

E. Régis Jucá *
 Waldemiro Carvalho Jr. **
 Francisco Martins de Oliveira **
 J. Augusto Rocha Araújo ***
 Ronaldo Mont'Alverne ***
 José Nogueira Paes Jr. ****
 José Ribeiro de Sousa*****

Tratamento cirúrgico da Tetralogia de Fallot com agenesia da artéria pulmonar esquerda. Relato de dois casos

Dois pacientes com tetralogia de Fallot (TF) e agenesia da artéria pulmonar esquerda (AAPE) foram tratados cirurgicamente, com bons resultados. Como no ato cirúrgico o anel pulmonar era inadequado, a via de saída do ventrículo direito (VSVD) foi ampliada com um "patch" de dacron.

Uma revisão da literatura demonstrou que os resultados cirúrgicos dessa rara anomalia não eram bons até que, em duas experiências recentes, a competência valvular pulmonar foi mantida com o uso de prótese biológica na VSVD.

Apesar da incompetência valvular pulmonar, bem tolerada na correção clássica da TF, os nossos pacientes evoluíram bem. Persiste a controvérsia sobre qual o melhor tratamento da VSVD na TF com AAPE.

As publicações sobre o tratamento cirúrgico da tetralogia de Fallot (TF) e agenesia da artéria pulmonar esquerda (AAPE) - síndrome de Dubuque - são escassas na literatura internacional e praticamente inexistentes na brasileira¹⁻¹⁴.

No passado, a mortalidade cirúrgica foi alta em diversas séries, havendo tendência para evitar a correção intracardíaca e realizar, de preferência, anastomose aortopulmonar com circulação extracorpórea¹¹⁻¹⁴.

Recentemente, com o uso de um tubo valvado entre o ventrículo direito e a artéria pulmonar ou com a interposição de prótese biológica no anel pulmonar, os resultados cirúrgicos melhoraram, em decorrência da ausência de regurgitação pulmonar no pós-operatório imediato^{1,2,8}.

Em 1980, tratamos 2 pacientes com TF e AAPE nos quais um "patch" transanular, normalmente empregado na correção intracardíaca convencional, foi usado sem nenhum procedimento adicional para manter a competência valvular pulmonar.

O propósito do presente trabalho é relatar esses dois casos, tentando contribuir para melhor abordagem cirúrgica dessa rara entidade nosológica.

Relato dos Casos

Caso 1 - O.S.F., sexo masculino, 11 anos, foi internado no Hospital de Messejana com queixas de cansaço e crises de síncope. Era cianótico e adotava com frequência a posição de cócoras. O exame físico, ECG, o Rx de tórax, o fono e o ecocardiograma foram compatíveis com o diagnóstico de TF. O cateterismo cardíaco revelou pressões iguais no VD e VE, insaturação arterial, CIV subaórtica, não restritiva dextroposição da aorta, estenose da via de saída do ventrículo direito (VSVD) com, ausência da artéria pulmonar esquerda e bom calibre da artéria pulmonar direita (fig. 1).

Em 10.09.80, foi submetido a correção intracardíaca (CIC). Antes do início da circulação extracorpórea (CEC), o hilo do pulmão esquerdo foi dissecado na procura de uma possível artéria pulmonar esquerda. Através da ventriculotomia direita longitudinal, foi realizada uma infundibulectomia moderada, a CIV foi fechada com uma placa de veludo de dacron e um "remendo" também de dacron, transanular, indo até a emergência da artéria pulmonar direita (APD), foi suturado para alargamento da VSVD. Na saída de CEC, houve sangramento pelo "patch" de dacron e um outro de pericárdio foi fixado em cima.

Trabalho dos Serviços de Cirurgia Torácica e Cardiovascular do Hospital de Messejana e da Casa de Saúde São Raimundo. Fortaleza, CE.

* Professor-Titular do Departamento de Cirurgia da Universidade Federal do Ceará. Chefe do Serviço de Cirurgia Torácica e Cardiovascular do Hospital de Messejana. INAMPS - Fortaleza.

** Cirurgião do Hospital de Messejana e da C.S. São Raimundo.

*** Cardiologista do Hospital de Messejana.

**** Professor-Titular do Depto. de Medicina Clínica da Universidade Federal do Ceará.

*****Chefe do Serviço de Hemodinâmica do Hospital de Messejana.



Fig. 1 - Angiografia do caso 1. Notar a ausência do ramo esquerdo e um bom desenvolvimento do ramo direito da artéria pulmonar.

O tempo de CEC foi de 123 minutos, com 2 períodos de clampeamento aórtico de 30 e 31min, com temperatura corporal de 30°C. O oxigenador usado foi um DMG.

A evolução pós-operatória foi boa, sendo que 10 horas após a operação houve necessidade de reexploração do mediastino porque havia um coágulo na região do hilo pulmonar esquerdo dissecado na tentativa de se encontrar a artéria pulmonar esquerda (APE).

O coágulo foi retirado, e o “patch” transanular não apresentava nenhum sangramento. A evolução posterior foi excelente, tendo o paciente recebido alta em ótimas condições, sem uso de medicamentos.

Foi reexaminado recentemente, encontrando-se em ótimas condições. Negou-se, porém, a repetir o cateterismo cardíaco, mas a gasometria arterial, respirando ar ambiente, revelou: pH: 7,41; PaO₂:90; PaCO₂:37; Sat. O₂:97%.

Caso 2 - D.A.C, 11 anos, foi internado na C.S. São Raimundo, com o diagnóstico clínico de tetralogia de Fallot, confirmado por cateterismo cardíaco, sendo a relação pulmonar aorta 1/3 e pulmonar direita de bom calibre (fig. 2).



Fig. 2 - Angiografia do caso n.º 2.

Em 7/1Q/80, foi submetido a CIC com técnica cirúrgica semelhante à descrita no caso 1. O tempo de CEC foi de 70min, com dois períodos de parada isquêmica (34 e 30) intercalados por um período de reperfusão de 3min. O oxigenador usado foi Harvey H.400 e a temperatura corporal de 32°C. O paciente foi extubado na SO. O pós-operatório decorreu sem problemas, e ele recebeu alta no 9.º dia pós-operatório em excelentes condições, sem uso de medicamentos.

Revisto 3 meses após, em ótimo estado geral e excelentes condições hemodinâmicas (fig. 3 e 4).



Figura 3-A



Figura 3-B

Fig. 3 - A) Radiografia pré-operatória. B) Pós-operatória. Notar em A a relativa hiperplasia do pulmão direito.

Outros dados dos dois casos podem ser vistos no quadro I.

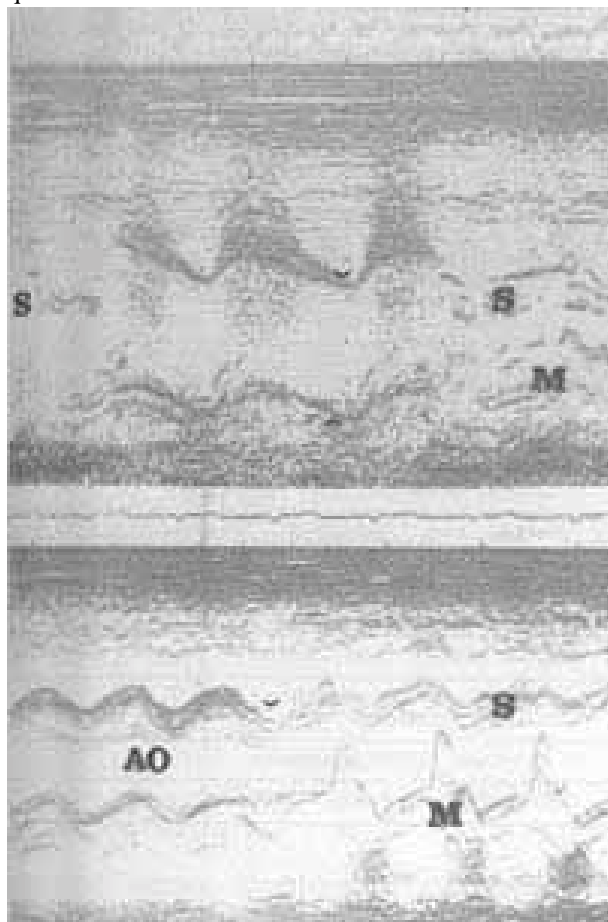


Fig. 4 - Ecocardiografia pré-operatória (em cima) e pós-operatória (em baixo). Notar o alinhamento aórtico septal no pós-operatório - caso 2.

Quadro I - Tetralogia de Fallot com agenesia da artéria pulmonar esquerda. (Síndrome de Dubuque).

Caso	Idade	Reg.	Hosp. Data	Peso	Hct	RP/A	VSVD	CIV	CEC	X.aorta	T.C.	Oxig.	Observações
1 OSF	11A	38.041	M 10-8-80	32	59	1/3	PTA	S.C.	123	30(5)31	30°C	D.M.G	Sangramento P.T.A. Dacron por cima Re - exp. 10 h Alta em ótimas condições
2	11A	TF.8 - 19	SR	20	45	1/3	PTA	P.S.	70	34(3)30	32°C	H.400	Alta em ótimas condições
DAC			7-10-80										

M = Messejana; SR = São Raimundo; RP/A relação aorta-pulmonar; VSVD = via de saída do ventrículo direito. PTA = patch transanular; SC = sutura contínua; PS = pontos separados; TCEC = tempo circulação extracorpórea; X .aorta = c/ampliação da aorta; TC = temperatura Corporal; Oxig. = oxigenador; Re = exp. reexplorado.

Quadro II - Tetralogia de Fallot com Agenesia da Artéria Pulmonar Esquerda. (Síndrome de Dubuque).

Incidência:

Blalock: 9 casos entre 610 operados - 1,5% (1974)

Kirklin: 3 casos entre 337 operados 0,9% (1965)

Arciniegas: 6 casos entre 209 operados - 2,8 (1980)

(Wasterston-Cooley) e obtiveram um bom resultado paliativo.

Em alguns trabalhos, a AAPE é relatada, conjuntamente com casos de artéria pulmonar esquerda destruída após operações de “shunt” como Blalock ou Potts.

Discussão

A incidência real de TF com AAPE não é de todo conhecida.

Blalock³, em 1947, relatou 9 casos entre 610 pacientes submetidos a anastomose subclaviapulmonar (1,5%).

Kirklin⁷ encontrou 3 casos entre 337 submetidos a correção intracardíaca (0,9%). Nadas⁹ em 1953 publicou um relato de 4 casos e Pool¹¹, em uma revisão coletiva, encontrou 17 casos na literatura. Arciniegas² em 209 casos de TF encontrou 6 casos (2,8%) (quadro II).

Não está bem claro por que TF com situs solitus é unicamente associada com ausência do ramo esquerdo da artéria pulmonar e não com o ramo direito. Somente quando há dextrocardia é que o ramo direito é o ausente, conforme dois casos publicados por Nadas e Pool^{9,11}.

Perloff¹⁰ sugere que a maioria dos casos de TF com AAPE tem o arco aórtico à direita, ao contrário dos nossos 2 casos.

Também há falta de informação na literatura especializada sobre a mortalidade atual da correção intracardíaca (CIC) da TF com AAPE.

Alguns trabalhos relataram maus resultados nos anos iniciais da correção aberta. Bjork e col.⁴ relataram 2 óbitos em 5 operados. Pool¹¹, revendo o assunto, notou sobrevida em somente um caso entre 8 submetidos a cirurgia. Kirklin⁷ demonstrou que 2 em 3 casos operados tiveram mau resultado clínico: um óbito e um resultado hemodinâmico insatisfatório⁷. Williams e col.¹⁴ obtiveram 2 sobrevidas em 2 casos operados, mas ambos ficaram em insuficiência cardíaca. No 3.º caso, eles realizaram uma anastomose aortopulmonar direita intrapericárdica

Donahoo relatou 2 casos de AAPE operados com 1 sobrevivente, entre 17 casos com artéria pulmonar esquerda não funcionando devido a operações paliativas prévias. Em vista da alta mortalidade, eles recomendam que a reconstrução seja feita para as 2 artérias pulmonares⁵.

No Brasil, 2 casos de TF com AAPE, tratados com correção total e com uma sobrevida, foram mostrados por Ribeiro e col.¹².

Mistrot e col.⁸, entre 8 casos de artéria pulmonar esquerda não funcionando, mostraram 3 casos com ausência congênita da artéria pulmonar esquerda (os outros 5 casos eram adquiridos após anastomoses paliativas). Todos os 3 pacientes, nos quais foi usado um conduto valvulado entre o ventrículo direito e a pulmo-

nar, sobreviveram. À ausência de regurgitação pulmonar no período pós-operatório foram atribuídos esses bons resultados⁸.

Arciniegas e col.^{1,2}, para evitar a regurgitação pós-operatória, empregaram o alargamento da VSVD com um "patch", usando prótese biológica de 21 mm em 2 pacientes,

Quadro III - Tetralogia de Fallot com da artéria pulmonar esquerda. Sumário da literatura.

Autor	Ano	Exp. pessoal - E P revisão coletiva - R C.	N.º de casos	Comentário	Referência bibliográfica
Blalock	1947	E.P	9	Entre 610 operados (1,5%)	(3)
Nadas	1953	E.P	4	Autópsia v 1 - Cateterismo 3	(9)
Poor	1961	R.C	16	8 submetidos: 2 correção com 1 sobrevida	(11)
Bjork	1963	E.P		5 operados: 2 sobrevidas	(4)
Kirklin	1965	E.P	3	Entre 337 operados: 1 óbito 1 bom resultado clínico 1 mau resultado esquerda	(7)
Wals e Spencer	1965	E.P	1	Severa estenose, na origem da pulmonar esquerda	(13)
Donahoo e Golt	1973	E.P		Operados com 1 - sobrevida	(13)
Williams	1972	E.P	3	2 com CIC: Mau Result. Clínico 1 com Shunt e CEC: Bom Resultado	(14)
Mistrô e Castaredo	1977	E.P		Ótimos Result.: Tubo Valvado	(8)
Arciniegas	1980	E.P	6	Bons Resultado- com Prótese Biologia Pulmonar	(1,2)
Ribeiro	1981	E.P	2	1 Sobrevida - Correção Clássica	(12)
Juca	1981	E.P	2	2 Sobrevidas - correção Clássica	Presente Trabalho

com bons resultados (quadro III).

Portanto, a mortalidade da CIC da TF com AAPE vinha sendo alta até que os grupos do Children's de Boston e do Children's de Michigan passaram a usar técnicas que mantinham a competência valvular pulmonar no pós-operatório imediato^{2,8}.

Não se conhecem totalmente as implicações hemodinâmicas da regurgitação pulmonar no pós-operatório imediato. Os resultados tardios do alargamento da VSVD com "remendo" de dacron ou pericárdio, criando insuficiência valvular pulmonar, atestam que parece ser bem tolerada, como tem sido demonstrado pelo grupo da Mayo Clinic⁶.

Por outro lado, o uso do tubo valvulado e o emprego de prótese biológica em crianças têm produzido número considerável de complicações.

Levando esses fatos em consideração, decidimos corrigir 2 casos de TF com AAPE, usando a mesma técnica que temos usado na correção na TF clássica, i.e., com 2 artérias pulmonares. Nesses casos usamos um "remendo" de dacron na VSVD, passando pelo anel pulmonar e indo até a emergência da APD. Com essa técnica, tencionávamos evitar a hipertensão residual do ventrículo direito bem como ver, por dentro, se havia AAPE, ou se haveria apenas uma estenose acentuada do orifício da APE, como aconteceu em um caso descrito por Walsh e Spencer¹³.

A despeito da regurgitação pulmonar pós-operatória, a evolução foi muito benigna do ponto de vista hemodinâmico.

O paciente n.º 1 necessitou ser reoperado 6 horas após a operação, por sangramento na área dissecada na cavidade

pleural esquerda, tentando encontrar um resquício de artéria pulmonar esquerda. A divisão de colaterais entre a parede torácica e o pulmão esquerdo provocou formação de um coágulo, que foi retirado.

Os bons resultados obtidos e o benigno curso pós-operatório, sem necessidade de agentes inotrópicos ou digitálicos, levaram-nos a concluir que alguns casos de TF com AAPE, com APD bem desenvolvida, podem ser tratados com técnica convencional, sem exigir a colocação de próteses valvares biológicas. Talvez essa comunicação possa ser útil a algum grupo cirúrgico no processo de decisão entre o simples alargamento com "patch" versus o uso de valvado.

Summary

Two cases of tetralogy of Fallot (TP) with absent left pulmonary artery (ALPA) were treated surgically with good results.

As the pulmonary ring was inadequate, the right ventricle outflow tract (RVOT) was enlarged with a transanular dacron patch.

A collective review of the subject has shown that the surgical results of this rare condition has not been satisfactory until recently, when two groups using a valved conduit or a porcine valve to preserve the competence of the pulmonary valve produced satisfactory results.

In our cases, despite the pulmonary incompetence, the outcome was quite good.

This suggests that controversy on the best treatment for the RVOT in cases of TF with ALPA still remains.

Referências

1. Arciniegas, E.; Farooki, Z. Q.; Hakimi, M.; Green, W. - Results of two stage surgical treatment of tetralogy of Fallot. *J. Thorac. Cardiovasc. Surg.* 79: 876, 1980.
2. Arciniegas E.; Farooki, Z. Q.; Hakimi, M.; Perry, B. L.; Green, E. - Early and late results of total correction of tetralogy of Fallot. *J. Thorac. Cardiovasc.* 80: 770, 1980.
3. Blalock, A. - Surgical procedure employed and anatomical variation encountered in the treatment of congenital pulmonary stenosis. *Surg. Gynec. & Obst.* 87: 385, 1948.
4. Bjork, V. O.; Lodin, H.; Michaelsson, M. - Fallot's anomaly with peripheral pulmonary malformations. *J. Thorac. Surg.* 45: 764, 1963.
5. Donahoo, J. S.; Brawley, R. M.; Haller, J. A. et al. - Correction of tetralogy of Fallot in patients with one pulmonary artery in continuity with the right ventricle out flow tract. *Surgery*, 74: 887, 1973.
6. Fuster, V.; Mc Goon, D. C.; Kennedy, M.; Ritter, D. G.; Kirklin, J. W. - Long-term evaluation (12 to 22 years) of open heart surgery for tetralogy of Fallot. *Am. J. Cardiol.* 46: 635, 1980.
7. Kirklin, J. W.; Wallace, R. B.; Mc Goon, D. C. et al - Early and late results after intracardiac repair of tetralogy of Fallot. *Ann. Surg.* 162: 578, 1965.
8. Mistrot, J. J.; Bernhard, W. F.; Rosenthal, A.; Castaneda, A. R. - Tetralogy of Fallot with a single pulmonary artery: operative repair. *Ann. Thorac. Surg.* 23: 249, 1977.
9. Nadas, A. S.; Rosenbaum, H. D.; Wittenberg, M. H. et al. - Tetralogy of Fallot with unilateral pulmonary atresia. *Circulation*, 8: 328, 1953.
10. Perloff, J. K. - The clinical recognition of congenital heart disease. Saunders, 1978. p. 484.
11. Pool, P. E.; Vogel, J. H.; Blount, S. G., Jr. - Congenital unilateral absence of a pulmonary artery. *Am. J. Cardiol.* 10: 706, 1962.
12. Ribeiro, A. C.; Brito, J. C.; Carvalho, H. G.; Nery, A. C.; Eloy, R.; Ribeiro, N. - Tetralogia de Fallot com anomalia do ramo esquerdo da artéria pulmonar. Apresentado no 7.º Congresso Nacional de Cardiologia Pediátrica - Salvador, Ba, 1981.
13. Wallsh, E.; Reprert, E. H.; Doyle, E. F.; Spencer, F. C. - Absent left pulmonary artery with tetralogy of Fallot. *J. Thorac. Cardiovasc. Surg.* 55: 3, 1968.
14. Williams, G. D.; Dungan, W. T.; Campbell, G. S. - Surgical treatment of tetralogy of Fallot with unilateral absence of a pulmonary artery. *Ann. Thorac. Surg.* 14: 483, 1972. (Dubuque).