

Nilzo Ribeiro
Ricardo Eloy
Angela Christina Ribeiro
Heitor G. Carvalho
José Carlos Brito
Guiomar Figueiredo
Antônio Carlos Nery

Tetralogia de Fallot com anomalia do ramo esquerdo da artéria pulmonar - tratamento cirúrgico

Os autores relatam os resultados cirúrgicos de 5 pacientes com tetralogia de Fallot e anomalia do ramo esquerdo da artéria pulmonar (REAP) que consistia em: ausência do REAP em 3 casos, agenesia na origem do REAP que se enchia através persistência de canal arterial em 1 caso e, no último caso, o REAP tinha origem na aorta ascendente. Nos pacientes com ausência do REAP foi feita ventriculoseptoplastia e alargamento da via de saída do ventrículo direito, anel pulmonar e tronco da artéria pulmonar, ocorrendo 1 óbito no pós-operatório imediato. No paciente com agenesia na origem do REAP, o canal arterial foi retirado da aorta e anastomosado ao tronco da artéria pulmonar. No paciente em que o REAP tinha origem na aorta ascendente, cerclamos o REAP e realizamos cirurgia de Brock. Ambos os pacientes apresentam boa evolução.

As anomalias do ramo esquerdo da artéria pulmonar - ausência, agenesia/atresia inicial e origem anômala associadas à tetralogia de Fallot constituem variante anatômica infrequente^{1,2}. O diagnóstico angiográfico preciso permite uma adequada programação cirúrgica, em especial nos casos com origem anômala onde o transtorno no ato operatório por falha diagnóstica pode ser fatal^{3,4}. Todos os nossos pacientes tinham diagnóstico angiográfico pré-operatório.

Nos 3 pacientes com ausência do REAP, em 1 foi feita pneumectomia à esquerda e nos outros 2 pacientes, além do fechamento da comunicação interventricular foi realizado alargamento da via de saída do ventrículo direito com "patch" de dacron até o tronco da artéria pulmonar, sendo que 1 paciente foi a óbito no pós-operatório imediato - 2.^a hora, em insuficiência ventricular direita e progressão acentuada da cianose. Existem autores que advogam o uso de tubo valvado para esta reconstrução^{2,5,6}. A pneumectomia foi indicada, pois a paciente apresentava hemoptises repetitivas, não tendo o pulmão capacidade de saturação conforme avaliação pré-operatória. No paciente em que o REAP tinha origem em canal arterial persistente, este foi utilizado na reconstrução do REAP sendo anastomosado ao tronco pulmonar após a sua retirada da aorta. A via de saída do ventrículo direito foi reconstruída com "patch" de dacron transanular. O paciente que apresentava REAP saindo da aorta ascendente teve cerclado esse ramo na origem, realizando-se ainda cirurgia de Brock. Não se optou por

correção total, pois a pressão no REAP era sistêmica e o paciente apresentava baixo peso.

Descrição dos casos

Caso 1 - LFS, feminina, apresentou-se em nosso Serviço aos 4 anos de idade, pesando 12 kg com história de cianose e cansaço aos esforços desde o primeiro mês de vida e com sugestivos quadros de crises hipóxicas. Ao exame físico apresentava cianose universal ++/++++, presença de sopro sistólico ejetivo em área pulmonar irradiado ao bordo esternal esquerdo, com 2.^a bulha única e aumentada. A radiologia mostrava hipofluxo pulmonar, área cardíaca preservada com botão pulmonar retificado e aorta aumentada.

O eletrocardiograma mostrava sobrecarga ventricular direita com transição de V1 para V2 sugestiva de tetralogia de Fallot. O estudo hemodinâmico e cineangiográfico evidenciou pressões iguais em ambos os ventrículos, 108/10 e 108/8 mm Hg em ventrículo direito e esquerdo respectivamente, comunicando-se através de defeito septal ventricular. O tronco pulmonar exibia gradiente para o ventrículo direito 13/6 - 42/8 - 108/8, caracterizando uma estenose infundíbulo-valvar. O REAP era ausente e a aorta descia à esquerda. A paciente foi levada à cirurgia e, após colocação em circulação extracorpórea, fechou-se a comunicação interventricular com retalho de teflon, não sendo necessária ampliação da via de saída, pois a ressecção infundibular e comissurotomia pulmonar foram jul-

gadas satisfatórias. No pós-operatório imediato a paciente apresentou insuficiência ventricular direita grave, com acentuação progressiva da cianose, vindo a falecer na 2.^a hora.

Caso 2 - LLS, feminina, apresentou-se para consulta aos 22 anos, pesando 48 kg, com queixas de cansaço aos esforços e hemoptises abundantes e repetitivas (5 episódios), que se iniciaram há 4 anos. Ao exame físico apresentava cianose intensa, presença de sopro sistólico ++/++++ em área pulmonar e 2.^a bulha única. A radiologia mostrava hipofluxo pulmonar, discreta levocardia, arco pulmonar retificado e botão aórtico aumentado. O eletrocardiograma mostrava sobrecarga ventricular direita. O estudo hemodinâmico e cineangiográfico mostrou tratar-se de tetralogia de Fallot com ausência do REAP. Havia gradiente infundíbulo-valvar na via de saída do ventrículo direito 8/0-78/6-118/6. A saturação na aorta era de 70%. Como a paciente apresentasse hemoptises repetidas com origem no pulmão esquerdo a mesma foi levada à cirurgia fazendo-se dosagem do pO₂ arterial antes e após entubação seletiva do brônquio fonte direito. Não havendo alteração da saturação foi então realizada pneumectomia esquerda. A peça retirada tinha artéria pulmonar ausente e duas veias pulmonares individualizadas que se conectavam ao átrio esquerdo. Atualmente com 10 meses de pós-operatório passa bem, sem medicação, limitada pela cianose.

Caso 3 - JFS, feminina, veio para consulta com 2 anos, pesando 9,5 kg e história de cansaço aos esforços desde os 11 meses de vida.

Ao exame físico apresentava cianose discreta, sopro contínuo suave em 2.^o e 3.^o EIE com 2.^a bulha única. A radiologia mostrava hipofluxo pulmonar, área cardíaca aumentada ++/++++ às custas de ventrículo direito, o botão pulmonar era escavado e aorta aumentada. O eletrocardiograma era de sobrecarga ventricular direita. No estudo hemodinâmico não se conseguiu medir pressão em artéria pulmonar devido à estenose infundibular severa. A cineangiografia (fig. 1) mostrou tratar-se de tetralogia de Fallot com agenesia na porção inicial do REAP que se contrastava a partir de canal arterial persistente. A saturação na aorta era de 81%. A cirurgia consistiu na dissecação do canal arterial, através de esternotomia mediana, individualização do tronco pulmonar, ramo direito e ramo esquerdo. O REAP não se conectava ao tronco, havendo continuidade com o canal arterial que foi ligado e a paciente colocada em circulação extracorpórea. O canal arterial foi seccionado e coto pulmonar, julgado de bom calibre, foi anastomosado ao tronco pulmonar. A via de saída do ventrículo direito e anel pulmonar foram alargados com placa de dacron. A comunicação interventricular foi fechada com placa de teflon. No pós-operatório imediato desenvolveu insuficiência cardíaca direita necessitando digital e diurético. Foi levada a cateterismo cardíaco, que mostrou gradiente entre tronco pulmonar e o de ventrículo direito/60 mm Hg medido por oclusão de vênula pulmonar. Atualmente com 12 meses de pós-operatório está assintomática, fazendo uso de diurético em pequenas doses.

Caso 4 - GSS, masculino, veio ao nosso serviço aos 5 anos de idade, pesando 11,8 kg, com história de cansaço e

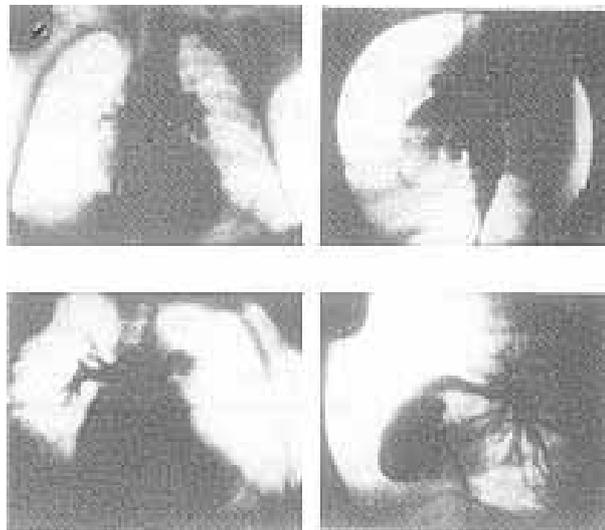


Fig. 1 - Pré-operatório - descontinuidade do REAP, que se enche a partir de canal arterial persistente. Pós-operatório - enchimento dos vasos pulmonares após ventriculograma direito.

cianose aos esforços desde o 2.^o mês de vida. Ao exame físico apresentava sopro sistólico ejetivo em área pulmonar irradiado à fossa infraclavicular com 2.^a bulha única. A radiologia mostrava hipofluxo pulmonar, área cardíaca de tamanho normal, tronco pulmonar retificado e aorta aumentada. O eletrocardiograma era sugestivo de tetralogia de Fallot com sobrecarga ventricular direita e transição brusca VI-V2. O cateterismo cardíaco e a cineangiografia (fig. 2) evidenciaram tetralogia de Fallot com ausência do REAP. Foi levado à cirurgia sendo fechada a comunicação interventricular com placa de teflon e ampliada a via de saída do ventrículo direito e anel pulmonar com retalho de dacron. No pós-operatório evoluiu com insuficiência cardíaca direta necessitando digital e diurético. No 22.^o dia de pós-operatório como persistisse a insuficiência cardíaca, o paciente foi levado a estudo hemodinâmico, que mostrou gradiente sistólico de 13 mm Hg do tronco pulmonar para o ventrículo direito e hipocontratibilidade nesse ventrículo. Atualmente passa bem, fazendo uso de digital e diurético.

Caso 5 - PSB, feminina, foi trazida ao consultório com 9 meses de idade, pesando 5,5 Kg, com história de cansaço e cianose desde as primeiras semanas de vida. Ao exame físico apresentava cianose discreta, sopro sistólico +/-++++ em 3.^o e 4.^o EIE, holo, com 2.^a bulha única e presença de ruflar mesodiastólico em área mitral. A radiologia mostra padrões diferentes de trama vascular, sugerindo hiperfluxo esquerdo em relação ao pulmão direito. A área cardíaca estava aumentada ++/+++ às custas do ventrículo direito. O eletrocardiograma mostrava sobrecarga ventricular esquerda. O cateterismo cardíaco (fig. 3) documentou gradiente de 66 mm Hg do tronco pulmonar para o ventrículo direito, que se comunicava com o ventrículo esquerdo, não se opacificando o REAP que tinha origem na aorta ascendente com a mesma pres-

são da aorta - 82/56 mm Hg. Devido à pressão elevada em REAP e ao baixo peso, optou-se pela cerclagem do REAP conseguindo-se uma pressão média na aorta de 70 mm Hg pós-cerclagem realizando-se também cirurgia de Brock. A paciente evoluiu bem no pós-operatório, tendo alta sem complicações. Atualmente com 7 meses de pós-operatório está assintomática, sem medicação com ausculta de sopro sisto-diafástico em área pulmonar.

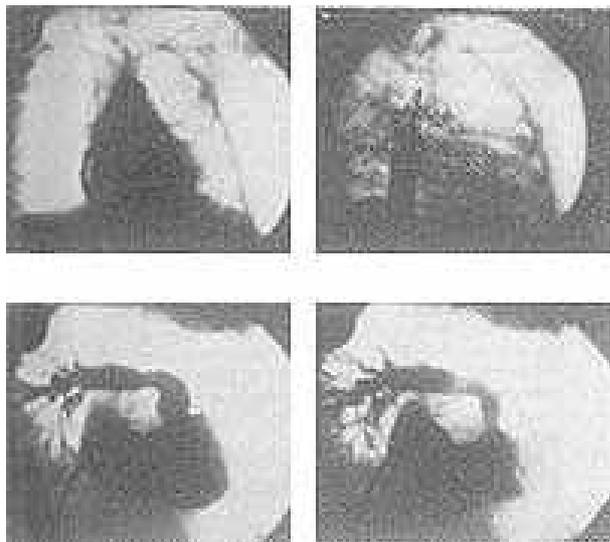


Fig. 2 - Pré-operatório - ausência do REAP. Pós-operatório - ventriculograma direito em diástole e sístole mostrando hipocontratibilidade ventricular e refluxo tricúspide.



Fig. 3 - Ausência do REAP que tem origem na aorta ascendente.

Resultados

Nos 3 pacientes com ausência do REAP, em 2 deles foi realizada infundibulectomia ventricular direita com colocação de retalho da dacron transanular em 1 deles. Esse paciente tem agora 14 meses de pós-operatório, passando bem em uso de digital e diurético. No outro paciente não foi alargada a via de saída e o tronco pulmonar, vindo a paciente a falecer em quadro de insuficiência ventricular direita e cianose progressiva no pós-operatório imediato.

Na 3.^a paciente foi realizada somente pneumectomia esquerda, pois hemoptises frequentes com origem nesse pulmão traziam risco de vida, sendo o mesmo não funcionante como se conseguiu

documentar após entubação seletiva pulmonar.

A paciente que apresentava desconexão do REAP com o tronco, embora tenha evoluído no pós-operatório com insuficiência ventricular direita, apresenta gradiente de 60 mm Hg e está agora com 12 meses de pós operatório, mantendo-se assintomática com uso de diurético em pequenas doses.

A paciente em que a REAP tinha origem na aorta ascendente apresentou boa evolução no pós-operatório imediato, estando assintomática, sem medicação, exibindo ausculta de sopro sistodiastólico, o que fala contra hipertensão pulmonar à esquerda. Essa paciente fará correção total no futuro.

Comentários

A ausência unilateral de ramo pulmonar é entidade infrequente^{7,8,9}, cujos resultados com tratamento cirúrgico são desfavoráveis⁹, em especial se associada à tetralogia de Fallot^{4,5}.

Embora se saiba que a pneumectomia traz mínima elevação da pressão em artéria pulmonar⁹, frequentemente os pacientes desenvolvem no pós-operatório insuficiência ventricular direita⁹ que pode ser devida à insuficiência pulmonar ou estenoses residuais importantes. Autores como Calder², Goldsmiths⁵ Mistrot⁶ recomendam o uso de prótese valvar, no intuito de proteger o ventrículo direito, ocorrendo assim uma queda gradual na resistência vascular pulmonar com o passar do tempo. No entanto, Jucá¹⁰ e Williams⁹ mostram bons resultados com ampliação transanular. Os nossos pacientes que apresentaram insuficiência ventricular direita foram levados precocemente ainda no pós-operatório imediato a cateterismo cardíaco, que mostrou gradiente de 60 mm Hg em um e 13 mm Hg em outro. No entanto, ambos se mantêm assintomáticos em uso de droga. É possível que mesmo pequenos gradientes sejam mal tolerados nesse grupo de pacientes.

A origem do REAP na aorta ascendente associada à tetralogia de Fallot é patologia rara. Recentemente Calder² publicou extensa revisão bibliográfica, citando apenas 6 casos relatados na literatura, recomendando o uso de homoenxerto na reconstrução da via de saída do ventrículo direito. Nesses pacientes a correção deve ser precoce para se evitar a hipertensão pulmonar^{1,2,6,11,12}, realizando-se correção total. Em nosso paciente não decidimos fazer correção total, pois a pressão no REAP era sistêmica, sendo a anatomia julgada desfavorável para correção total em criança de baixo peso¹³. Optamos por cerclar o ramo pulmonar na origem mantendo-se uma pressão pós-cerclagem de 40% da pressão na aorta e realizando-se cirurgia de Brock, pretendendo com isto um maior desenvolvimento do ramo direito e tronco pulmonar bem como uma melhor saturação. Atualmente a paciente encontra-se assintomática, sem uso de drogas com ausculta de sopro sistodiastólico, o que nos permite falar em hipertensão pulmonar pré-operatória por hiperfluxo.

O REAP, tendo origem em canal arterial, persistente também se constitui em entidade rara na literatura¹⁴. O paciente por nós operado teve o REAP reconstruído usando-se o segmento pro-

ximal para anastomose ao tronco pulmonar e colocação de retalho de dacron transanular na via de saída do ventrículo direito. Está atualmente com 12 meses de pós-operatório assintomático, em uso de pequenas doses de diurético.

Summary

The authors present their experience with management of tetralogy of Fallot with anomalous left pulmonary artery. The left pulmonary artery was absent in three patients. In two of them total correction was made with one death due to right ventricular failure. Left pneumectomy was performed in the third patient because the patient had had several hemoptisis with great risk.

In another patient the left pulmonary artery was not connected to the pulmonary trunk but it originated from a patent ductus arteriosus. During surgery, the ductus was disconnected from the aorta and connected to the pulmonary trunk, the ventricular septal defect was closed and the right ventricular outflow tract was corrected.

In the last patient, the pulmonary artery originated from the ascending aorta with systemic pressure within this vessel. This branch was banded and a Brock operation was performed.

The survivors are in good conditions during the late follow-up although two of them are using digitalis and diuretics.

Referências

1. Robin, E.; Silberberg, B.; Ganguly, S. N.; Magnisalis, K. - Aortic origin of the left pulmonary artery. Variant of tetralogy of Fallot. *Am. J. Cardiol.* 35: 324, 1975.

2. Calder, A. L.; Brandt, P. W.; Barrat-Boyes, B. G.; Neutze, J. M. - Variant of tetralogy of Fallot with absent pulmonary leaflets and origin of one pulmonary artery from the ascending aorta. *Am. J. Cardiol.* 46: 106, 1980.
3. Kuers, P. F. W.; Mc Goon, D. C. - Tetralogy of Fallot with aortic origin of the right pulmonary artery. Surgical implications. *J. Thorac. Cardiovasc. Surg.* 65: 327, 1973.
4. Caudill, D. R.; Helmsworth, J. A.; Daoud, G.; Kaplan, S. - Anomalous origin of left pulmonary artery from ascending aorta. *J. Thorac. Cardiovasc. Surg.* 57: 493, 1969.
5. Goldsmith, M.; Farina, M.; A.; Shaher, R. M. - Tetralogy of Fallot with atresia of the left pulmonary artery. *J. Thorac. Cardiovasc. Surg.* 69: 458, 1975.
6. Mistrot, J. J.; Bernhard, W. F.; Rosenthal, A.; Castañeda, A. R. - Tetralogy of Fallot with a single pulmonary artery: operative repair. *Ann. Thorac. Surg.* 23: 249, 1977.
7. Nadas, A. S.; Rosenbaum, H. D.; Wittemborg, M. H.; Rudolph, A. M. - Tetralogy of Fallot with unilateral pulmonary atresia. A clinically diagnosable and surgically variant. *Circulation*, 8: 328, 1953.
8. Sotomora, R. F.; Edwards, J. E. - Anatomic identification of so-called absent pulmonary artery. *Circulation*, 57: 624, 1978.
9. Williams, G. D.; Dungam, W. T.; Campbell, G. S. - Surgical treatment of tetralogy of Fallot with unilateral absence of a pulmonary artery. *Ann. Thorac. Surg.* 14: 483, 1972.
10. Jucá, R.; Araujo, J. A.; Carvalho, J. R. W.; Souza, J. R.; Paes, J. N.; Mont'Alverne, R. - Tratamento cirúrgico da tetralogia de Fallot com artéria pulmonar esquerda ausente. VII Congresso Nacional de Cardiologia Pediátrica. Salvador, 1980.
11. Morgan, J. R. - Left pulmonary artery from ascending aorta in tetralogy of Fallot. *Circulation*, 45: 653, 1972.
12. Keane, J. F.; Maltz, D.; Bernhard, W. F.; Corwin R. D.; Nadas, A. S. - Anomalous origin of one pulmonary artery from the ascending aorta: diagnostic, physiological and surgical considerations. *Circulation*, 50: 588, 1974.
13. Alfieri, O.; Blackstone, E. H.; Kirklin, J. W.; Pacifico, A. D.; Bergeron, L. M., Jr. - Surgical treatment of tetralogy of Fallot with pulmonary atresia. *J. Thorac. Cardiovasc. Surg.* 76: 321, 1978.
14. Kirklin, J. W.; Wallace, R. B.; Mc Goon, D.C.; DuShane, J. W. - Early and late results after intracardiac repair of tetralogy of Fallot: Five years review of 337 patients. *Ann. Surg.* 162: 578, 1965.