

COMUNICARE ANORMALĂ DINTRE ARTERA PULMONARĂ DREAPTĂ ȘI ATRIUL STÂNG

Nichifor Șciuca,
Oleg Repin – dr. șt. med.,
Liviu Maniuc,
IMSP Spitalul Clinic Republican

Rezumat

Raportăm un caz rar al unei fistule care formează o comunicare directă între artera pulmonară dreaptă și atriul stâng, detectată la tomografia computerizată, ecocardiografia Doppler coloră și prin cateterizarea cardiacă. Comunicarea directă între artera pulmonară și atriul stâng (AS) este o variație congenitală rară a fistulei arteriovenoase. Majoritatea cazurilor raportate sunt de origine congenitală, în timp ce alte cazuri par a fi de origine posttraumatică. Un șunt hemodinamic de la dreapta la stânga (D-S) poate duce la cianoză, dispnee, policitemie și embolizare sistemică paradoxală. În acest studiu, raportăm un caz anormal care implică o comunicare directă între artera pulmonară principală dreaptă și atriul stâng, care a fost diagnosticată prin tomografie computerizată (CT), ecocardiografie color Doppler și cateterism cardiac. Angiografia pulmonară selectivă demonstrează în mod direct evidențierea șuntului, opacificarea rapidă a AS și opacifierea slabă a plămânului ar putea fi observate la angiografia pulmonară selectivă. La cateterizarea cardiacă, saturația în AS O₂ a fost semnificativ redusă și a demonstrat un răspuns slab la O₂ suplimentar. Conform rapoartelor anterioare, chiar dacă această anomalie rezultă dintr-o comunicare anormală între artera pulmonară și venele pulmonare, care sunt ulterior încorporate în AS, nu suntem siguri de etiologia comunicării directe cu fistula dintre AP și AS. Este necesar un studiu suplimentar pentru a stabili etiologia, incidența și semnificația clinică a fistulei originare din artera pulmonară din dreapta. Pentru tratamentul acestei afecțiuni se recomandă ligaturarea sau diviziunea chirurgicală.

Cuvinte-cheie: artera pulmonară, fistulă, cianoză, atriul stâng, șuntare, diagnostic, corecție chirurgicală

Summary. Abnormal communication between the right pulmonary artery and the left atrium

We report a rare case of a direct communication-forming fistula between the right main pulmonary artery and left atrium detected on computed tomography and color Doppler echocardiography and cardiac catheterization. Direct communication between the pulmonary artery and the left atrium (LA) is a rare congenital variation of arteriovenous fistula. Most cases reported are of congenital origin, while some other cases appear to be of posttraumatic origin. A hemodynamic right-to-left (R-L) shunt may result in cyanosis, clubbing, dyspnea, polycythemia, and paradoxical systemic embolization. In this study, we report an anomalous case involving direct communication between the right main pulmonary artery (RMPA) and the left atrium, which was diagnosed by computed tomography (CT), color Doppler echocardiography and cardiac catheterization. Selective pulmonary angiography directly demonstrates evidence of the shunt: rapid opacification of the LA and poor opacification of the lung. Upon cardiac catheterization, LA O₂ saturation was markedly reduced and showed poor response to the extra O₂. According to previous reports, even though this anomaly results from an abnormal

communication between the pulmonary artery and the pulmonary veins, which are subsequently incorporated into the LA, we remain unsure of the etiology of the direct communication with the fistula between the RMPA and the LA. Further study will be required to establish the etiology, incidence, and clinical significance of right-sided pulmonary artery-originated fistula. For treatment of this condition, surgical ligation or division is recommended.

Key words: pulmonary artery, fistula, cyanosis, left atrium, shunt, diagnosis, surgical correction

Резюме. Аномальная коммуникация между правой легочной артерией и левым предсердием

Мы сообщаем о редком случае прямой соединительной фистулы, связывающей правую основную легочную артерию с левым предсердием, обнаруженной при компьютерной томографии и цветной доплер-эхокардиографии и катетеризации сердца. Прямая связь между легочной артерией и левым предсердием (ЛП) является редким врожденным изменением артериовенозного свища. Большинство сообщаемых случаев имеют врожденное происхождение, в то время как некоторые другие случаи, по-видимому, имеют посттравматическое происхождение. Гемодинамический шунт справа-налево (П-Л) может приводить к цианозу, блужданию, одышке, полицитемии и парадоксальной системной эмболизации. В этом исследовании мы сообщаем об аномальном случае прямой связи между правой основной легочной артерией (RMPA) и левым предсердием, которая была диагностирована с помощью компьютерной томографии (КТ), цветной доплер-эхокардиографии и катетеризации сердца. Селективная легочная ангиография непосредственно свидетельствует о шунте: быстрое замутнение ЛА и плохое помутнение легких. После катетеризации сердца насыщение O₂ было заметно снижено и наблюдался слабый ответ на дополнительный O₂. Согласно предыдущим сообщениям, даже несмотря на то, что эта аномалия возникает из-за аномальной коммуникации между легочной артерией и легочными венами, которые впоследствии включены в ЛП, мы по-прежнему не уверены в этиологии прямой связи со свищей между ЛА и ЛП. Требуется дальнейшее изучение для установления этиологии, заболеваемости и клинического значения фистулы с правосторонней легочной артерией. Для лечения этого состояния рекомендуется хирургическая перевязка коммуникации или ее разделение.

Ключевые слова: врожденный порок, легочная артерия, левое предсердие, шунтирование, диагностика, хирургическое лечение

Introducere. Comunicarea directă între artera pulmonară dreaptă și atriul stâng este o malformație cardiacă rară. Diagnosticul clinic este dificil, iar EchoCG cu Doppler color, tomografia computerizată și cateterismul cardiac cu angiopulmonografia selectivă sunt esențiale. Am tratat cu succes această anomalie prin intervenția chirurgicală și utilizarea by-passului cardiopulmonar la o tânără de 22 de ani.

Descrierea cazului

Pacienta D., 22 de ani s-a prezentat la consultație cu plângeri la dispnee, fatigabilitate, palpitații cu intensificare la efort fizic, cianoza.

Malformația cardiacă a fost suspectată din copilărie, însă din motive familiare nu s-a adresat pentru investigații suplimentare, careva traumatisme nu au fost semnalate.

La examenul clinic primar, tegumentele și mucoasele vizibile cianotice, hipocratism digital. Auscultativ - suflu sistolic în proiecția valvei arterei pulmonare, ghebozitate cardiacă. Saturația cu O₂ la periferie = 80% în repaus și 67% în timpul efortului fizic minimal.

Investigații paraclinice

Testele de laborator demonstrează o hipoxie arterială și policitemie marcată (Er-6,2 Hb=189g/l).

La examenul ECG se depistează ritm sinusal și hipertrofie ventriculară stângă.

La investigația ECHO CG cu Doppler color toate cavitățile cordului sunt dilatate. Insuficiență moderată tricuspidiană și mitrală, se descrie un defect septal atrial secundar cu diametrul de 10/15 mm, cu șuntarea stânga-dreapta. Hipertensiune pulmonară mode-

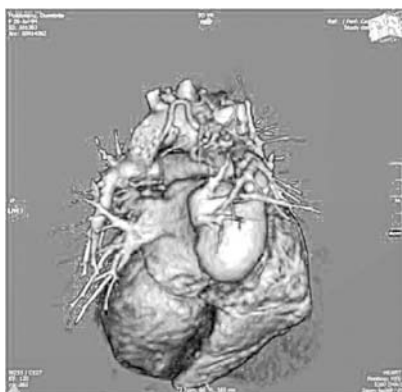


Fig. 1

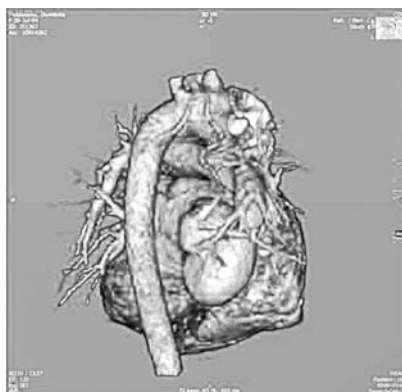


Fig. 2

rată, presiunea sistolică în AP=45 mmHg, suspjecție la comunicare aorto-pulmonară cu instalarea sindromului Eisenmeger.

În *fig. 1,2* se prezintă rezultatul Angio-CT cu următorul diagnostic: Malformație cardiacă congenitală. Comunicarea arterei pulmonare drepte cu atriu stâng. Aneurism masiv al atrului stâng. (43×45×64). Defect septal atrial ostium secund.

Comunicarea arterei pulmonare drepte cu atriu stâng. De la bifurcația arterei pulmonare drepte are origine o ramură arterială largă (20 mm) care comunică nonobstructiv (13×16 mm) cu AS la nivelul peretelui lateral-superior-drept al aneurismului. Nu sunt excluse colaterale aortopulmonare.

Așa dar pacienta D, vârsta de 22 de ani este internată în secția MCC a SCR pentru efectuarea cateterismului cardiac și excluderea sau confirmarea comunicărilor aorto-pulmonare, aprecierea rezistenței vasculare periferice pulmonare, la fel și angiopulmonografie.

Cateterismul cardiac a fost efectuat, iar datele obținute au exclus prezența HTP primare și sindrom Eisenmenger, presiunea medie în AP=18 mmHG, iar angiopulmonografia confirma prezența fistulei arterio-venoase pulmonare între AP dreaptă și AS, și exclude comunicări aortopulmonare.



Fig. 3. Contrastarea ramului drept al arterei pulmonare și a comunicării lui cu AS

Tratament chirurgical. Rezultatele paraclinice obținute ne confirmă diagnosticul deplin și prezența simptomelor clinice la pacientă servesc ca indicații absolute pentru tratamentul chirurgical. A fost efectuat tratament chirurgical în condiții de CEC. Abordul

prin atriotomie dreaptă se vizualizează defect septal atrial secundar cu diametru de 20 mm, venele pulmonare se drenează în atriu stâng. Peretele posterior al atrului stâng prin fistulă comunică cu ramul drept al arterei pulmonare. S-a efectuat plastia peretelui posterior al AS cu petec din pericard autolog cu excluderea comunicării dintre AS și artera pulmonară, delimitând aceste două structuri. În continuare s-a practicat plastia DSA și anuloplastia valvei tricuspide procedeu De-Vega.

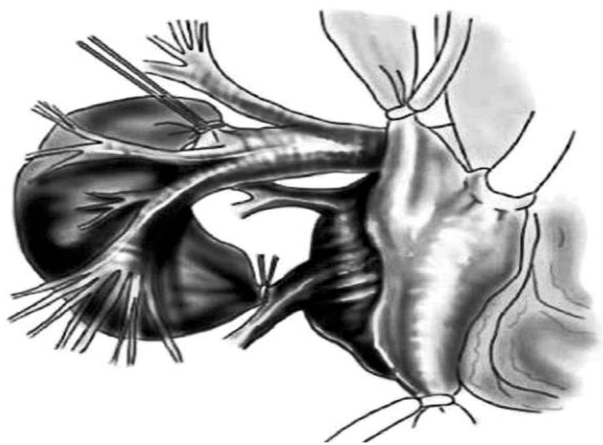


Fig. 4. Schemă operatorie

Rezultatul

Postoperator imediat a fost obținută saturația O₂ la periferie cu aer atmosferic de 96-100%. Evoluție postoperatorie cu ameliorare progresivă fără complicații cu dispariția acrocianozei. Plaga cu cicatrizare primară. Externată la domiciliu la a 10-a zi în postoperator. La 2 luni după operație pacienta a suportat o IRA complicată cu pericardită exudativă și pleurezie pe dreapta care au fost asanate medicamentos și evacuarea lichidului prin puncție. A crescut toleranța la efort fizic dovedită la testul cu efort. La examenul ECHO CG postoperatorie o dinamică pozitivă din partea cavitațiilor cordului, regurgități pe valve nesemnificative, presiunea sistolică în ventricolul drept =35 mmHg.

Discuții

Comunicarea directă între artera pulmonară și atriu stâng este o anomalie rară. De la prima descriere a lui Friedlich și coautorilor în 1950, până în prezent au fost raportate aproximativ 60 de cazuri [2-4]. Cel mai în vârstă pacient fiind de 45 de ani [2]. Unii autori consideră că anomalia este o variantă a unei fistule arteriovenoase pulmonare congenitale, sau de genезă traumatică. Cu toate acestea, spre deosebire de fistulele AV pulmonare, fistulele atrio-pulmonare nu implică comunicarea directă între o arteră și o venă. În majoritatea cazurilor raportate, fistula provine din peretele posterior al arterei pulmonare drepte și este conectat la atriu stâng, comunicarea între atriu stâng

și artera pulmonară stângă sunt extrem de rare. Clinic se manifestă prin acrocianoză, palpitații, dispnee la efort, policitemie, tromboembolism cerebral cu abcedări, insuficiență cardiacă stângă, edem pulmonar, hipertensiune pulmonară ireversibilă. La examenul ECHOCG depistăm o dilatare marcată a AS cu hipertrofia ventriculului stâng cu punerea în evidență a șuntării dintre AS și AP. Aceleași schimbări se depistează și la cateterism cardiac și tomografia computerizată. Defectul septal atrial asociat se întâlnește în toate cazurile. Alte malformații concomitente sunt rare, dar au fost raportate anomalii ale plămânului drept, cum ar fi absența lobului inferior sau mijlociu, sechestrarea pulmonară dreaptă și diverticulul bronhului principal drept [5-7]. Cianoza care rezultă din șuntul de la dreapta la stânga nu este, de obicei, evidentă până la adolescență sau la maturitate. La nou-născuți, cu toate acestea, șunturile mari pot provoca insuficiență cardiacă severă care necesită intervenții chirurgicale de urgență [3]. Deci tratamentul chirurgical prin folosirea diferitor metode de plastie în dependență de varianta anatomică este opțiunea de elecție. În literatura de specialitate au fost descrise și metode alternative de lichidare a fistulei prin folosirea ocluderului ductal de tip Amplatzer. Cateterizarea cardiacă cu angiografie selectivă a arterei pulmonare drepte a fost necesară pentru confirmarea acestui diagnostic rar întâlnit.

Chirurgia opțională este cel mai bun tratament pentru a preveni hipoxemia arterială cronică, complicațiile sistemice tromboembolice, insuficiența cardiacă congestivă și hipertensiunea pulmonară ireversibilă. Insuficiența cardiacă gravă la nou-născuți trebuie tratată ca o urgență cardiocirurgicală. Cu toate acestea, nou-născuții care au cianoză ușoară cu insuficiență cardiacă moderată și tind să reacționeze bine la tratamentul medicamentos, rezolvarea chirurgicală poate fi efectuată după vârsta de 3 ani [8]. Evoluția postoperatorie la urmărirea de lungă durată - recuperare completă.

Concluzie. Diagnosticul clinic al comunicării arterei pulmonare cu atriul stâng este dificil, iar investigațiile ECHOCG cu Doppler color, tomografia computerizată și cateterismul cardiac cu angiopulmonografia selectivă sunt esențiale. Tratamentul chirurgical asigură o vindecare completă și trebuie efectuată până la apariția complicațiilor.

Bibliografie

1. Friedlich A, Bing RJ, Blount SG Jr. *Physiological studies in congenital heart disease. IX. Circulatory dynamics in the anomalies of venous return to the heart including pulmonary arteriovenous fistula.* Bull Johns Hopkins Hosp 1950;86:20-57.
2. Zeebregts CJ, Nijveld A, Lam J, van Oort AM, La-

cquet LK. *Surgical treatment of a fistula between the right pulmonary artery and the left atrium: presentation of two cases and review of literature.* Eur J Cardiothorac Surg 1997;11:1056-61.

3. Saatvedt K, Stake G, Lindberg H. *Fistula between the right pulmonary artery and the left atrium—an unusual cause of cyanotic heart disease.* Cardiol Young 1995;5:85-7.

4. Mohanty SR, Yadav R, Kothari SS, Airan B. *Right pulmonary artery left atrium communication.* Ann Thorac Surg 2000;69:279-71.

5. Lucas RV Jr, Lund GW, Edwards JE. *Direct communication of a pulmonary artery with the left atrium. An unusual variant of pulmonary arteriovenous fistula.* Circulation 1961;24:1409-14.

6. Kroeker EJ, Adams D, Leon AS, Pouget JM. *Congenital communication between a pulmonary artery and the left atrium: physiologic observations and review of the literature.* Am J Med 1963;34:721-5.

7. Abe T, Kuribayashi R, Sato M, Nieda S. *Direct communication of the right pulmonary artery with the left atrium. A case report and a review of the literature.* J Thorac Cardiovasc Surg 1972;64:38-44.

8. Cheatham JP, Barnhart DA, Gutgesell HP. *Right pulmonary artery to left atrium communication. An unusual cause of cyanosis in the newborn.* Pediatr Cardiol 1982;2: 149-52.

9. Batinica S, Gagro A, Bradic I, Marinovic B. *Congenital pulmonary arteriovenous fistula.* Bull Johns Hopkins Hosp 1950;86: 20-57.

10. Mohanty SR, Yadav R, Kothari SS, Airan B. *Right pulmonary artery left atrium communication.* Ann Thorac Surg, 2000;69:269-271.

11. Lucas RV Jr, Lund GW, Edwards JE. *Direct communication of a pulmonary artery with the left atrium. An unusual variant of pulmonary arteriovenous fistula.* Circulation, 1961 ;24: 1409-1414.

12. Orlick AE, Hultgren HN, Stoner JD, Barry WH, Wexler L, Dong EV Jr. *Traumatic pulmonary artery-left atrial fistula: an unusual case of cyanosis in an adult.* Am Heart J 1979; 98:366-370.

13. Karnik AM, Nilsson U, Vijayaraghavan G, Hashmi J, Shu-haiber H. *Direct communication between the left pulmonary artery and the left atrium.* Chest 1989;96:937-939.

14. Faizal A, Madhu Sankar N, Murthy KS, Cherian KM. *Right pulmonary artery-to-left atrial fistula.* Asian Cardiovasc Thorac Ann 2002;10:80-82.

15. Liu L, Wei X, Pan T. *Congenital right pulmonary artery-to-left atrial fistula.* Asian Cardiovasc Thorac Ann 2010;18: 373-375.

16. Ohara H, Ito K, Kohguchi N, Ohkawa Y, Akasaka T, Takarada M, et al. *Direct communication between the right pulmonary artery and the left atrium. A case report and review of the literature.* J Thorac Cardiovasc Surg, 1979;77,p.742-747.

17. Diaz G., Marquez A., Gentile J. *Right pulmonary artery to left atrial fistula: a description of two cases, emphasising a diagnostic approach.* 2012;22 (3),p.279-284.