

Miguel Barbero Marcial  
Miguel Maluf  
Geraldo Verginelli  
Edmar Atik  
E. J. Zerbini

## TRATAMENTO CIRÚRGICO DA ATRESIA PULMONAR COM SEPTO INTERVENTRICULAR ÍNTEGRO. ANÁLISE DOS RESULTADOS IMEDIATOS E TARDIOS EM 27 PACIENTES

*Vinte e sete pacientes portadores de atresia pulmonar com septo interventricular íntegro foram operados no Instituto do Coração do Hospital das Clínicas da Faculdade de Medicina da Universidade de São Paulo, de janeiro de 1974 a setembro de 1981. Doze foram submetidos à anastomose de artéria sistêmica com a pulmonar: 6 à operação de Blalock-Taussig, 5 com tubo de Gore-Tex, (polytetrafluoroethylene) e 1 à operação de Waterston. Ocorreram 2 óbitos.*

*Em 5 casos, foi feita valvotomia pulmonar isolada com 3 óbitos.*

*Quatro pacientes foram submetidos à valvotomia transventricular (operação de Brock), com 2 óbitos. Em 6 foram usadas intervenções combinadas: valvotomia pulmonar associada à ampliação do canal arterial e anastomose de artéria sistêmica com a pulmonar. Houve 3 óbitos.*

*Dos 16 sobreviventes, 3 sofreram uma segunda operação com 2 óbitos: ampliação da via de saída do ventrículo direito com circulação extracorpórea e parada cardíaca anóxica em 2 casos, e valvotomia pulmonar com oclusão das cavas em 1.*

*Os resultados mostraram a importância da correlação entre o tamanho do VD e a escolha da técnica apropriada. Nos casos com VD pequeno, obteve-se maior sobrevivência com as técnicas de anastomose entre artéria sistêmica e a pulmonar. O êxito cirúrgico é precário com a valvotomia pulmonar isolada e com as técnicas combinadas.*

*Nos casos com VD de tamanho normal, os resultados foram satisfatórios, independentemente das técnicas empregadas.*

A atresia pulmonar com septo interventricular íntegro (AP com SIVI) é uma anomalia rara: constitui 1% de todas as cardiopatias congênitas<sup>1</sup> e representa forma extrema de estenose pulmonar valva. O sangue venoso atinge o átrio direito e, através de uma comunicação interatrial (CIA), é desviado para as câmaras esquerdas. Os pacientes sobrevivem devido à persistência do canal arterial (PCA), que mantém um fluxo pulmonar deficitário. Seu fechamento determina a morte.

Tanto o ventrículo direito (VD) quanto a valva tricúspide podem apresentar diferentes graus de desenvolvimento, desde uma estrutura normal até uma hipoplasia severa.

Confirmado o diagnóstico, mediante estudo do hemodinâmico e cineangiográfico, deverão ser realizadas operações paliativas com o intuito e aumentar o fluxo pulmonar, permitindo o desenvolvimento da criança para uma futura correção total.

O objetivo dessa comunicação é apresentar nossa experiência com o tratamento cirúrgico dessa anomalia.

### MATERIAL E MÉTODOS

De janeiro de 1974 a setembro de 1981, 27 portadores de AP com SIVI foram submetidos operações paliativas no Instituto do Coração do Hospital das Clínicas da Faculdade de Medicina da Universidade de São Paulo.

As idades variaram entre 12 horas e 3 anos, sendo 18 (66,6%) menores de um mês.

Em todos os casos, o diagnóstico clínico foi confirmado pelo cateterismo cardíaco, durante a operação ou pela necropsia.

Com a finalidade de manter o canal arterial aberto, a partir de 1978, foi introduzido o uso da prostaglanina E (PEGE), na dose de 0,1 µg/kg/min, em infusão contínua no átrio direito (AD), através de cateter, após diagnóstico clínico ou hemodinâmico.

Dos 27 pacientes, 12 foram submetidos à anastomose entre uma artéria sistêmica e a pulmonar: em 6, foi realizada a operação de Blalock-Taussig, através de toracotomia lateral direita, por ser favorável o calibre da artéria subclávia (3,5 a 4,5 mm). Em 5, foi anastomosado um tubo de Gore-Tex (polytetrafluoroethylene) de 5 mm às artérias subclávia e pulmonar direita (calibre reduzido da artéria subclávia) e em 1, foi realizada operação de Waterston.

Cinco pacientes sofreram valvotomia pulmonar através de toracotomia mediana: em 3, a valvotomia foi “indireta”, abrindo e dilatando a valva pulmonar atlética mediante a introdução de pinça de Halsted através do tronco da artéria pulmonar (fig. 1) e nos outros 2, após oclusão das veias cavas e abertura do tronco pulmonar (TP), foi feita a valvotomia sob visão direta. Preferimos o termo valvotomia em lugar de comissurotomia, pois freqüentemente a valva não tem comissuras visíveis.

Em 4 pacientes, foi realizada valvotomia pulmonar transventricular, retirando-se parte do músculo hipertrofiado do infundíbulo – operação de Brock (fig. 2).

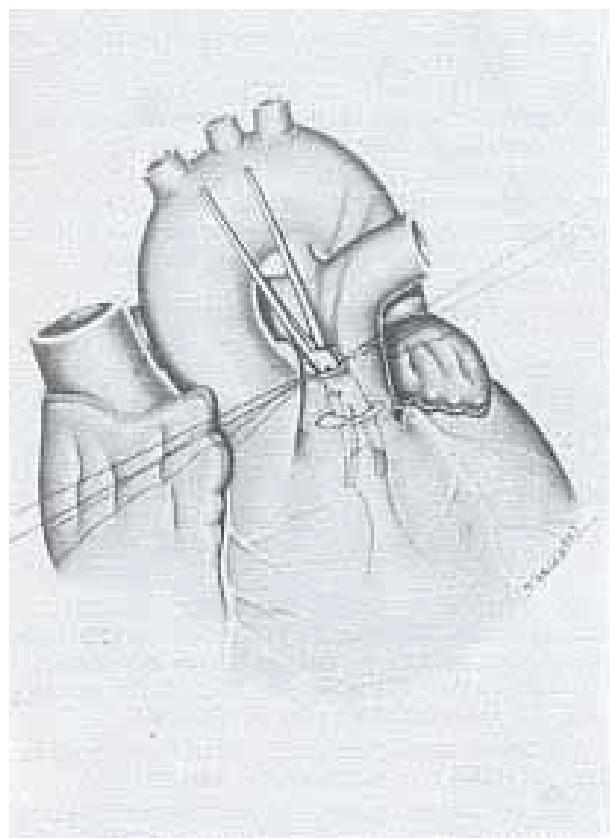


Fig. 1 -Valvotomia pulmonar “indireta”: através do tronco pulmonar com pinça Halsted.

Em 6 pacientes, foram empregadas técnicas combinadas: em 4, foi realizada valvotomia pulmonar associada à anastomose entre uma artéria sistêmica e a pulmonar (em 2, foi feita a operação de Blalock-Taussig e, nos outros 2, foi implantado tubo de Gore-Tex entre a aorta e o TP); em 2 pacientes, realizou-se a valvotomia pulmonar sob visão

direta após oclusão das veias cavas (fig. 3): associada a fechamento do canal arterial em 1 paciente de 10 meses com VD de tamanho normal e combinada com ampliação do canal arterial no outro.

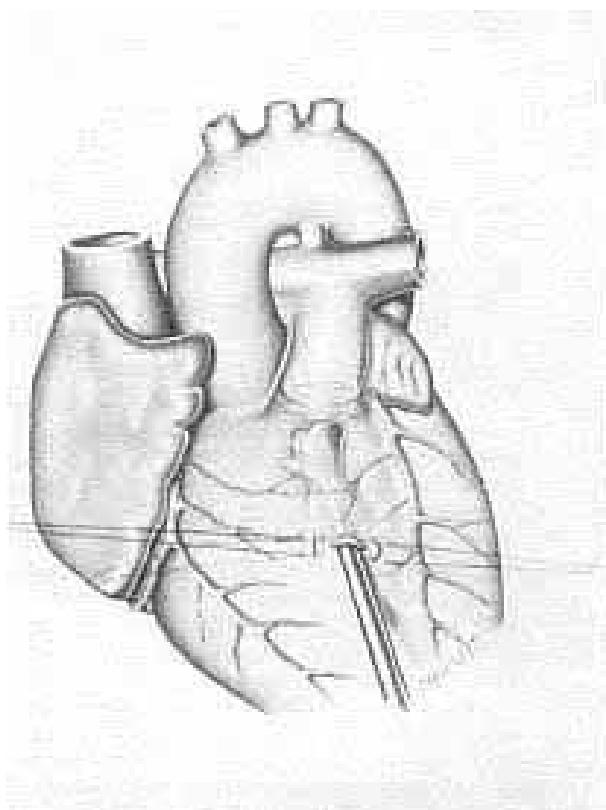


Fig. 2 -Valvotomia pulmonar “indireta”: através do ventrículo direito com ressecção do ventrículo direito com ressecção do músculo do infundíbulo (operação de Brock).

Uma segunda operação foi realizada em 3 pacientes. Em dois, (um submetido à operação de Brock, 4 anos antes e outra, à operação de Blalock-Taussig 9 meses antes) foi realizada ampliação de via de saída do ventrículo direito (VSVD), com circulação extracorpórea (CEC) e parada cardíaca anóxica. Foi empregado retalho de pericárdio com monocúspide, para ampliação do infundíbulo e do anel pulmonar, mantendo no último caso a CIA e a anastomose da artéria sistêmica com a pulmonar funcionante, em vista da hipoplasia da valva tricúspide. O 3º paciente (submetido à operação de Blalock-Taussig com 48h de vida) foi reoperado com 3 meses, sendo feita a valvotomia pulmonar sob visão direta, com oclusão das veias cavas, deixando-se a anastomose subclávia pulmonar.

## RESULTADOS

Dos 27 pacientes submetidos a operações paliativas, 11 (40,7%) faleceram no pós-operatório imediato.

Entre os 12 pacientes que receberam anastomose entre artéria sistêmica e pulmonar houve somente 2 óbitos: um paciente apresentou súbita queda da PaO<sub>2</sub> e intensa cianose e alteração metabólica, vindo a falecer no 2º dia de

pós-operatório devido à obstrução do tubo de Gore-Tex; o outro, faleceu no 10º dia de pós-operatório devido à septicemia, consequência de infecção operatória.

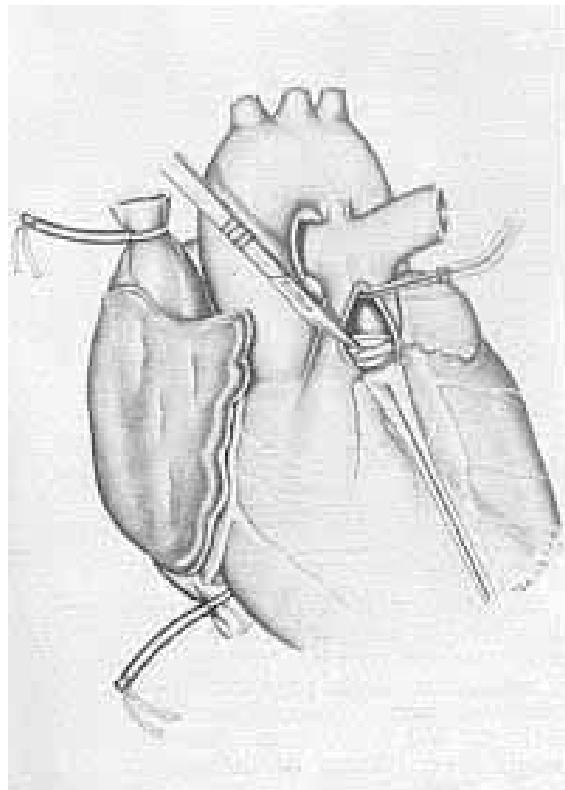


Fig. 3 - Valvotomia pulmonar direta: através da abertura do tronco pulmonar, oclusão prévia das veias cava, secção da valva atlética com bisturi.

O paciente submetido à operação de Waterston desenvolveu insuficiência cardíaca congestiva decorrente de hiperfluxo pulmonar e melhorou com o tratamento e clínico.

Os outros 9 pacientes encontraram-se bem, com evolução de 3 meses a 4 anos, aguardando a correção total.

Dos 5 pacientes submetidos à valvotomia pulmonar isolada, 3 morreram. Todos tinham menos de uma semana de vida e apresentavam intensa cianose, crises repetidas de hipóxia e acrose metabólica. A cineangiografia mostrou VD pequeno, e a operação realizada foi a valvotomia pulmonar “indireta”. Dois pacientes com VD de tamanho normal, submetidos à valvotomia pulmonar direta, evoluíram bem.

Dos 4 pacientes submetidos à operação de Brock, 2 faleceram: um, no dia de operatório com síndrome de baixo débito e outro, no 15º dia de pós-operatório, de broncopneumonia.

Dos 6 pacientes submetidos a intervenções combinadas, 4 faleceram: 2 pacientes submetidos à valvotomia pulmonar direta associada à ampliação do canal arterial (em um caso) e à operação de Blalock-Taussig (no outro) tiveram bradicardia, e hipotensão durante a indução anestésica, o que determinou lesão cerebral pela hipóxia. Faleceram no 1º dia de pós-operatório após crise convulsiva subintrante.

Outros 2 pacientes, submetidos à valvotomia pulmonar e implante de tubo de Gore-Tex entre a aorta e TP, morreram 24 e 76 h após a operação de insuficiência cardíaca refratária.

## DISCUSSÃO

A sobrevida imediata de pacientes com AP com SIVI depende das imensões a CIA e do fluxo através do canal arterial. A evolução dependerá do tipo de operação paliativa efetuada e do tamanho do VD.

O estudo hemodinâmico e cineangiográfico precoce permite confirmar o diagnóstico clínico, conhecer o tamanho e a morfologia do VD e realizar a atrioseptostomia com balão de Rashkind<sup>2</sup> quando a CIA for pequena), como foi sugerido por outros autores<sup>3,4</sup>.

O uso rotineiro de prostaglandina E (infusão venosa contínua) manteve o canal arterial aberto<sup>1</sup>, melhorando, em nossa experiência, o quadro clínico, o que diminuiu portanto o risco cirúrgico.

A importância do conhecimento prévio do tamanho do VD tem sido assinalada por alguns, autores, desde que o tratamento cirúrgico depende dessa informação. Quando o estudo cineangiográfico mostra um VD pequeno anatomicamente, espera-se que a cavidade seja reduzida, com ou sem infundíbulo estreitado, não sendo surpreendente a hipoplasia da valva tricúspide. Hemodinamicamente, equivale à atresia tricúspide com hipofluxo pulmonar.

Em nossa experiência, os pacientes com VD pequeno que foram submetidos à valvotomia pulmonar isolada tiveram má evolução, o que coincide com os resultados de outros grupos<sup>6-9</sup>. Somente um paciente, submetido à operação de Brock, evoluiu bem, desenvolvendo o VD. Nele pode ser realizada com sucesso a ampliação da via de saída do VD, 4 anos depois.

Dobel e col.<sup>10</sup> estabeleceram uma correlação entre os dados de anatomia patológica e os da cineangiografia, classificando a AP com SIVI com VD pequeno (tipo I de Greenwold<sup>11</sup>) em A e B, conforme a ausência ou a presença de infundíbulo respectivamente. Os resultados da valvotomia transventricular foram melhores no tipo IB.

No tipo IA, a anastomose entre artéria pulmonar e a subclávia (Blalock-Taussig), entre a aorta ascendente e artéria pulmonar direita (Waterston) ou a interposição de tubo de Gore-Tex entre a aorta ascendente e o tronco pulmonar ou entre as artérias subclávia e pulmonar têm mostrado bons resultados, tal como em outros centros<sup>7,12,13</sup>.

Entretanto, a obstrução total da VSVD, perpetuará as condições hemodinâmicas impossibilitando o crescimento do VD (fig. 4 a-d). A eficiência da anastomose sistêmico-pulmonar (fig. 4c) permitirá, contudo, o desenvolvimento da criança para uma futura correção.

As intervenções combinadas pareceriam as mais apropriadas<sup>8,9,13</sup>, pois permitem levar sangue aos pulmões (anastomose entre artéria sistêmica e a pulmonar) e desobstruir o VD ensejando seu crescimento. Em nossa série (com VD pequeno), todavia, os pacientes submetidos à essa técnica faleceram. Devemos res-

saltar que 2 pacientes apresentaram problemas neurológicos provocados por bradicardia e hipotensão durante a indução anestésica. Um deles, portador de grande canal arterial (fig. 5 a-b), foi submetido à ampliação do mesmo, associado à valvotomia. A melhora da PaO<sub>2</sub> e a diminuição da cianose desse paciente no pós-operatório demonstraram a eficácia da técnica empregada.

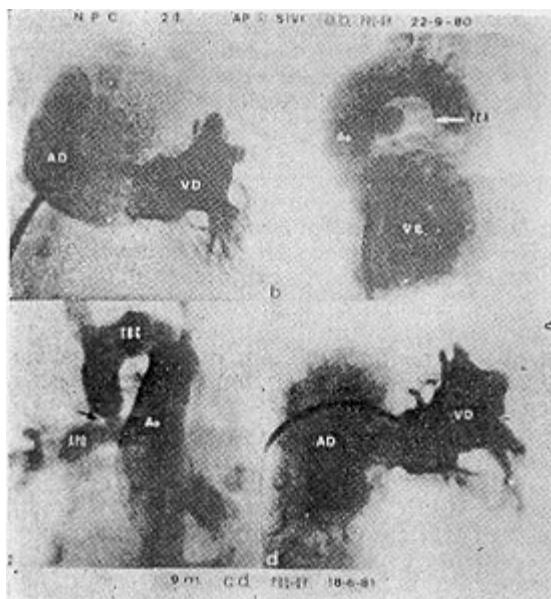


Fig. 4 - Ventriculografia direita (OAD): observa-se o ventrículo direito (VD) hipoplástico, com atresia da valva pulmonar e refluxo de contraste para o átrio direito (AD). b) Ventriculografia esquerda (OAE): enchimento do ventrículo esquerdo (VE) e da aorta (Ao), com persistência do canal arterial (PCA) contrastando as artérias pulmonares. c) Aortografia (PA) pós-operatória: observamos a aorta (Ao), o tronco braquiocefálico (TBC) e a anastomose subclávia-pulmonar (Seta) contrastando a artéria pulmonar direita (APD). d) Ventriculografia direita (OAD) pós-operatória: sem mudanças, 9 meses depois.

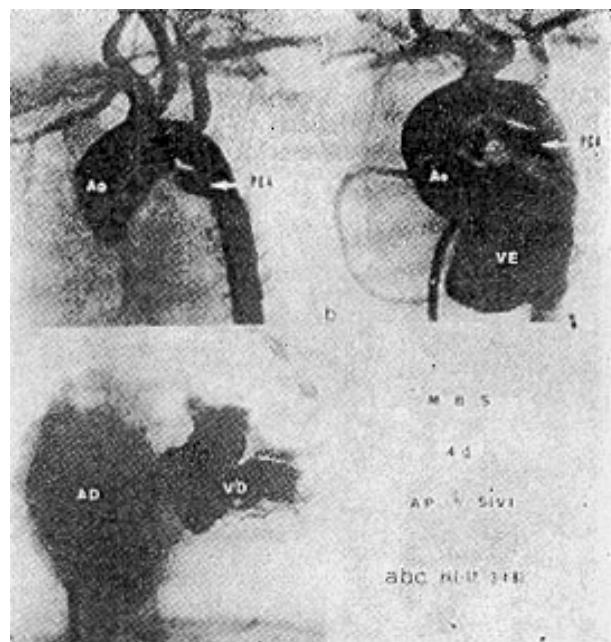


Fig.5 - a) A aortografia mostra a persistência do canal arterial calibroso (PCA). b) Ventriculografia esquerda (AOE) : observa-se contratação de aorta (Ao) e o enchimento das artérias pulmonares através do canal arterial. c) Ventriculografia direita (AOD): Ventrículo direito (VD) hipoplástico, com atresia da valva pulmonar e refluxo de contraste para o átrio direito (AD).

Quando o VD for do tamanho normal ou grande (fig. 6 a-b), a simples valvotomia pulmonar transventricular (Brock) ou através do TP, sob visão direta da valva (occlusão prévia das cavas) permitirá uma desobstrução satisfatória do VD e, às vezes, ressecção da musculatura hipertrofiada do infundíbulo.

O seguimento clínico rigoroso, com ulterior estudo hemodinâmico é indispensável para conhecer a eficiência das operações paliativas e a oportunidade da correção definitiva, se for necessária.

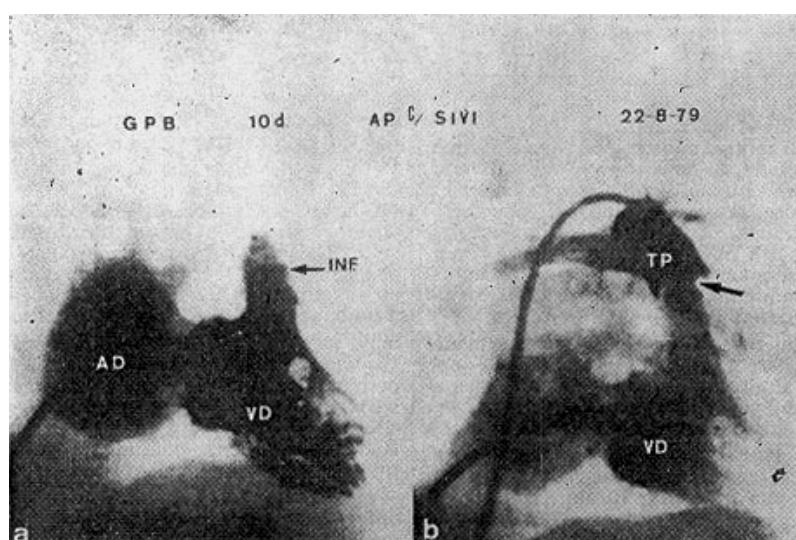


Fig.6 - a) Ventriculografia direita (OAD): ventrículo direito (VD) discretamente diminuído, com infundíbulo (INF) longo e refluxo de contraste para o átrio (AD). b) Ventriculografia direita e arteriografia pulmonar simultâneas (OAD) : injeção de contraste no VD e no tronco pulmonar (através do canal arterial) mostrando a valva pulmonar artrética (seta).

## SUMMARY

Between January 1974 and September 1981, 27 patients with pulmonary atresia and intact interventricular septum underwent surgical correction in our institution.

In this group of patients, 12 were submitted to systemic pulmonary anastomosis: six to a Blalock-Taussig operation, 5 with a tube (Gore-tex) to the subclavian pulmonary artery and one to a Waterston anastomosis; there were two deaths in this group.

In five patients isolated valvulotomy was carried out: there were three deaths.

In four patients, a transventricular valvulotomy was performed with two deaths; in six, the valvulotomy was associated to a shunt, with three deaths.

In the surviving patients, a second operation was carried out (transannular patch of the out-flow of the right ventricle). Two of these three patients died in the immediate postoperative period.

The results in our series showed correlation between right ventricle size and surgical technique.

## REFERÊNCIAS

1. Keith, J. D.; Rowe, R. D., Vlad, P. -Heart Diseases in Infancy and Childhood, 2nd. ed. MacMillan, New York, 1967.
2. Rashkind, W. J., Miller, W. W. - Creation of an atrial septal defect without thoracotomy. A palliative approach to complete transposition of the great arteries. *JAMA*, 196: 991, 1966.
3. Nadas, A. S. - Pediatric Cardiology. W. B. Saunders Company, Philadelphia, 1964.
4. Trusler, G. A.; Fowler, R. S. - The surgical management of pulmonary atresia with intact ventricular septum and hypoplastic right ventricle. *J. Thorac. Cardiovasc. Surg.* 59: 740, 1970.
5. Davignon, A.; Greenwold, W. E.; DuShane, J. W. Edwards, J. E. - Congenital pulmonary atresia with intact ventricular septum: clinicopathologic correlation of two anatomic types. *Am. Heart J.* 62: 591, 1961.
6. Murphy, D. A.; Murphy, D. R.; Gibbons, J. E.; Dobell, A. R. C. - Surgical treatment of pulmonary atresia, with intact interventricular septum. *J. Thorac. Cardiovasc. Surg.* 62: 213, 1971.
7. Miller, G. A. H., Restifo, M.; Shinebourne, E. A.; Paneth, M.; Joseph, M. C., Lennox, S. C., Ken, I. H. Pulmonary atresia with intact ventricular septum and critical pulmonary stenosis presenting in first month of life. Investigation and surgical results. *Br. Heart J.* 38: 9, 1973.
8. Trusler, G. A.; Yamamoto, N.; Williams, W. G.; Izukawa, T.; Rowe, R. D.; Mustard, W. T. - Surgical treatment of pulmonary atresia with intact ventricular septum. *Br. Heart J.* 38: 957, 1976.
9. Moulton, A. L.; Bowman, F. O., Jr.; Edie, R. X.; Hayes, C. J.; Ellis, K.; Gersony, W. M.; Malm, J. R. - Pulmonary atresia with intact ventricular septum. *J. Thorac. Cardiovasc. Surg.* 78: 527, 1979.
10. Dobell, A. R. C.; Grignon, A. - Early and late results in pulmonary atresia. *Ann. Thorac. Surg.* 24: 264, 1977. V
11. Greenwold, W. E.; DuShane, J. W.; Burchell, H. B., Brewer, A.; Edwards, J. E. - Congenital pulmonary atresia, with intact ventricular septum. Two anatomic types. *Circulation*, 14: 945, 1956.
12. Dhanavaravibul, S.; Nora, J. J.; Mc., Namara, D. G. -Pulmonary valvular atresia with ventricular septum. Problems in diagnosis and results of treatment. *J. Pediatr.* 77: 1010, 1970.
13. Luckstead, E. F.; Mattioli, L.; Crosby, I. K.; Reed, W. A.; Diehl, H. M. - Two-stage palliative surgical approach for pulmonary atresia with intact ventricular septum (type I). *Am. J. Cardiol.* 29: 490, 1972.