

Bayard Gontijo Filho \*  
Roberto José de Alvarenga Freire \*\*  
Fernando Antonio Fantini \*

## Atresia pulmonar com comunicação interventricular. Aspectos angiográficos e cirúrgicos em sete pacientes

*São estudados 7 casos de pacientes portadores de atresia pulmonar com comunicação interventricular divididos em 2 grupos.*

*No grupo A, constituído por 3 lactentes, o achado mais comum foi de um canal arterial persistente muito estenosado. Nesse grupo, 2 pacientes foram submetidos a cirurgias paliativas.*

*O grupo B é composto por 4 pacientes com idade superior a 6 anos. Em 3 deles o fluxo pulmonar dependia fundamentalmente de artérias colaterais sistêmico-pulmonares e no outro paciente, o ramo esquerdo da artéria pulmonar estava conectado a um canal arterial, que exibia severa estenose. Nesse grupo, 3 pacientes foram submetidos a cirurgias paliativas e em 2 deles, associou-se a ligadura de artérias colaterais sistêmico-pulmonares.*

*Discute-se a importância da avaliação angiográfica nos casos de atresia pulmonar, com vistas à identificação das artérias colaterais, bem como das artérias pulmonares. Comentam-se as suas implicações no tratamento cirúrgico, corretivo ou paliativo.*

A atresia pulmonar (AP) com comunicação interventricular (CIV) é uma cardiopatia congênita relativamente rara, na qual há uma completa descontinuidade entre o ventrículo direito (VD) e a artéria pulmonar (Art. P). O fluxo sanguíneo pulmonar nessa anomalia vem da circulação sistêmica, seja através da persistência do canal arterial (PCA) ou de artérias colaterais sistêmico-pulmonares (ACSP), congênitas ou adquiridas, as quais variam em número, origem e tamanho. Por outro lado, as artérias pulmonares, direita e esquerda também apresentam importantes variações de desenvolvimento, contribuindo ainda mais para a ampla variedade anatômica da circulação pulmonar dessa doença.

O curso clínico dos pacientes portadores de atresia pulmonar, é desfavorável, e poucos atingem a vida adulta sem tratamento cirúrgico, o qual deverá ser individualizado, baseando-se fundamentalmente nos achados angiocardiógráficos.

As cirurgias paliativas, através da realização de "shunts" sistêmico-pulmonares, podem oferecer resultados satisfatórios em vários casos, e são a principal opção nos pacientes abaixo de 2 anos de idade<sup>1</sup>.

A cirurgia corretiva, baseada na ampliação da via de saída de VI) com fechamento da CIV, é empregada princi-

palmente nos casos de AP adquirida, ou seja, em pacientes submetidos a "shunts" previamente<sup>2</sup>. Entretanto, a correção cirúrgica definitiva dos pacientes com AP congênita estará, na sua grande maioria, na dependência da interposição de um conduto valvulado. Essas técnicas operatórias mais complexas propiciam bons resultados clínicos, porém, a mortalidade é mais elevada e algumas complicações tardias têm sido relatadas, relacionadas à própria anomalia e também aos condutos utilizados<sup>3,4</sup>.

O propósito deste trabalho é apresentar a experiência em 7 casos de AP com CIV, admitidos na Santa Casa de Misericórdia de Belo Horizonte, no período de janeiro de 1979 a julho de 1980.

### Material e métodos

Foram estudados 7 pacientes portadores de AP com CIV, cuja idade variou de 1 mês a 22 anos, com uma média de 7,8 anos. Com relação à faixa etária, dividimos esses pacientes em 2 grupos (quadro 1).

O grupo A constituiu-se de 3 crianças de idade inferior a 4 meses de vida, com evolução clínica desfavorável, em que havia um PCA com estenose importante (fig. 1). Além disso,

Trabalho realizado no Serviço de Cardiologia e Cirurgia Cardiovascular da Santa Casa de Misericórdia de Belo Horizonte.

\* Cirurgiões.

\*\* Hemodinamicista.

**Quadro I - Atresia pulmonar com comunicação interventricular.**

	Casos	Idade	Fluxo pulmonar	Cirurgia
Grupo A	1	3 m	PCA *	B.T. ***
	2	4 m	PCA	W.C. ****
	3	1 m	PCA	-
	4	22 anos	ACSP **	-
Grupo B	5	19 anos	PCA	Gore-Tex
	6	6 anos	ACSP	W.C. + ligadura
	7	8 anos	ACSP	B.T. + ligadura

\* PCA: Persistência de canal arterial

\*\* ACSP: Artérias colaterais sistêmico-pulmonares

\*\*\* B.T.: Blalock-Taussig

\*\*\*\* W.C.: Waterston-Cooley

em 1 paciente demonstrou-se a ausência de confluência dos ramos pulmonares direito e esquerdo (fig. 2). Duas dessas crianças foram submetidas a tratamento cirúrgico. Na 1.º, portadora de artérias pulmonares não-confluentes, foi realizada uma anastomose de Blalock-Taussig à direita. Houve melhora clínica significativa, porém devido à extubação endotraqueal inadvertida no CTI, apresentou parada cardiorespiratória. Apesar de se obter uma ressuscitação efetiva, a paciente veio a falecer 48 horas após. A 2.º criança foi submetida a uma anastomose de Waterston-Cooley, apresentando boa evolução pós-operatória, encontrando-se atualmente em controle

ambulatorial. O 3.º paciente desse grupo faleceu antes do tratamento cirúrgico.

O grupo B, foi composto por 4 pacientes, todos com idade superior a 6 anos, com intensa cianose e grave poliglobulia (hematócrito superior a 75%). A circulação pulmonar exibiu ampla variação anatômica, necessitando-se de uma análise individual de cada caso. Numa paciente de 22 anos, a criteriosa avaliação angiográfica com cateterismo seletivo das ACSP, revelou severas obstruções nestes vasos e possibilitou a identificação de uma artéria pulmonar direita hipoplásia, com ramos que se dirigiam para a lobo superior direito (Fig.3). Nesa paciente não foi indicado o tratamento cirúrgico.



Fig. 1 - Aspecto angiográfico de uma criança portadora de atresia pulmonar com severa estenose do canal arterial.



Fig. 2 - Atresia pulmonar com descontinuidade entre os ramos direitos e esquerdo da artéria pulmonar, além da PCA estenosado (caso n.º 1).

Em outro paciente do grupo B, de 19 anos de idade, o estudo hemodinâmico e angiocardiográfico mostrou a presença de uma única artéria pulmonar esquerda, conectada a um PCA severamente estenosado (fig. 4). A pressão do ramo esquerdo da artéria pulmonar era normal: 30/12 mm Hg. O tratamento cirúrgico consistiu na interposição de um segmento de Gore-Tex de 7 mm

entre a artéria subclávia esquerda e a artéria pulmonar esquerda. O estudo angiográfico no pós-operatório documentou a permeabilidade do enxerto (fig. 5), a evolução pós-operatória foi muito boa, estando atualmente com 14 meses de seguimento ambulatorial.

Os outros 2 pacientes desse grupo eram portadores de artérias pulmonares confluentes, de bons calibres, supridas por grandes ACSP

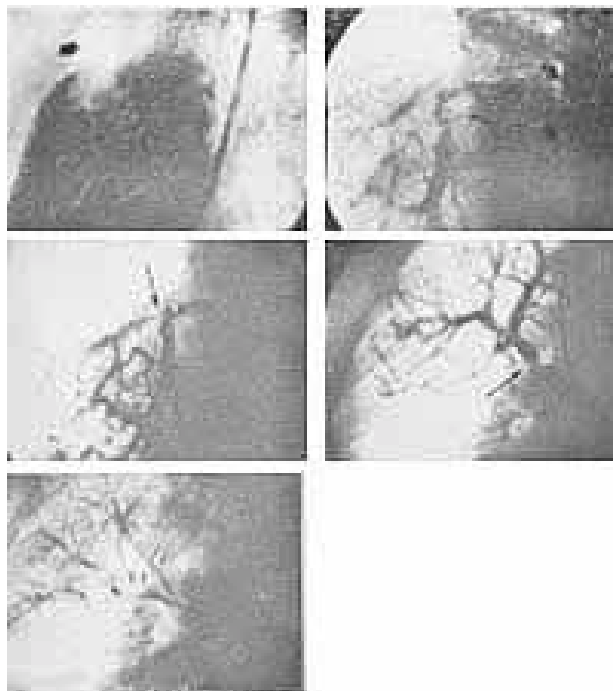


Fig. 3 - Estudo angiográfico com cateterismo seletivo de 2 ACSP, demonstrando severas estenoses em ambas e uma artéria pulmonar direita muito hipoplásica (caso n.º 4).

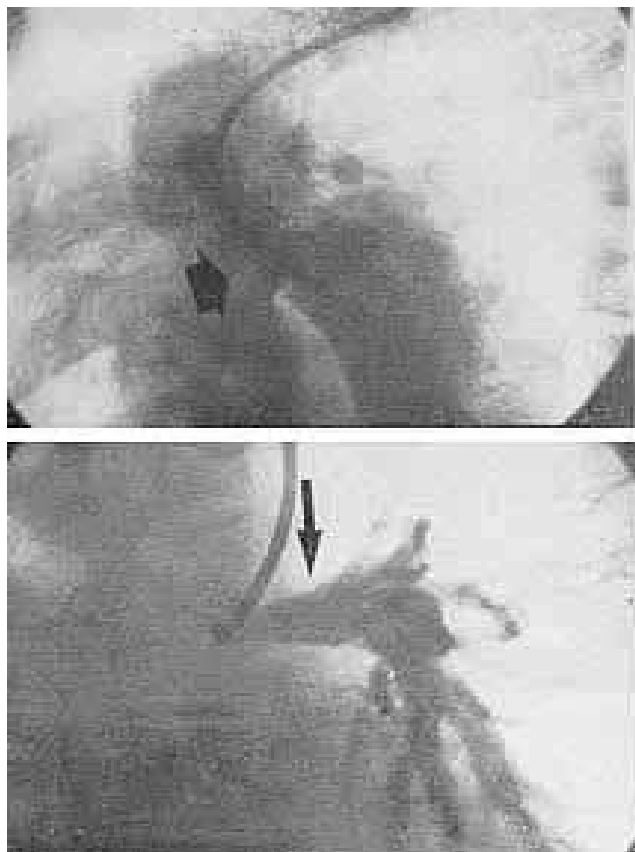


Fig. 4 - Atresia pulmonar com ramo esquerdo isolado da artéria pulmonar originando-se de uma PCA muito estenosado (caso n.º 5).

Técnicas angiográficas adequadas, como o fluxograma retrógrado da veia pulmonar e o cateterismo seletivo da ACSP, possibilitam a identificação de pelo menos uma artéria pulmonar na maioria dos pacientes portadores de AP

originadas ao nível da aorta torácica descendente (fig. 6,7). O 1.º paciente foi submetido a uma anastomose de Waterston-Cooley e ligaduras da ACSP correspondente ao lobo superior direito. O resultado clínico foi muito bom e se encontra em controle ambulatorial há 9 meses. O 2.º paciente foi submetido a uma anastomose de Blalock-Taussig com ligadura de 2 grandes ACSP (fig. 8). Esse paciente se encontra atualmente no 5.º mês de pós-operatório, tendo apresentado grande melhora.

### Discussão

Inúmeras publicações demonstram as tentativas de se classificar as cardiopatias congênitas que se caracterizam pela ausência de comunicação entre o coração direito e o sistema arterial pulmonar<sup>5,6</sup>. Contudo, devido ao variável padrão anatômico dessas anomalias, torna-se difícil classificá-las.

A interpretação correta dos achados angiocardiográficos é fundamental na avaliação pré-operatória, e se baseia principalmente em: a) identificação dos ramos pulmonares principais e análise de seu grau de desenvolvimento; b) demonstração das principais vias de fluxo sanguíneo aos pulmões.



com CIV, levando alguns a questionarem a real existência do truncus tipo IV<sup>7</sup>. Com o cateterismo seletivo de ACSP, nos foi possível demonstrar a existência de uma artéria pulmonar

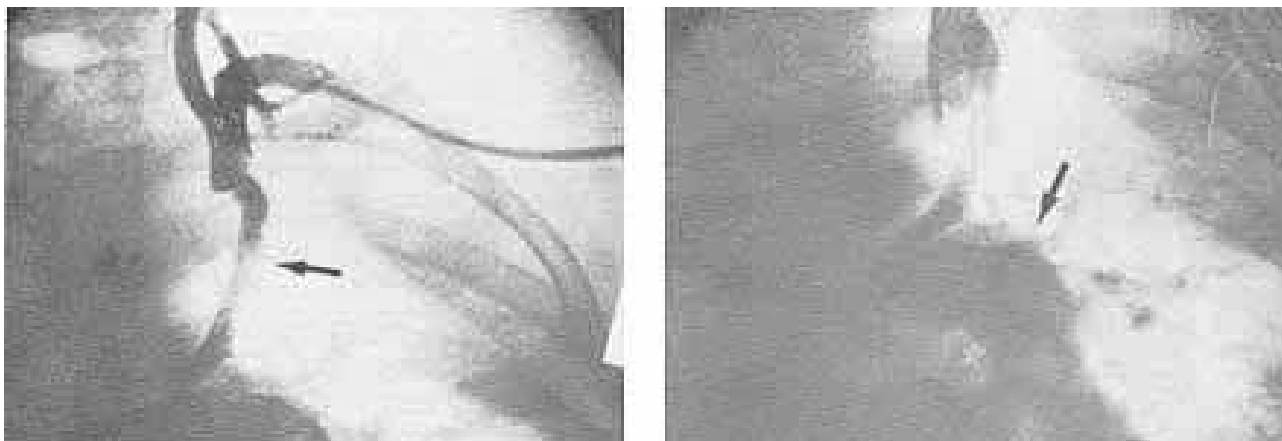


Fig. 5 - Controle pós-operatório demonstrando a interposição de um segmento de Gore-Tex entre a artéria subclávia esquerda e o ramo esquerdo da artéria pulmonar (caso n.º 5).

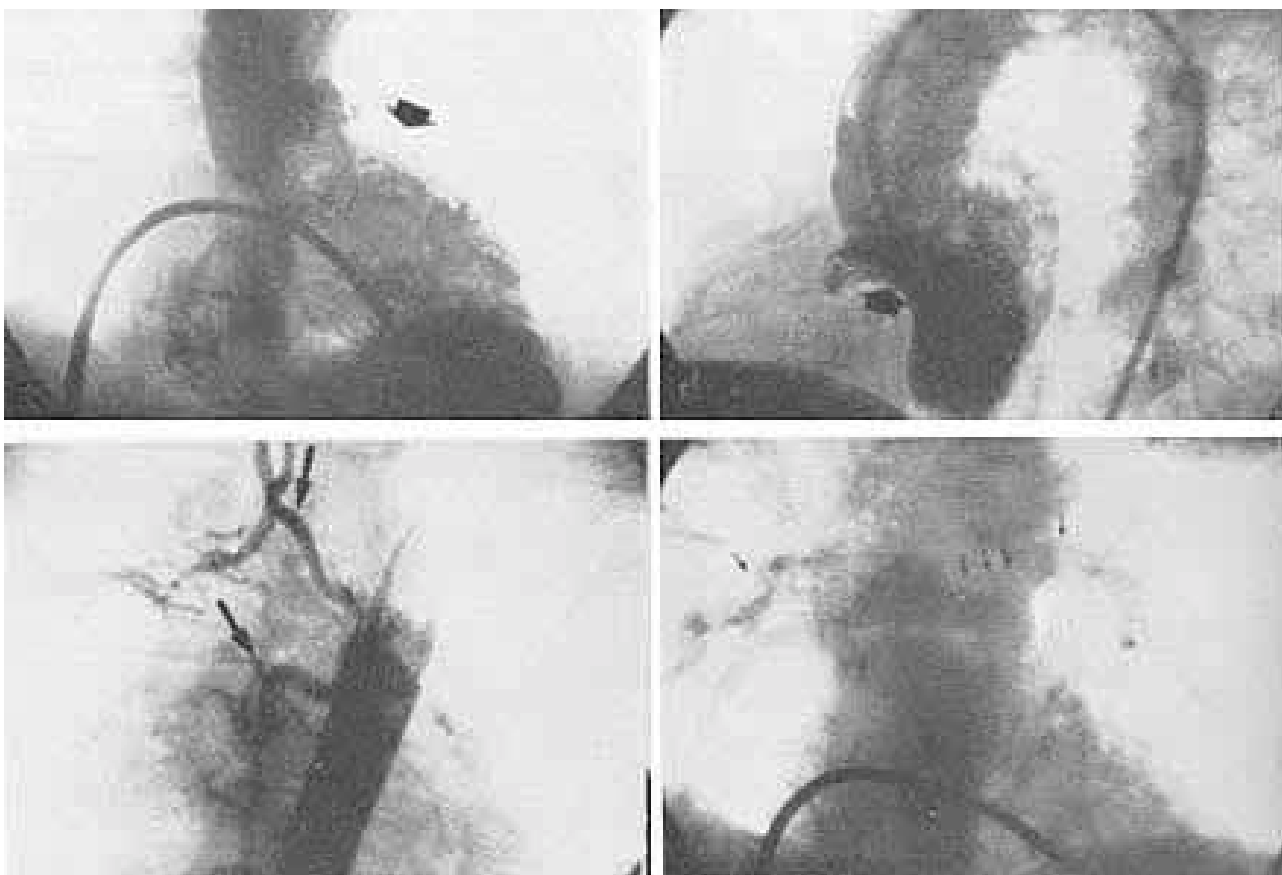


Fig. 6 - Ventriculografia e aortografia torácica, demonstrando 2 ACSP para o pulmão direito e artérias pulmonares confluentes, visualizadas na recirculação (caso n.º 4).

hipoplásica, em uma paciente com diagnóstico anterior de trucus tipo IV (caso n.º 4).

Verifica-se que o PCA é uma importante via de suplência sangüínea ao pulmão principalmente na 1.ª infância, e que infelizmente se encontra estenosado com freqüência.

Nos pacientes de maior idade, as ACSP são as principais responsáveis pela manutenção do fluxo sangüíneo pulmonar. Essas artérias, possivelmente representam reminiscências de vasos primitivos da aorta dorsal do feto dirigidos ao plexo pulmonar e que normalmente involuem.

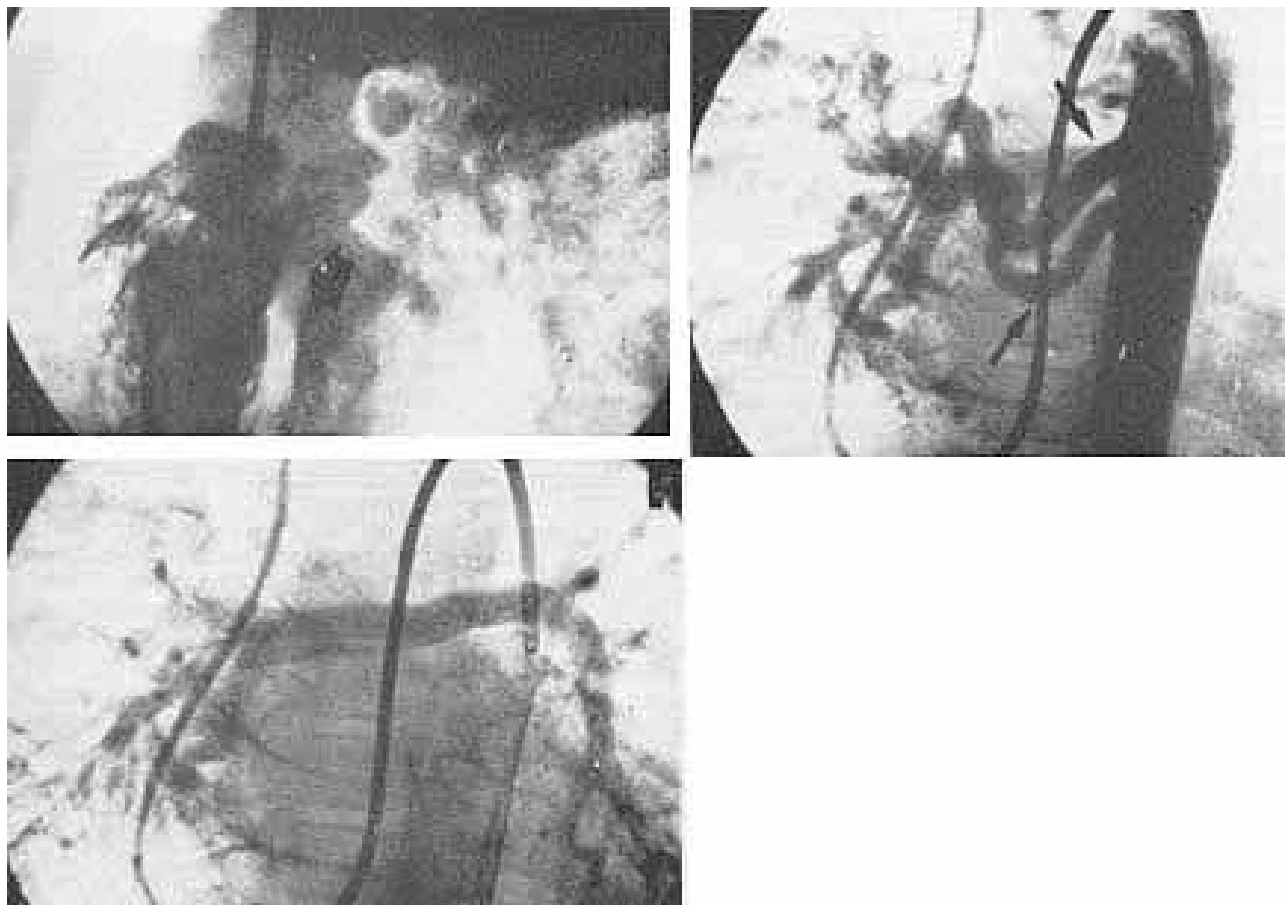


Fig. 7 - Ventriculografia e aortografia (caso n.º 7), evidenciando 2 grandes ACSP ao nível da aorta torácica, descendente, sem estenoses; os ramos pulmonares são confluentes e de bom calibre.

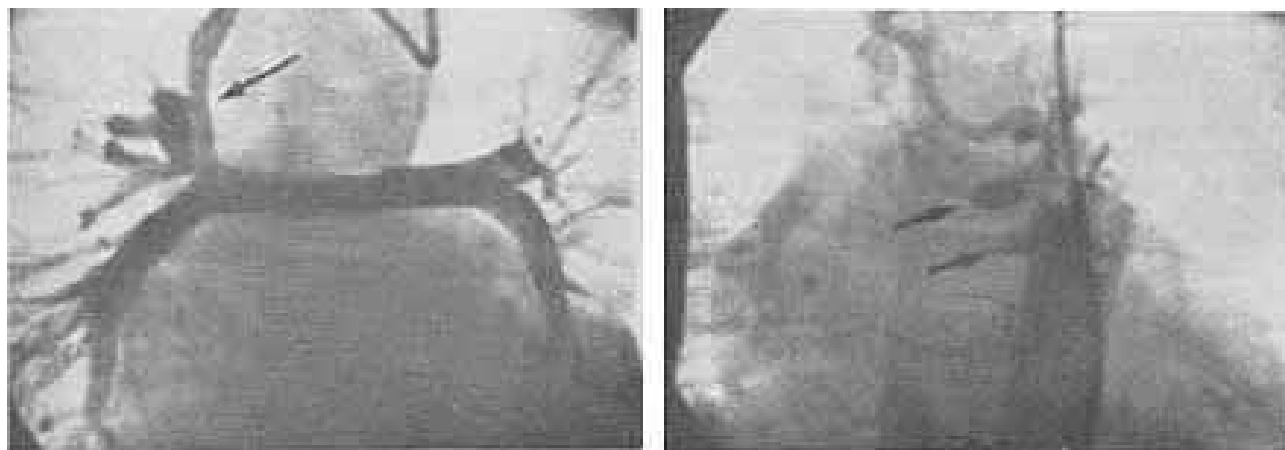


Fig. 8 - Controle angiográfico pós-operatório (caso n.º 7), demonstrando a anastomose de Blalock-Taussig e a ligadura das 2 ACSP.

Não devem ser confundidas com as artérias brônquicas, ramos das artérias intercostais, que juntamente com neoformações vasculares entre as pleuras parietal e visceral, constituem uma fonte de circulação colateral adquirida<sup>8</sup>. Elas podem atingir grande calibre, mas têm uma tendência a apresentar severas estenoses, notadamente no seu terço proximal<sup>9</sup>.

Nos pacientes com idade inferior a 2 anos, o procedimento cirúrgico paliativo é mais aconselhável, porém, mesmo assim os resultados imediatos e tardios nem sempre

são satisfatórios<sup>10</sup>. O emprego de prostaglandinas nessas crianças poderá contribuir para melhorar esses resultados.

Embora tenha sido diversificada a nossa conduta no que se refere a cirurgias paliativas, somos favoráveis à utilização da anastomose de Blalock-Taussig, sempre que for possível.

Naqueles pacientes com idade superior a 2 anos, a escolha do procedimento cirúrgico paliativo ou corretivo será influenciada por vá-

rios fatores, tais como: a presença de ACSP estenóticas ou não, artérias pulmonares hipoplásicas ou a realização prévia de "shunt" sistêmico-pulmonar.

A correção cirúrgica baseada na ampliação da via de saída de VD e fechamento da CIV, conforme relatamos anteriormente, é possível principalmente nos pacientes portadores de AP adquirida, e apresenta resultados bastante satisfatórios<sup>2</sup>.

Os condutos valvulados extracardíacos vieram possibilitar o tratamento definitivo de vários pacientes portadores de atresia pulmonar, particularmente aqueles com total descontinuidade AV-Art. P. Vários tipos de condutos já foram empregados, e alguns relatos de complicações no pós-operatório tardio são conhecidos<sup>11</sup>. Entretanto, permanecem como a principal opção de tratamento definitivo desses pacientes.

Outro fator que pode contribuir para o insucesso de cirurgias definitivas é a presença de uma circulação pulmonar hipodesenvolvida, o que pode ocasionar importante hipertensão ventricular direita após a correção cirúrgica<sup>8</sup>.

Quanto à abordagem cirúrgica das ACSP não existe uma conduta definitiva. A não ligadura desses vasos pode ocasionar: a) persistente "shunt" E-D no pós-operatório, necessitando-se às vezes de reintervenção cirúrgica; b) excessivo retomo sanguíneo venoso ao átrio esquerdo, dificultando o ato cirúrgico; c) desenvolvimento de doença vascular obstrutiva pulmonar, principalmente nas ACSP sem estenose<sup>8</sup>.

Por outro lado, a ligadura das ACSP pode levar a: a) infartos pulmonares lobares ou segmentares<sup>2</sup>; b) piora do quadro hipoxêmico, caso haja algum problema na cirurgia proposta.

A decisão de se ligar ou não uma determinada ACSP depende primordialmente da análise angiográfica. Caso a ACSP seja a principal responsável pela perfusão de uma área do pulmão, ela não deverá ser ligada. Em 2 de nossos pacientes, nos quais julgamos convenientes a ligadura, ela foi realizada sem problemas.

Por outro lado, nas ACSP que apresentam estenoses importantes, a revascularização destas colaterais pode ser realizada, especialmente quando não evidenciamos bons ramos pulmonares. Apesar de esse procedimento não ter sido considerado em um de nossos pacientes (caso n.º 4) na época do estudo hemodinâmico, atualmente optaríamos pelo tratamento cirúrgico.

O motivo de indicarmos cirurgias paliativas baseou-se em 2 fatos principais: um deles foi a dificuldade que encontramos em optar pela melhor alternativa cirúrgica frente a tão complexa anomalia, o que nos levou a escolher uma técnica de mais baixa morbidade e mortalidade; o outro, decorre dos bons resultados obtidos por Blalock, realizando a anastomose subclávia-pulmonar, em pacientes semelhantes em 1951<sup>12</sup>.

Atualmente, embora o período de observação seja curto, é nossa opinião que as cirurgias paliativas com ou sem ligadura de ACSP constituem uma conduta válida em pacientes portadores de AP com CIV.

## Summary

The authors report seven cases of congenital pulmonary atresia and ventricular septal defect. The patients were divided into two groups according to their ages. In group A, with three neonates, the angiographic findings included a closing patent ductus arteriosus (PDA) in all three patients and non-confluent pulmonary arteries in one of them. Two infants underwent a palliative operation with one good result.

In group B, all four patients were over 6 years of age. The angiographic findings were: large aortopulmonary collateral arteries (APCA) in three patients and a stenotic PDA in another, as the main sources of pulmonary blood flow. One patient had a single left pulmonary artery arising from a very stenotic PDA; another patient had a hypoplastic right pulmonary artery to the right superior lobe and two patients showed confluent Pulmonary arteries of good size. In this group, three patients underwent a palliative operation, and in two the APCA were ligated. All of them had very good results.

The authors discuss the importance of complete angiographic evaluation of these patients, as well as the surgical implications of these findings. They conclude that every case must be individualized before planning any kind of operation, and that palliative operations, associated or not with ligation of APCA, may give good results in many patients with pulmonary atresia and ventricular septal defect.

## Referências

- Olin, C. L.; Ritter, D. G.; McGoon, D. C.; Wallace, R. B.; Danielson, G. K. - Pulmonary atresia: surgical considerations and results in 103 patients undergoing definitive repair. *Circulation*, 54 (Suppl. II): 35, 1976.
- Alferi, O.; Blackstone, E. H.; Kirklin, J. W.; Pacifico, A. D.; Bergeron, L. M. - Surgical treatment of tetralogy of Fallot with pulmonary atresia. *J. Thor. Cardiovasc. Surg.* 76: 321, 1978.
- Norwood, W. I.; Freed, M. D.; Rocchini, A. P.; Bernhard, M. D.; Castaneda, A. R. - Experience with valved conduits for repair of congenital cardiac lesions. *Ann. Thor. Surg.* 24: 223, 1977.
- Bisset, G. S.; Schwartz, D. C.; Benzing, G.; Helms-worth, J.; Kaplan, S. - Late results of reconstruction of right ventricular outflow tract with external conduits in children. *Am. J. Card.* (abst.) 45: 448, 1980.
- Edwards, J. E.; McGoon, D. C. - Absence of anatomic origin from heart of pulmonary arterial supply. *Circulation*, 47: 393, 1973.
- Jefferson, K.; Rees, S.; Somerville, J. - systemic arterial supply to the lungs in pulmonary atresia and its relation to pulmonary artery development. *Br. Heart J.* 34: 418, 1972.
- Sotomora, R. F.; Edwards, J. E. - Anatomic identification of so-called absent pulmonary artery. *Circulation*, 57: 624, 1978.
- Haworth, S.; Macartney, F. J. - Growth and development of pulmonary circulation in pulmonary atresia with ventricular septal defect and major aortopulmonary collateral arteries. *Br. Heart J.* 44: 14, 1980.
- Haworth, S. - Collateral arteries in pulmonary atresia with ventricular septal defect - a precarious blood supply. *Br. Heart J.* 44: 5, 1980.
- Macartney, F. J.; Taylor, J. F. N.; Gahan, G. R.; DeLeval, M.; Stark, J. - The fate of survivors of cardiac surgery in infancy. *Circulation*, 62: 80, 1980.
- Heck, H. A.; Schieken, R. M.; Lauer, R. M.; Doty, D. B. - Conduit repair for complex congenital heart disease: late follow-up. *J. Thor. Cardiovasc. Surg.* 75: 806, 1978.
- Taussig, H. - In "Second Henry Ford Hospital International Symposium on Cardiac Surgery" - Appleton - Century-Crofts, 1977. p. 372.