

# Agensis of Pulmonary Artery: Isolated Right Pulmonary Artery Agensis

## Agnesia de Artéria Pulmonar: Agnesia Isolada da Artéria Pulmonar Direita

Ana Martins Neves<sup>1</sup> , Sócrates Naranjo<sup>1</sup> , Tiago Rodrigues<sup>2</sup> 

**Palavras-chave:** Artéria Pulmonar/anomalias congénitas.

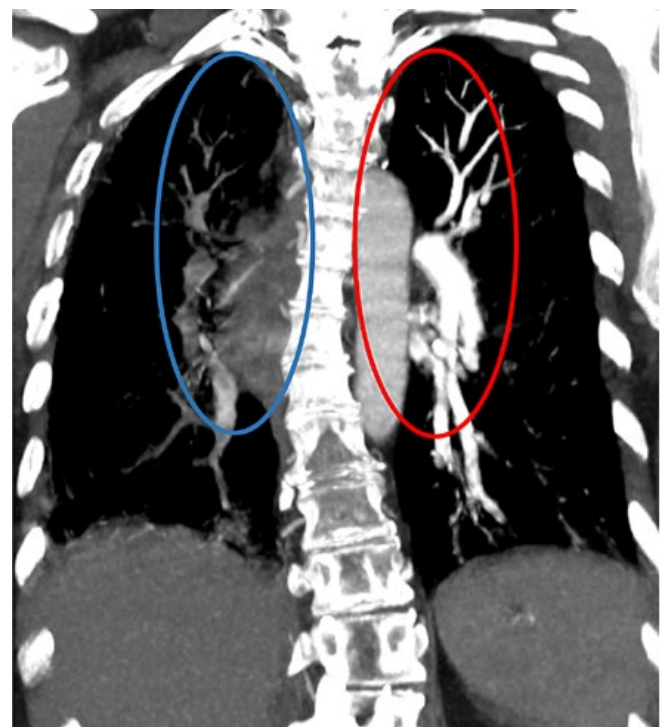
**Keywords:** Pulmonary Artery/abnormalities.

A agnesia isolada da artéria pulmonar direita é uma malformação congénita rara (0,3% da população).<sup>1</sup> A ausência de artéria pulmonar resulta de um defeito no desenvolvimento do 6º arco aórtico.<sup>2-4</sup> A agnesia da artéria pulmonar direita surge isoladamente, sem associação a anomalias cardiovasculares, o que não se verifica se a agnesia for à esquerda.<sup>2</sup> A clínica na infância, cursa com insuficiência cardíaca congestiva ou hipertensão pulmonar severa, por associação a outras malformações congénitas. Os adultos são maioritariamente assintomáticos, sendo esta entidade detetada imagiologicamente de forma acidental.<sup>3</sup> No entanto, outros podem apresentar, hemoptises; intolerância ao exercício físico e infeções respiratórias recorrentes.<sup>3,4</sup> É

necessário monitorizar estes indivíduos com ecocardiograma-TT devido ao alto risco de desenvolver hipertensão pulmonar.<sup>4</sup> Apresentamos o caso de uma mulher, de 54 anos de idade, com antecedentes de resseção de quisto pulmonar direito; hipertensão arterial e arteriopatía periférica aterosclerótica. Recorreu ao serviço de urgência por insuficiência respiratória e edemas periféricos. Só na angiografia por tomografia computadorizada do tórax foram detetadas alterações que justificassem a clínica: a inexistência da artéria pulmonar direita (Fig. 1); aumento da razão artéria pulmonar e brônquio esquerdos, sugerindo hipertensão pulmonar; assimetria dos diâmetros das artérias intercostais e mamárias internas do lado direito, associado a uma hipoplasia do pulmão homolateral (Fig. 2). ■



**Figura 1:** Reconstrução axial em janela de partes moles no plano da carina. Ausência de artéria pulmonar direita (seta). Artéria pulmonar esquerda emergindo normalmente do tronco comum (estrela).



**Figura 2:** Reconstrução coronal em janela de partes moles. Na imagem observa-se clara assimetria na vascularização pulmonar, não se demonstrando opacificação de estruturas vasculares pulmonares no pulmão direito (normal no pulmão esquerdo).

<sup>1</sup>Serviço de Medicina Interna, Unidade Local de Saúde do Norte Alentejano, Hospital de Portalegre, Portalegre, Portugal

<sup>2</sup>Serviço de Radiologia, Unidade Local de Saúde do Norte Alentejano, Hospital de Santa Luzia, Elvas, Portugal

<https://doi.org/10.60591/crspmi.252>

### Declaração de Contribuição

AMIN – Pesquisa, recolha de informação e elaboração do arquivo  
SVN – Pesquisa de bibliográfica e recolha de informação  
TR – Análise e descrição de imagens  
Todos os autores aprovaram a versão final a ser publicada.

### Contributorship Statement

AMIN - Research, information gathering and archive preparation  
SVN - Bibliographic research and information gathering  
TR - Analysing and describing images  
All authors approved the final draft.

### Responsabilidades Éticas

Conflitos de Interesse: Os autores declaram a inexistência de conflitos de interesse na realização do presente trabalho.  
Fontes de Financiamento: Não existiram fontes externas de financiamento para a realização deste artigo.  
Confidencialidade dos Dados: Os autores declaram ter seguido os protocolos da sua instituição acerca da publicação dos dados de doentes.  
Consentimento: Consentimento do doente para publicação obtido.  
Proveniência e Revisão por Pares: Não comissionado; revisão externa por pares.

### Ethical Disclosures

Conflicts of Interest: The authors have no conflicts of interest to declare.  
Financing Support: This work has not received any contribution, grant or scholarship  
Confidentiality of Data: The authors declare that they have followed the protocols of their work center on the publication of data from patients.  
Patient Consent: Consent for publication was obtained.

© Autor (es) (ou seu (s) empregador (es)) e SPMI Case Reports 2024. Reutilização permitida de acordo com CC BY-NC 4.0. Nenhuma reutilização comercial.

© Author(s) (or their employer(s)) and SPMI Case Reports 2024. Re-use permitted under CC BY-NC 4.0. No commercial re-use.

### Correspondence / Correspondência:

Ana Martins Neves - ananeves.doc86@gmail.com  
Serviço de Medicina Interna, Unidade Local de Saúde do Norte Alentejano, Hospital de Portalegre, Portalegre, Portugal  
Av. de Santo António, 7300-853, Portalegre

Recebido / Received: 2024/05/03

Aceite / Accepted: 2024/09/04

Publicado online / Published online: 2024/12/09

### REFERÊNCIAS

1. Queiroz RM, Tannus S, Boyadjian AA, Beneduzzi ML, Mello DF, Febro-nio EM, et al. Agenesia da artéria pulmonar direita: descrição de caso. 2020;53:55-9. doi: 10.11606/issn.2176-7262.v53i1p55-59.
2. Silva IS, Magalhães EF, Pereira LC, Braga LC, Femia VZ, Serrano CB, et al. Agenesia de artéria pulmonar direita: relato de caso. Medicina. 2020;53:61-5. doi: 10.11606/issn.2176-7262.v53i1p61-65
3. Kruzliak P, Syamasundar RP, Novak M, Pechanova O, Kovacova G. Uni-lateral absence of pulmonary artery: pathophysiology, symptoms, diagnosis and current treatment. Arch Cardiovasc Dis. 2013;106:448-54. doi: 10.1016/j.acvd.2013.05.004.
4. Reading DW, Oza U. Unilateral absence of a pulmonary artery: a rare disorder with variable presentation. Proc. 2012;25:115-8. doi: 10.1080/08998280.2012.11928802