

**EMBOLOGIZAÇÃO DE COLATERAIS SISTÊMICO-PULMONARES
NO MANEJO DE HEMOPTISE MACIÇA EM ADULTO COM
ATRESIA PULMONAR E COMUNICAÇÃO
INTERVENTRICULAR: RELATO DE CASO**

MAJOR AORTOPULMONARY COLLATERAL ARTERIES
EMBOLIZATION FOR THE MANAGEMENT OF MASSIVE HEMOPTYSIS
IN AN ADULT PATIENT WITH PULMONARY ATRESIA AND
VENTRICULAR SEPTAL DEFECT: CASE REPORT

Pedro Rafael Vieira de Oliveira Salerno¹ Lúcia Maria Vieira de Oliveira Salerno² Juliana
Rodrigues Neves³

1- Faculdade Pernambucana de Saúde. Recife, PE, Brasil.

2- Hospital Esperança-Recife.

3- Instituto de Medicina Integral Prof. Fernando Figueira (IMIP). Rua dos Coelhos, 300.

Autor correspondente: Pedro Rafael Vieira de Oliveira Salerno

E-mail: pedrorvosalerno@hotmail.com

**Os autores negam quaisquer conflitos de interesses no desenvolvimento
desta pesquisa.**

RESUMO

Introdução: Pacientes com atresia pulmonar (AP) e comunicação interventricular (CIV) têm na hemorragia pulmonar uma grave complicação, secundária ao mecanismo compensatório de colaterais sistêmico-pulmonares (CSP) para manter a perfusão pulmonar.¹ O tratamento é clínico, cirúrgico ou intervencionista. A identificação da colateral responsável é um fator limitante.²

Descrição: Apresentamos o caso de um paciente adulto com AP, CIV e artérias pulmonares não confluentes com Blalock-Taussig prévios que cursou com hemoptise importante com necessidade de múltiplas embolizações.

Discussão: A atresia pulmonar com comunicação interventricular é considerada uma forma extrema dentro do espectro da Tetralogia de Fallot.¹ É uma anomalia conotruncal rara, representando 2,5% de todas cardiopatias congênitas, em que cerca de 20-40% dos pacientes apresentam suprimento pulmonar multifocal através de artérias colaterais.² A terapia pode ser voltada à unifocalização ou a de reabilitação através, por exemplo, do shunt Blalock-Taussig.² Nesses pacientes a hemorragia pulmonar causando hemoptise pode ser importante causa de descompensação, sendo a identificação do vaso responsável fator limitante na abordagem através da embolização do mesmo.³ Neste relato, a broncoscopia teve papel importante na aspiração de coágulos e melhora da ventilação pulmonar, auxiliando na estabilização clínica.³ Este relato ilustra, também, o desafio do cuidado do paciente adulto com cardiopatia congênita, cujo número de pacientes já supera o de crianças com cardiopatias congênitas.⁶

Palavras-chave: Atresia pulmonar; embolização de colaterais sistêmico-pulmonares; hemorragia pulmonar maciça; comunicação interventricular; adultos;

ABSTRACT

Introduction: In patients with pulmonary atresia and ventricular septal defect, in order to maintain pulmonary perfusion, major aortopulmonary collaterals are formed. As a result, pulmonary hemorrhage is an important complication that may be observed in some patients.¹ The treatment of these collaterals may involve clinical support, surgery or an interventional cardiology approach.² **Description:** We present a case report of an adult patient with pulmonary atresia and ventricular septal defect with non-confluent pulmonary arteries and previous patent Blalock-Taussig that suffered from severe hemoptysis and required multiple embolization. **Discussion:** Patients with pulmonary atresia and ventricular septal defect are considered an extreme form in the Tetralogy of Fallot's spectrum.¹ It's a rare conotruncal anomaly, representing 2,5% of all congenital cardiopathies. About 20-40% of these patients present with a multifocal pulmonary supply through major aortopulmonary collaterals.² Therapy may be directed to the unifocalization or rehabilitation of the pulmonary circulation. The latter, for example, may be achieved through the Blalock-Taussig palliative shunt.² In these patients, pulmonary hemorrhage causing hemoptysis may be an important cause of clinical destabilization and identifying the causative vessel may be a limiting factor in the management through embolization.⁴ In this report, bronchoscopy played an important role in the removal of blood clots from the respiratory tree and improvement of the pulmonary ventilation, aiding in the clinical stabilization.⁴ We also illustrate with this case, the challenge of treating an adult patient with a congenital cardiopathy, the number of which, already surpass the number of children with congenital cardiopathies.

Key-words: Pulmonary atresia; major aortopulmonary collaterals embolization; massive pulmonary hemorrhage; ventricular septal defects; adults;

I. INTRODUÇÃO

Atresia pulmonar (AP) é definida como a ausência de continuidade luminal entre um ventrículo ou câmara rudimentar e as artérias pulmonares.¹ Pacientes com atresia pulmonar e corações biventriculares podem possuir o septo interventricular íntegro ou uma comunicação interventricular (CIV).¹ A AP com CIV pode ser considerada um extremo no espectro da tetralogia de Fallot, representando 2,5% das cardiopatias congênitas.^{1,2}

A circulação pulmonar nesses pacientes apresenta grande variabilidade em relação a origem do fluxo sanguíneo, presença ou não da artéria pulmonar nativa e das colaterais sistêmico pulmonares (CSP).¹ Existem diversas classificações disponíveis na literatura.¹ Barbero-Marcial divide os pacientes de acordo com a anatomia da artéria pulmonar nativa e das CSP em tipos A, B e C.³ Nos pacientes tipo A todos os segmentos broncopulmonares estão conectados as artérias pulmonares nativas. No tipo B, alguns segmentos são supridos pelas artérias pulmonares nativas e outros por CSP. Enquanto que no tipo C todos os segmentos são perfundidos por CSP, com as artérias pulmonares nativas ausentes.³ (Figura 1)

Nesse cenário de heterogeneidade do suprimento pulmonar, os pacientes com AP com CIV, devido ao mecanismo compensatório de formação de colaterais sistêmico-pulmonares (CSP) para manter a perfusão pulmonar, têm na hemorragia pulmonar uma grave complicação derivado da ruptura dessas CSPs.¹ Diversos fatores podem contribuir para esse processo como trombose da microcirculação pulmonar, hipoplasia relativa da parede arterial dos vasos pulmonares, aumento da tortuosidade e dimensão das artérias brônquicas. Pontua-se, também, condições como infecções e desordens plaquetárias como fatores causais ou colaborativos nesse processo.⁵

O tratamento dessa complicação é clínico, cirúrgico ou intervencionista, apesar da dificuldade de identificação da colateral responsável ser um fator limitante.²

II. Descrição do caso

Paciente, sexo masculino, 31 anos, com AP, CIV e artérias pulmonares não confluentes. Histórico de cirurgia de Blalock-Taussig (BT) à esquerda em 1987, ligadura de colateral e BT modificado à direita em 1994 conectando o tronco braquiocefálico a artéria pulmonar direita. Além de BT modificado à esquerda em 2005 com tubo de Goretex conectando a artéria subclávia esquerda na artéria pulmonar esquerda. Em 2019, foi admitido na emergência com dor em hemitórax direito e dorso, com calafrios. No raio-X de tórax havia hipotransparência em ápice pulmonar esquerdo. Iniciado ceftriaxona e azitromicina. No terceiro dia de internação, evoluiu com hemoptise importante. A angiotomografia mostrou dilatação de aorta ascendente e AP com CIV, múltiplas CSP, ausência de imagem sugestiva de embolia pulmonar e diminuição da transparência em base do pulmão esquerdo. Angiografia pulmonar mostrou sangramento em CSP do pulmão esquerdo. Feito embolização de duas CSP maiores originadas da aorta torácica descendente com várias micromolas de platina com fibra Interlock. (Figura 2) Cursou após 3 dias com quadro de hemoptise maciça, foi entubado e ventilado com pressão positiva para controle do quadro, sem sucesso. Realizado novo cateterismo com embolização de várias colaterais oriundas da artéria torácica interna esquerda (ATIE) com várias micromolas e dilatação do BT esquerdo por apresentar estenose na anastomose com a artéria pulmonar e implante de dois stents Resolute Onyx 5x22mm e 5x16mm (Medtronic, Estados Unidos da América). (Figura 3). Apesar de ventilação mecânica e FIO₂ de 100%, permaneceu com hipoxemia importante (SatO₂ 30%). Feito broncoscopia com aspiração de trombos que ocupavam a luz do brônquio esquerdo, com melhora da saturação. Entretanto, persistiu com hemorragia pulmonar. Foi novamente levado para a hemodinâmica onde, por acesso via artéria femoral direita foi realizado oclusão de três grandes CSP no pulmão esquerdo com molas. No procedimento, foi visto trombo na artéria subclávia esquerda originado

da ATIE embolizada previamente. Aspirado o trombo com cateter de aspiração de trombo AngioJet 7F (Boston Scientific, Estados Unidos da América) e stent para captura de trombos Solitaire 06x40mm (Medtronic, Estados Unidos da América), e infundido no local alteplase 50mg, com melhora do fluxo. Mantido com heparina intravenosa infusão contínua por 48 horas, seguida por enoxaparina subcutânea 1mg/kg 12/12h. Fez nova broncoscopia e aspiração de trombos na árvore brônquica. Evoluiu com sepse de foco respiratório, AVCI com hemiplegia direita, foi traqueostomizado e retirado da ventilação mecânica. Recebeu alta após 58 dias de internação em uso de anticoagulante oral e com fisioterapia motora e respiratória. Após 3 meses devido a piora da cianose realizou cateterismo que mostrou BT à direita ocluído, sendo implantado stent Begraft 6x 58 mm (Bentley INNOMED, Alemanha) com sucesso (Figura 4). Um ano após procedimento, encontra-se em seu estado funcional classe II da NYHA, com saturação de 80% sem novos episódios de hemoptise.

III. DISCUSSÃO

Os pacientes com atresia pulmonar com comunicação interventricular são considerados como uma forma extrema dentro do espectro da Tetralogia de Fallot.¹ É uma anomalia conotruncal rara, representando 2,5% de todas cardiopatias congênitas. Cerca de 20-40% dos pacientes apresentam suprimento pulmonar multifocal através de artérias colaterais aortopulmonares.²

A terapia pode ser voltada para unifocalização, em que se promove o crescimento das colaterais ipsilaterais através de suas anastomoses sem que haja a reabilitação da artéria pulmonar nativa. Outra estratégia, a que foi implementada nesse paciente, é a de reabilitação que tem o intuito de restabelecer as artérias pulmonares como fonte do suprimento pulmonar, dentre as técnicas disponíveis, tem-se a palição com shunt sistêmico para a artéria pulmonar (Blalock-Taussig).²

Nesse sistema pulmonar repleto de colaterais a hemorragia pulmonar causando hemoptise maciça é uma importante causa de descompensação. O uso de técnicas multimodais de imagem na identificação do vaso responsável é fundamental, entretanto, devido a trama complexa, o vaso responsável pode não ser identificado.⁴ Entretanto, a embolização de colaterais possivelmente envolvidas no sangramento é de suma importância.^{4,5}

Além disso, a broncoscopia já demonstrou ter um papel importante na avaliação de vias aéreas e localização do sítio de sangramento, além de aspiração de secreções em pacientes com AP e colaterais aortopulmonares.⁶ Neste relato, teve papel importante na aspiração de coágulos e melhora da ventilação pulmonar.

Assim, destacamos neste caso complexo e desafiador o papel salvador das múltiplas embolizações para controle de sangramento e o dilema do uso do trombolítico e anticoagulação em paciente com sangramento pulmonar difuso. Soma-se a esse cenário, o

desafio do cuidado do paciente adulto com cardiopatia congênita, estes, inclusive, já superam o número de crianças com cardiopatia congênita.⁷ Ilustrado, neste paciente hipoxêmico com cardiopatia congênita complexa grave, pela necessidade de implante de stent nos shunts paliativos à direita e à esquerda para restabelecimento do fluxo das anastomoses com estenose crônica, procedimento alternativo à reoperação cirúrgica.⁸

Em suma, com o uso conjunto da broncoscopia e do cateterismo intervencionista, obteve-se controle do quadro hemoptise, melhora da função pulmonar e retorno ao status funcional basal do paciente .

IV. AGRADECIMENTOS

Ao paciente e sua família, aos colaboradores do Hospital Esperança Recife, ao Instituto de Medicina Integral Prof. Fernando Figueira (IMIP);

VI. REFERÊNCIAS

1. Tchervenkov CI, Roy N. Congenital Heart Surgery Nomenclature and Database Project: pulmonary atresia—ventricular septal defect. *Ann Thorac Surg* 2000;69 (4 suppl): 97-105.
2. Soquet J, Barron DJ, d' Udekem, Y. A review of the management of pulmonary atresia, ventricular septal defect and major aortopulmonary collateral arteries. *Ann Thorac Surg* 2019;108:601–12
3. Barbero-Marcial M, Jatene AD. Surgical management of the anomalies of the pulmonary arteries in the tetralogy of Fallot with pulmonary atresia. *Semin Thorac Cardiovasc Surg* 1990;2:93–107
4. Page GE, Carere RG, Percutaneous Occlusion of a Pulmonary Aneurysm Causing Hemoptysis in a Patient With Pulmonary Atresia and Aortopulmonary Collaterals. *Catheterization and Cardiovascular Interventions* 2005 65:310–312.
5. Neamu R, Parks C, Fischer M. Unusual Etiology of Massive Hemoptysis in a Patient With Pulmonary Atresia. *Chest.* 2012;142:121A. doi:10.1378/chest.1389308
6. Sidell DR, Koth AM, Bauser-Heaton H, McElhinney DB, Wise-Faberowski L, Tracy MC, Hanley FL, Asija R. Bronchoscopy in children with tetralogy of fallot, pulmonary atresia, and major aortopulmonary collaterals. *Pediatric Pulmonology.* 2017;9999:1–6.
7. Baumgartner H, De Backer J, Babu-Narayan SV et al. ESC Scientific Document Group, 2020 ESC Guidelines for the management of adult congenital heart disease: The Task Force for the management of adult congenital heart disease of the European Society of Cardiology (ESC). Endorsed by: Association for European Paediatric and Congenital Cardiology (AEPC), International Society for Adult Congenital Heart Disease (ISACHD), *European Heart Journal*, Volume

42, Issue 6, 7 February 2021, Pages 563–645,
<https://doi.org/10.1093/eurheartj/ehaa554>

8. Illner J, Reinecke H, Baumgarten H, Kaleschke G. Stenting of modified Blalock–Taussig shunt in adult with palliated pulmonary atresia and ventricular septal defect: a case report. *Eur Heart J Case Rep.* 2019 Dec; 3(4): 1–4. doi: 10.1093/ehjcr/ytz201

VI. ANEXOS

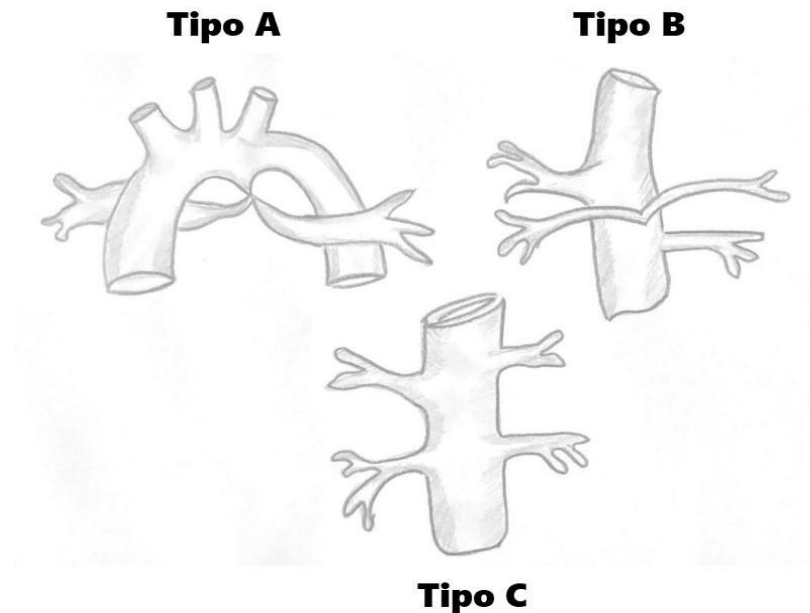


Figura 1. Classificação de Barbero-Marcial. Tipo A: suprimento pulmonar através das artérias pulmonares nativas. Tipo B: suprimento pulmonar através das artérias pulmonares nativas e CSP. Tipo C: suprimento pulmonar exclusivamente através das CSP. (Ilustração por Pedro Salerno baseado em Mace L, Dervanian P, Losay J, et al. Pulmonary arborization abnormalities in complex forms of pulmonary atresia with ventricular septal defect: unification, unifocalization and complete repair. Arch Mal Coeur 1996;89:561–8.)

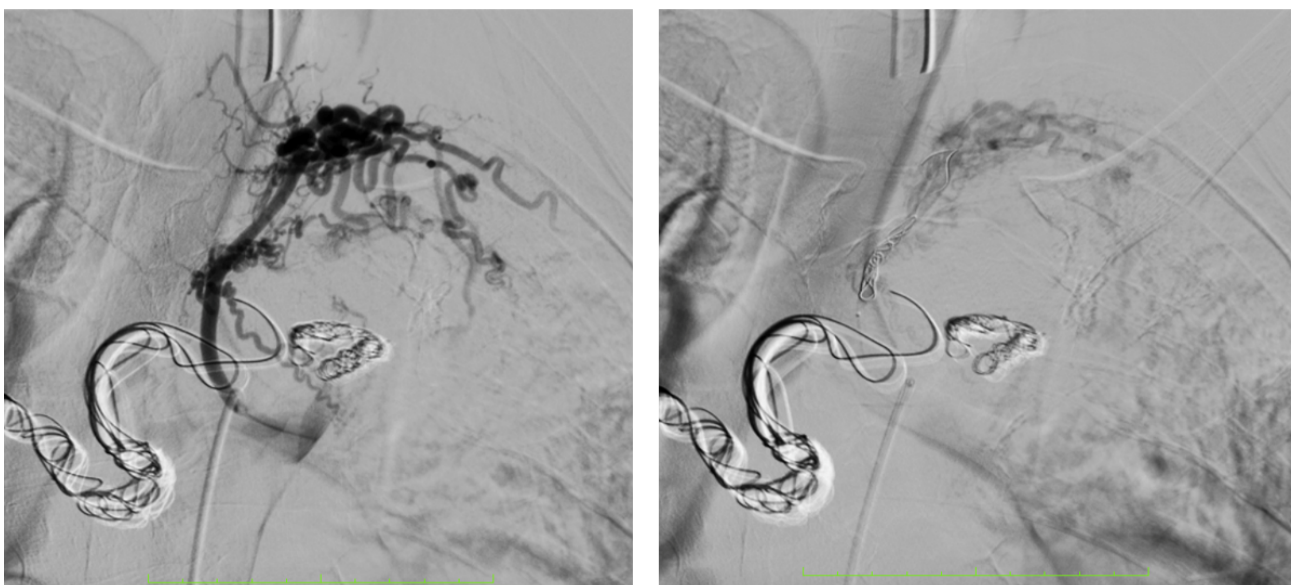


Figura 2. A) Angiografia de colaterais de ramos intercostais superiores atingindo ápice pulmonar esquerdo com borramento de parênquima. B) Embolização com sucesso.

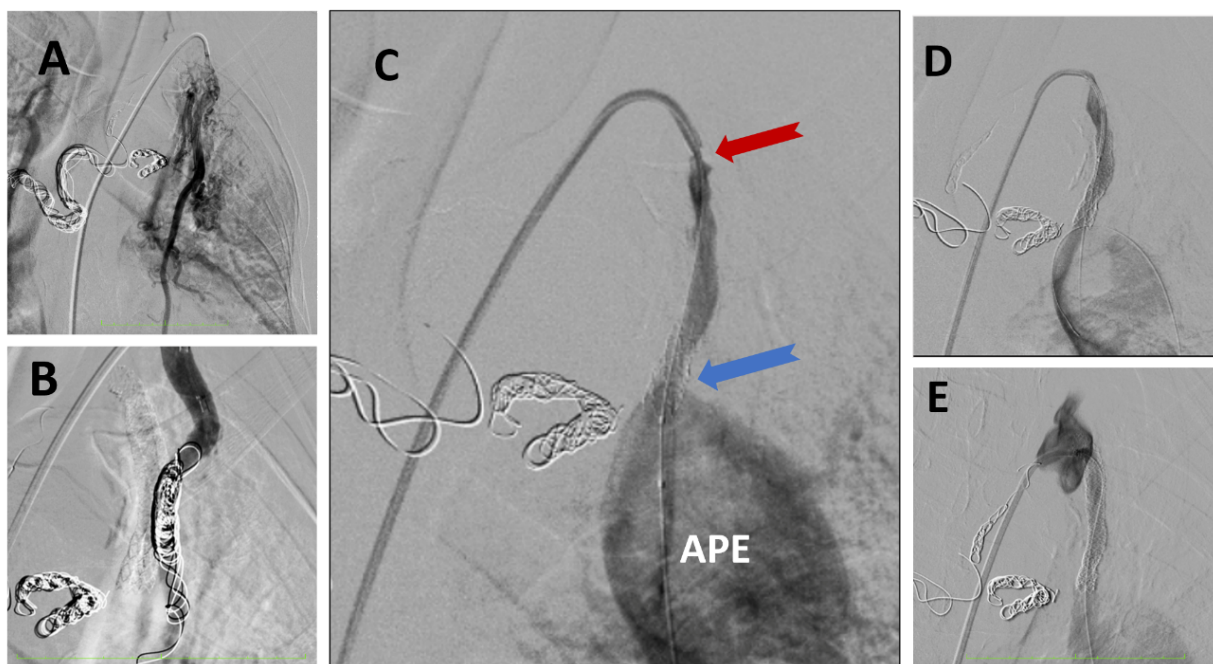


Figura 3. A) Angiografia de ATIE com colaterais com borrimento de parênquima pulmonar B) Pós-oclusão com micromolas. C) Angiografia de BT à esquerda com estenose crítica proximal (seta vermelha) em stent prévio (seta azul). APE– artéria pulmonar esquerda dilatada (40 mm). D) Implante de stent em região distal do BT. E) Angiografia final em artéria subclávia esquerda.

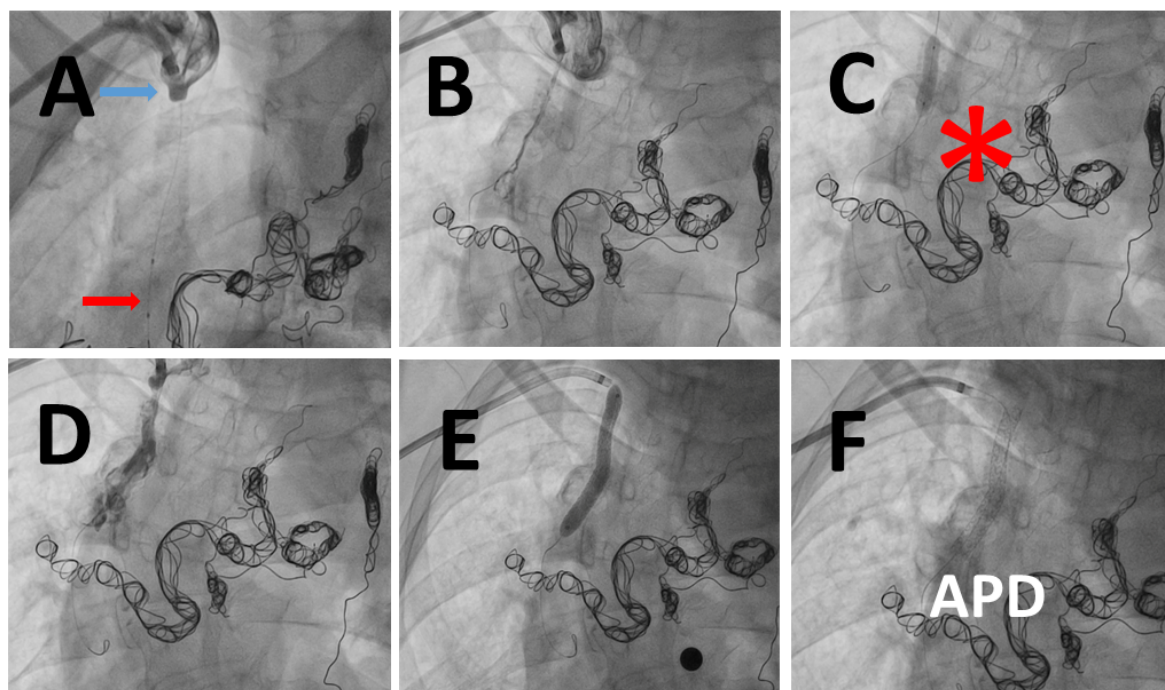


Figura 4. A) Perfuração de shunt ocluído (seta azul) com guia de oclusão crônica e micro-cateter (seta vermelha já mostrando guia em APD). B) Mínimo fluxo através da ABTTm. C) Angioplastia com balão de angioplastia coronariana 4 mm não complacente (*) ao longo de todo o shunt. D) Injeção de contraste após angioplastia com balão com recanalização de ABTTm com trombos em sua parede. E) Implante de stent revestido expansível por balão. F) Stent posicionado permitindo restabelecimento do fluxo através da ABTTm para APD.