



## Atresia valvar pulmonar com comunicação interventricular: cardiopatia cianogênica grave, sem alterações ao exame clínico, diagnosticada em exame de rotina para prematuridade

Pulmonary valve atresia with interventricular communication: Severe cyanogenic heart disease, with no abnormal clinical examination, diagnosed in a routine examination for prematurity

<http://www.seer.ufms.br/index.php/ecibes/index>

Joicy Leal Moreira<sup>1</sup>, Suellen Sthefany Mota Tiago Andrighetto<sup>2</sup>, Carmen Silvia Martimbianco de Figueiredo<sup>3</sup>, Aby Jaíne da Cruz Montes Moura<sup>4</sup>, Sílvia Hiromi Nakashita<sup>5</sup>,

\*Autor correspondente: Joicy Leal Moreira.  
E-mail do autor: joicylealmoreira@gmail.com

<sup>1</sup>Universidade Federal do Mato Grosso do Sul/ Hospital Universitário “Maria Aparecida Pedrossian”- UFMS/ HUMAP.

<sup>2</sup>Cardiologista pediátrica. suellen\_sthefany@yahoo.com.br.

<sup>3</sup>Doutora em Ciências da Saúde, Professora, Pediatra e Neonatologista. figueiredocarmen90@gmail.com.

<sup>4</sup>Doutora em Ciências da Saúde, Professora, Pediatra e Neonatologista. abyjaíne@gmail.com.

<sup>5</sup>Mestrado em Ciências da Saúde, Professora, Pediatra e Neonatologista. sissituca@yahoo.com.br.

Palavras-chave: Atresia valvar pulmonar. Cardiopatia cianogênica grave. prematuridade.

*Key-words: Pulmonary valve atresia. Grave of cyanogenic heart disease. prematurity.*

### Resumo

Este trabalho visou relatar sobre uma cardiopatia cianogênica grave e a importância dos exames de rotina para prematuridade - principalmente o ecocardiograma - realizado de rotina devido à idade gestacional e não pelo exame clínico do paciente, uma vez que o mesmo não apresentava exame clínico inicial para uma suspeita de cardiopatia congênita cianogênica. O intuito também foi apresentar uma breve revisão bibliográfica sobre a patologia diagnosticada, evolução e tratamento. Para a coleta dos dados, foi utilizado um relato do prontuário do paciente. O diagnóstico, as tratativas iniciais, bem como as possibilidades de correção deste caso são discutidos neste artigo.

### Abstract

This study aimed to report on a severe cyanogenic heart disease and the importance of routine examinations for prematurity - mainly echocardiography - performed routinely due to gestational age and not by the clinical examination of the patient, since he did not have an initial clinical examination for a suspected cyanogenic congenital heart disease. The aim was also to present a brief bibliographic review on the diagnosed pathology, evolution and treatment. For data collection, a report from the patient's medical record was used. The diagnosis, the initial treatments, as well as the possibilities of correcting this case are discussed in this article.

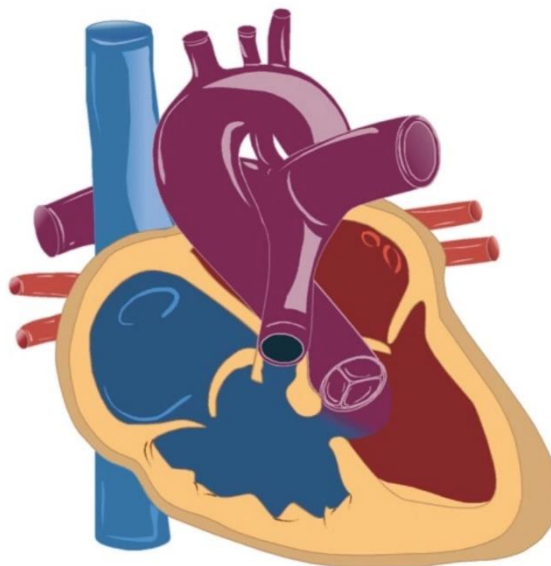
## 1. Introdução

A atresia pulmonar com defeito do septo ventricular é uma doença cardíaca congênita cianótica, caracterizada pela ausência de comunicação direta entre o ventrículo direito e a artéria pulmonar (ou seja, atresia da válvula pulmonar), um grande defeito do septo ventricular e aorta superior (Diab e Yosowitz, 2011). A atresia pulmonar (AP) com comunicação interventricular (CIV) apresenta as mesmas características morfológicas de tetralogia de Fallot (TOF), associada à obstrução completa da via de saída do ventrículo direito. A atresia pulmonar pode ser membranosa (válvula formada, porém cúspides fundidas) ou muscular (infundibular) (Silva e Nina, 2018).

É um tipo raro de doença cardíaca congênita cianótica que ocorre em cerca de 0,07 por 1.000 nascidos vivos e representa cerca de 1-2% de todas as formas de malformações cardíacas congênitas. É ligeiramente mais prevalente em homens do que em mulheres. Embora uma etiologia genética clara não tenha sido elucidada, há uma associação clara com certos fatores de risco durante a gravidez, bem como com certas síndromes genéticas (Diab e Yosowitz, 2011). A atresia pulmonar ocorre em 15 a 20% dos pacientes com tetralogia de Fallot (Park, 2015).

A doença intracardiaca é semelhante à tetralogia de Fallot, com exceção da presença de atresia pulmonar, a forma extrema obstrução da via de saída de ventrículo direito (VSVD) (Park, 2015). A atresia pulmonar com defeito do septo ventricular é caracterizada por um espectro de extensão variável da gravidade da atresia das artérias pulmonares. Em uma extremidade do espectro, a atresia é limitada à válvula pulmonar, resultando em uma válvula pulmonar imperfurada (ou seja, atresia membranosa). Nesse caso, a artéria pulmonar principal e as artérias pulmonares ramificadas geralmente têm tamanho normal. A outra extremidade do espectro inclui atresia da válvula pulmonar e artérias com colaterais arteriais sistêmicos a pulmonares que fornecem fluxo sanguíneo para o parênquima pulmonar. Mais comumente, a válvula pulmonar e a artéria pulmonar proximal são afetadas, com pequeno ramo e artérias pulmonares distais supridas com sangue através de um canal arterial patente e colaterais da artéria pulmonar sistêmica (Figura 1). Uma característica marcante é a presença de colaterais aortopulmonares que fornecem pelo menos parte do suprimento sanguíneo pulmonar. Essas colaterais podem ser mínimas (no caso de atresia da válvula pulmonar membranosa isolada) ou mais tipicamente múltiplas e muito tortuosas nas formas complexas (Diab e Yosowitz, 2011).

**Figura 1** - Anatomia de Atresia Valvar Pulmonar com comunicação interventricular. A válvula pulmonar é atrética, sem fluxo para frente. O sangue no ventrículo direito existe através de um defeito do septo ventricular (VSD) e entra no ventrículo esquerdo. O fluxo sanguíneo pulmonar é garantido por meio de uma patente do canal arterial (mostrado nesta figura) ou sistêmica para colaterais arteriais pulmonares.



Fonte: Abdulla (2011, p. 205)

Não há comunicação entre o ventrículo direito e a árvore arterial pulmonar. Consequentemente, todo suprimento de sangue para a circulação pulmonar deve ser derivado da circulação sistêmica. Isso é fornecido por duas fontes principais: a persistência do canal arterial e as colaterais das artérias pulmonares sistêmicas. O fluxo sanguíneo pulmonar é mais frequentemente realizado pelo canal arterial (70%) e, com menor frequência, através de múltiplas colaterais sistêmicas (30%), as quais são chamadas de artérias colaterais aortopulmonares (Park, 2015).

Quando uma persistência do canal arterial (PCA) está presente, as artérias pulmonares geralmente são contínuas ou confluentes, na maioria dos casos. Por outro lado, quando a PCA está ausente, o sistêmico para as colaterais das artérias pulmonares são geralmente extensas e fornecem o único suprimento de sangue aos pulmões (Diab e Yosowitz, 2011). Anomalias das artérias pulmonares são comuns, na forma de hipoplasia, não confluência e distribuição anormal. Artérias colaterais se originam mais frequentemente da aorta descendente (ocorre em 2/3 dos pacientes), menos comumente das artérias subclávias e raramente da aorta abdominal ou de seus ramos. O canal é longo e estreito, se origina do arco aórtico e se dirige para baixo (canal vertical) (Park, 2015). Essas colaterais podem ser uma fonte mais estável de suprimento de sangue pulmonar no início da vida; entretanto, tendem a desenvolver várias áreas de estenose posteriormente e, portanto, comprometem o fluxo sanguíneo pulmonar (Diab e Yosowitz, 2011).

Estes paciente são cianóticos ao nascimento. A intensidade da cianose depende da patência do canal arterial e da extensão das artérias colaterais sistêmicas (Park, 2015). A cianose é devido à restrição do fluxo sanguíneo pulmonar quando o canal arterial começa a se fechar. Pacientes com canal arterial que permanece pérvio, ou aqueles com múltiplas e/ou grandes colaterais arteriais sistêmicas a pulmonares, fornecendo fluxo sanguíneo pulmonar adequado ou excessivo, terão saturação de oxigênio próxima ao normal. Este último subgrupo de pacientes pode até apresentar insuficiência cardíaca com taquipneia e cianose mínima devido ao fluxo sanguíneo pulmonar excessivo. No entanto, dentro de semanas ou meses, esses pacientes irão superar sua fonte de fluxo sanguíneo pulmonar à medida que as colaterais desenvolvem

estenose, resultando em hipoxemia progressiva (Diab e Yosowitz, 2011). Usualmente, sopro cardíaco não é audível. Entretanto, um sopro contínuo suave pode ser audível por causa da persistência do canal arterial ou das colaterais. A segunda bulha é hiperfonética e única (Park, 2015).

No exame físico, o grau de cianose está inversamente relacionado à extensão do fluxo sanguíneo pulmonar. Crianças com numerosos e/ou grandes colaterais arteriais pulmonares ou sistêmicos ou PCA terão fluxo sanguíneo pulmonar excessivo, o que diminuirá a cianose, entretanto, às custas de desenvolver edema pulmonar e insuficiência cardíaca congestiva. Portanto, esses pacientes apresentarão falta de ar e fácil fadigabilidade. Pode haver cianose leve com saturação de oxigênio em média de 80 a 90%. O reenchimento capilar pode ser prolongado com pulsos periféricos diminuídos. Hepatomegalia pode estar presente. O precórdio nesses pacientes é hiperativo, com impulso ventricular direito proeminente. A ausculta revelará uma única segunda bulha cardíaca, devido à atresia pulmonar, e um sopro contínuo refletindo o fluxo através das colaterais arteriais sistêmicas para pulmonares e PCA (Diab e Yosowitz, 2011).

Os achados na eletrocardiografia também são semelhantes aos observados na TOF: desvio do eixo para a direita e hipertrofia ventricular direita. O eletrocardiograma pode ser útil para diferenciar atresia pulmonar com defeito de septo ventricular de atresia pulmonar com septo ventricular intacto. Este último mostra o complexo QRS anteriores diminuído devido ao pequeno ventrículo direito (Diab e Yosowitz, 2011). A radiografia de tórax evidencia área cardíaca normal. O coração frequentemente apresenta silhueta em formato de bota e a trama vascular pulmonar usualmente apresenta diminuição acentuada. Raramente crianças com artéria colateral aortopulmonar apresentam hiperfluxo pulmonar e desenvolvem insuficiência cardíaca. A atresia pulmonar com defeito do septo ventricular pode ser prontamente diagnosticada por ecocardiografia (Diab e Yosowitz, 2011). A ecocardiografia mostra todos os achados anatômicos da tetralogia de Fallot, com ausência de conexão direta com o ventrículo direito e o tronco pulmonar. Neste caso, avaliação cuidadosa do tronco pulmonar é necessária, com medidas dos tamanhos do tronco pulmonar (TP) e dos ramos das artérias pulmonares. Os ramos menores das artérias pulmonares e o canal vertical são bem visualizados com o transdutor em posição paraesternal alta ou supraesternal (Park, 2015). Cateterismo Cardíaco: Embora a ecocardiografia possa estabelecer o diagnóstico, ela fornece detalhes limitados sobre a anatomia das artérias pulmonares e colaterais das artérias pulmonares sistêmicas. Portanto, o cateterismo cardíaco continua a ser um procedimento útil para delinear a distribuição das artérias pulmonares verdadeiras e das colaterais. A ressonância magnética cardíaca ou tomografia computadorizada também podem delinear a fonte do fluxo sanguíneo pulmonar, determinando a anatomia das artérias pulmonares e colaterais das artérias pulmonares sistêmicas. Geralmente, isso é obtido antes do reparo cirúrgico em recém-nascidos recém-diagnosticados, a menos que esses pacientes sejam submetidos a um cateterismo intervencionista, caso em que o cateterismo cardíaco fornecerá as informações necessárias (Diab e Yosowitz, 2011).

O diagnóstico diferencial do lactente cianótico inclui TOF, transposição das grandes artérias, atresia tricúspide,

ventrículo direito (VD) de dupla saída com estenose pulmonar (PS) ou atresia pulmonar (PA) grave, ventrículo único com PS ou PA grave e conexão anômala total das veias pulmonares com obstrução venosa pulmonar. No paciente com atresia pulmonar com defeito do septo ventricular (PA-VSD), em que o suprimento de sangue pulmonar é normal ou aumentado, o diagnóstico diferencial inclui lesões nas quais a cianose é mínima e a evidência de insuficiência cardíaca pode estar presente. Essas lesões incluem CIV, grande persistência do ducto arterioso, defeito do septo atrioventricular, dupla saída de VD ou ventrículo único sem PS significativo, truncus arteriosus persistente e conexão anômala total das veias pulmonares sem obstrução venosa pulmonar (O'Leary et al., 2013).

Bebês que dependem do canal arterial patente para fluxo sanguíneo pulmonar adequado requerem a instituição imediata de infusão de prostaglandina após o nascimento. Aqueles que têm fluxo sanguíneo pulmonar significativo por meio de múltiplas colaterais arteriais sistêmicas para pulmonares podem manter saturações de oxigênio adequadas mesmo após o fechamento do PCA e, portanto, não precisam de infusão de prostaglandina. Casos raros em que o fluxo sanguíneo pulmonar é excessivo, secundário a colaterais extensos, podem requerer terapia anticongestiva para insuficiência cardíaca com diuréticos. Crianças com múltiplas colaterais arteriais sistêmicas a pulmonares geralmente apresentam artérias pulmonares mal desenvolvidas e numerosos vasos colaterais alimentando diferentes segmentos dos dois pulmões. O manejo em tais casos é desafiador e requer múltiplos estágios de reparo operatório. O reparo começa com uma boa compreensão da anatomia arterial pulmonar e colateral. A etapa cirúrgica inicial reúne as colaterais e a artéria pulmonar em um lado do tórax a uma única fonte de suprimento sanguíneo (sistêmica para arterial pulmonar ou shunt BT). Esse procedimento é conhecido como unifocalização, pois conecta todos os vasos sanguíneos que irrigam o pulmão a uma única fonte de suprimento sanguíneo. A unifocalização é realizada por meio de toracotomia lateral. Após algumas semanas, o mesmo procedimento cirúrgico é realizado para o outro lado do tórax. Um terceiro procedimento cirúrgico é então realizado para aproximar os dois lados "unifocalizados" e conectá-los ao ventrículo direito por meio de um conduto (homoenxerto). Em alguns casos, as artérias pulmonares são pouco desenvolvidas e, portanto, a pressão arterial pulmonar é elevada, exigindo que o VSD seja deixado aberto para prevenir a insuficiência cardíaca direita, podendo ser fechado posteriormente. Aqueles pacientes com anatomia da artéria pulmonar anormal e colaterais extensas arteriais sistêmicas a pulmonares têm pior prognóstico, com menos resultados certos em longo prazo (Diab e Yosowitz, 2011).

Este trabalho visou relatar sobre uma cardiopatia cianogênica grave e a importância do exame de rotina para prematuridade, sendo esse o ecocardiograma, realizado de rotina devido à idade gestacional e não pelo exame clínico do paciente, uma vez que o mesmo não apresentava exame clínico inicial para uma suspeita de cardiopatia congênita cianogênica. O intuito também foi apresentar uma breve revisão bibliográfica sobre a patologia diagnosticada, evolução e tratamento

## 2. Material e Métodos

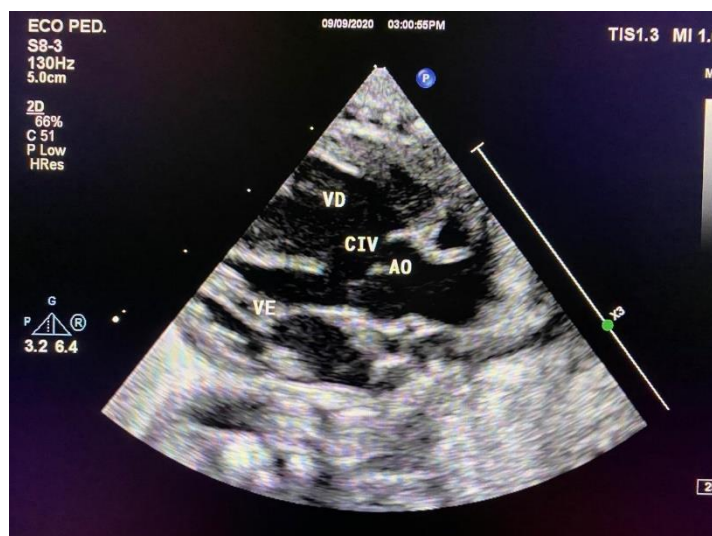
Foi utilizado, para elaboração deste relato, o prontuário do paciente, sendo revisado desde seu nascimento até o presente momento, pois o mesmo ainda encontra-se internado. Também foi realizada uma revisão de literatura, voltada principalmente para o tema de cardiopatias congênitas cianogênicas.

Este estudo foi aprovado pelo Comitê de Ética em Pesquisa da UFMS, sob CAAE nº 39692020.0.0000.0021 e parecer de número 4.405.226, via Plataforma Brasil, conforme Resolução 466/2012 do Conselho Nacional de Saúde (CNS).

## 3. Resultados

Recém-nascido, pré-termo com idade gestacional de 33 semanas e 4 dias pelo *New Ballard*, adequado para idade gestacional e baixo peso (1590g). Nasceu de parto cesárea por crescimento intrauterino restrito, centralização fetal e placentite. Foi realizada reanimação neonatal, com 1 ciclo de ventilação com pressão positiva devido à frequência cardíaca de 80 bpm, com melhora para maior que 100 bpm após primeiro ciclo. Permanecendo desconforto respiratório, foi colocado em caixa de hood e posteriormente em ventilação mecânica não invasiva (CPAP), com parâmetros baixos, mantendo sempre boa saturação, ao exame 96%. Acrescentado às hipóteses diagnósticas Síndrome do Desconforto Respiratório. Recém-nascido com aproximadamente 24 horas de vida, em ventilação mecânica não invasiva com redução gradual de parâmetros ventilatórios (FiO<sub>2</sub> 21%), em boa evolução, apresentava ao exame clínico: acianótico, ausência de sopro cardíaco, saturação 95% e sem desconforto respiratório. Foi retirado CPAP no segundo dia de vida, permanecendo eupneico e com boa saturação em ar ambiente. Devido à prematuridade (menor que 34 semanas) foi solicitado de rotina, no segundo dia de vida, Ecocardiograma. Ao decorrer dos demais dias, RN apresentou pausas respiratórias, distensão abdominal, sopro 3+/6+ em ausculta cardíaca e uma média de saturação de 90 a 89% em ar ambiente. Ao ecocardiograma de rotina evidenciou-se: Atresia valvar pulmonar com comunicação interventricular, agenesia de tronco pulmonar e ramos pulmonares hipoplásicos, forame oval patente e visualizado duas pequenas colaterais sistêmico pulmonar (Figura 2). RN hoje se encontra no 30º dia de vida, com cateter nasal de 0,3l/min, com saturação em média de 90%, eupneico, ativo e reativo, em unidade intermediária, com programação para ganho de peso e sendo realizado controle de ecocardiograma semanalmente. Ainda não sendo indicativo para cirurgia devido a baixo peso. Em acompanhamento com especialista cardiologista pediátrica. Paciente segue internado, em cuidados intermediários neonatais, em dieta plena via sonda orogástrica e cuidados gerais para prematuridade.

**Figura 2** - Imagem ecocardiográfica mostrando a comunicação interventricular e a dextro posição da aorta. VD - Ventrículo Direito. CIV - Comunicação Interventricular. VE- Ventrículo Esquerdo. AO - Válvula Aórtica.



Fonte: as autoras (2020)

**Figura 3** - Imagem ecocardiográfica mostrando ramos pulmonares hipoplásicos. APD - Artéria Pulmonar Direita. APE - Artéria Pulmonar Esquerda.



Fonte: as autoras (2020)

## 4. Discussão

A atresia valvar pulmonar com comunicação interventricular é uma cardiopatia cianogênica rara, grave e com tratamento cirúrgico na maioria dos casos. No caso relatado acima, o recém nascido possui baixo peso, sendo necessário o ganho de peso, para assim avaliação e programação cirúrgica. Porém, nesse caso em específico, é fundamental discutir e ressaltar a importância dos exames de rotina para a prematuridade. O Ecocardiograma, no caso, foi solicitado como exame de rotina, sem alterações ao exame clínico inicialmente, devido à idade gestacional ser menor que 34 semanas. Ao ser descoberto o diagnóstico cardiológico, podemos comparar com a literatura que o fluxo pulmonar ocorre devido a duas pequenas colaterais sistêmico pulmonar.

Esse caso apresenta um desafio ainda maior, devido à prematuridade e ao peso, o que inviabiliza qualquer intervenção no momento; mas, nesse caso, as duas colaterais sistêmico pulmonares estão, no momento, sendo suficientes para suprir o fluxo pulmonar. Assim como na literatura, nesse paciente é tolerada uma saturação até 80%. Sendo assim, programação primária para RN, nesse caso, é ganho de peso para possibilidade de correção cirúrgica.

## Agradecimentos

Primeiramente e especialmente ao paciente e seus responsáveis legais, que autorizaram de bom grado, relatar a história clínica do mesmo, para assim cooperar com o aprendizado de outros profissionais. Agradeço a todos os profissionais envolvidos direta e indiretamente no caso, sendo eles médicos, enfermeiros, técnicos de enfermagem, fisioterapeutas, fonoaudiólogos, técnicos do laboratório de exames, técnicos dos exames de imagem, funcionários da limpeza e administrativo. Todos, sem exceção, cooperaram para o atendimento do paciente e assim, conseqüentemente, para que possamos relatar esse caso.

## Declaração

Declaro que o trabalho é de minha autoria e aceito tornar pública minha responsabilidade pelo conteúdo. Declaro que todas as afirmações contidas no manuscrito são fatos, são verdadeiras ou baseadas em pesquisa com razoável exatidão. Declaro que concordo que os direitos autorais referentes ao artigo acima referenciado se tornarão propriedade exclusiva da Revista em questão, vedada qualquer reprodução, total ou parcial, em qualquer outra parte ou meio de divulgação, impressa ou eletrônica, sem que a autorização prévia seja solicitada. Declaro, ainda, não haver conflito de interesses pertinentes.

## 5. Referências

Diab KA, Yosowitz T. Pulmonary Atresia with Ventricular Septal Defect. Em: Abdulla R, eds. *Heart Diseases in Children: A Pediatrician's Guide*. Nova Iorque, Estados Unidos: Springer, p. 203-2014, 2011.

O'Leary PW, Edwards WD, Julsrud PR, Burkhart HM. Pulmonary Atresia and Ventricular Septal Defect. Em: Allen HD et al. eds. *Heart Diseases in Infants, children, and adolescents including the fetus and young adult*. 8ª ed. Filadélfia, Estados Unidos: Lippincott Williams & Wilkins, 2013.

Park M. *Cardiologia pediátrica*. 6ª ed. Rio de Janeiro, Brasil: Saunders Elsevier, 2015.

Silva CMC, Nina L. Cardiopatias Congênitas Cianosantes. Em: De Carvalho WB, Colleti Junior J, Koga W, Imamura JH, eds. *Manual de cardiointensivismo em pediatria/neonatologia*. Rio de Janeiro, Brasil: Atheneu. p. 95-96, 2018.