorporeal Membrane Ox ygenation Suport. *Pediatr Cardiol* 2001; 22: 429-430.