

VALVA PULMONAR DISPLÁSICA E VALVULOPLASTIA PULMONAR. RELATO DE CASO

CARLOS ROBERTO CARDOSO*, LUÍS MARIA YORDI*, MARINEZ BARRA ROSSI**

Os autores apresentam o caso de paciente de quatro anos de idade do sexo feminino portadora de valva pulmonar displásica submetida a valvuloplastia com balão sem sucesso. Os autores comentam os critérios

diagnósticos clínicos, não invasivos, e os achados angiográficos.

Arq. Bras. Cardiol. 52/5: 271-273—Maio 1989

Os resultados cirúrgicos na estenose pulmonar displásica apresentavam uma mortalidade maior em comparação com a cirurgia de estenose pulmonar clássica devido às suas características anatômicas e histológicas (degeneração mixomatosa). Na estenose pulmonar clássica era factível a comissurotomia¹.

O êxito da valvuloplastia com balão parece não ser reproduzido nos casos de valva pulmonar displásica, tal como aconteceu com a comissurotomia cirúrgica⁴⁻⁸. Desta forma parece-nos importante o diagnóstico não invasivo e angiográfico desta entidade para o planejamento terapêutico adequado.

Relatamos o caso de uma paciente portadora de valva pulmonar displásica submetida a valvuloplastia pulmonar sem sucesso.

RELATO DO CASO

Paciente do sexo feminino, com 4 anos de idade, pesando 9 kg com 85 cm de altura. Ao exame físico constatou-se hipertelorismo, implantação baixa das orelhas, com fenótipo de síndrome de Noonan, havia um sopro sistólico de ejeção, rude, com crescente tardio extenso, em área pulmonar, sem a presença de estalido.

O eletrocardiograma (fig. 1) mostrou crescimento da cavidade direita com o eixo elétrico do coração no quadrante superior direito (aVR). Ao exame radiológico do tórax (fig. 2) havia crescimento ventricular direito e circulação pulmonar normal, sem dilatação do tronco da artéria pulmonar. O ecocardiograma bi-

dimensional revelou estenose pulmonar supra-avalvular.

O estudo hemodinâmico demonstrou pressão sistólica em ventrículo direito superior a pressão sistólica de ventrículo esquerdo. O gradiente sistólico transvalvular pulmonar era de 71 mmHg.

Na cineangiocardiografia (fig. 3) visualizou-se uma valva pulmonar com características de valva displásica. O anel valvar pulmonar media 9,7 mm.

O estudo hemodinâmico revelou pressões de átrio direito, 9 mmHg; de ventrículo direito, 86 (sistólica) e 9 (diastólica final) mmHg; de artéria pulmonar, 15 (sistólica) 4 (diastólica) e 11 (média) mmHg; de átrio esquerdo, 7 mmHg e de ventrículo esquerdo, 66 (sistólica) e 8 (diastólica final) mmHg.

Foi tentada a dilatação da valva estenótica com balões de 10 e 12 cm de diâmetro sem redução significativa do gradiente transvalvular.

Face ao insucesso do procedimento, a paciente foi encaminhada à cirurgia. O relato cirúrgico mostrou tratar-se de valva displásica, sendo realizada a ressecção da mesma.

O estudo anátomo-patológico mostrou ao exame macroscópico: valva pulmonar distrófica; estenótica com fusão de folhetos e orifício central (fig. 4). Ao corte era brancacenta e brilhante. O diagnóstico microscópico foi de degeneração mixóide da valva.

DISCUSSÃO

Na estenose pulmonar clássica a flexibilidade da valva é impedida pela fusão do tecido valvar. Na forma

Trabalho realizado no Instituto de Cardiologia do Rio Grande do Sul/Fundação Universitária de Cardiologia do RS.

* Médico Cardiologista Hemodinamicista do Instituto de Cardiologia do Rio Grande do Sul/Fundação Universitária de Cardiologia do RS.

** Médica Patologista do Instituto de Cardiologia do Rio Grande do Sul/Fundação Universitária de Cardiologia do RS.

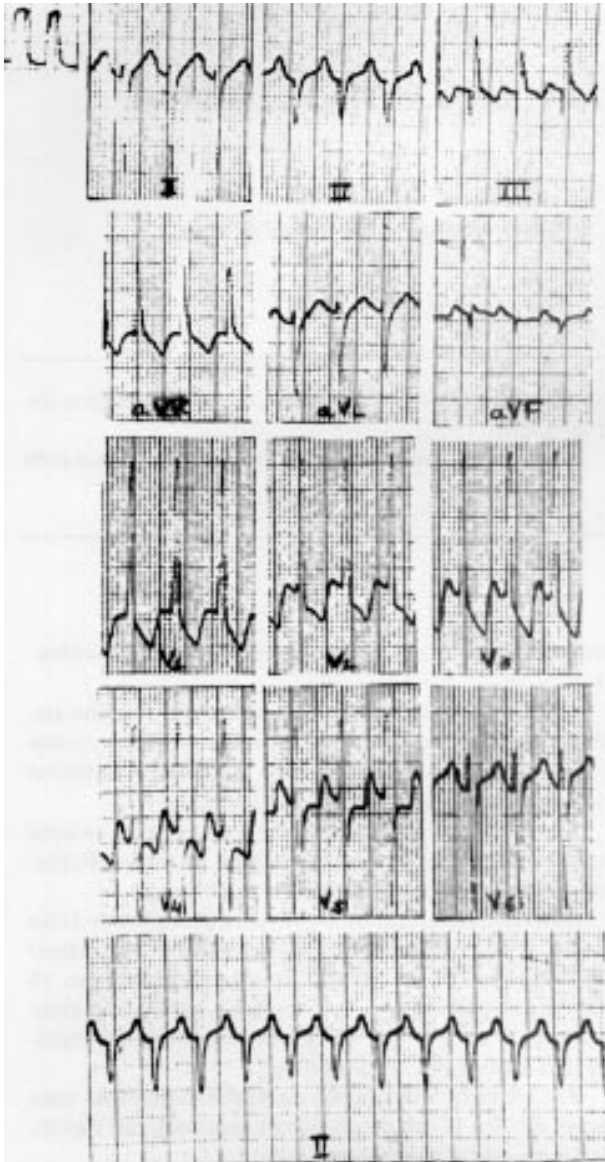


Fig. 1 — ECG — mostra crescimento ventricular direito com eixo elétrico situado em aVR.

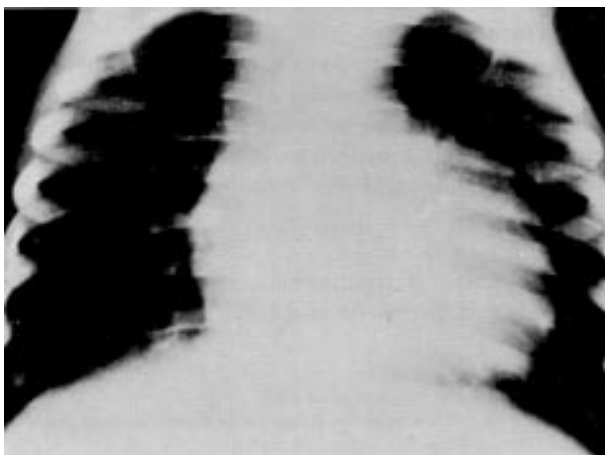


Fig. 2—Radiografia do tórax—aumento da área cardíaca sugerindo crescimento das câmaras direitas sem dilatação do tronco da artéria pulmonar.

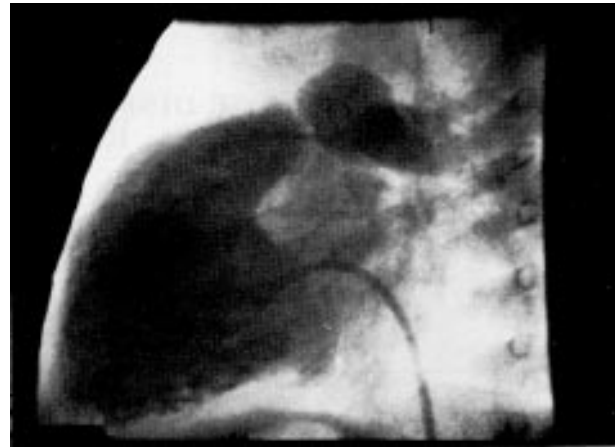


Fig. 3—Angiografia—ventrículo direito contrastado em projeção lateral, mostrando a válvula pulmonar displásica.

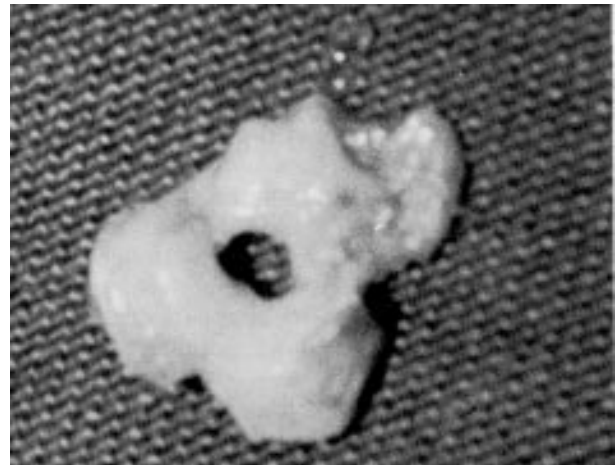


Fig. 4 — Válvula retirada na cirurgia, mostrando espessamento grosseiro, aspecto nacarado e orifício central.

displásica o mecanismo obstrutivo é decorrente do marcado espessamento e rigidez das cúspides, determinada pela presença de tecido mixomatoso desorganizado. Basicamente existem três cúspides com pouca ou nenhuma fusão comissural¹. Existem critérios clínicos, eletrocardiográficos, radiológicos e ecocardiográficos que nos auxiliam no diagnóstico de valva displásica.

Nos dados clínicos podemos encontrar história familiar de estenose pulmonar, retardo do crescimento, fâcies anormal (fenótipo Noonan) e sempre ausência de estalido de ejeção pulmonar¹⁻³.

Em nossa experiência estes dois aspectos são os mais importantes para diagnóstico clínico.

Em relação ao eletrocardiograma o eixo elétrico do coração em geral está no quadrante superior direito¹.

Os critérios ecocardiográficos, que permitem distinguir a valva pulmonar displásica da estenose valvar pulmonar típica são os seguintes: marcado espessamento dos folhetos; imobilidade dos folhetos durante o ciclo cardíaco; ausência da dilatação dos seios de

Valsalva, durante a diástole e estreitamento supra-valvar⁸.

Na angiografia os sinais que caracterizam uma valva displásica são os seguintes: espessamento valvar excessivo; anel valvar hipoplásico; seios de Valsalva estreitos e pouca alteração durante as fases sistólica e diastólica. A não formação de uma cúpula (dome) ou então de uma cúpula irregular, bem como a inexistência de jato central ajudam no diagnóstico angiográfico de valva displásica. A dilatação do tronco da artéria pulmonar é incomum, ocorrendo em torno de 20% dos pacientes².

No presente relato temos um aspecto incomum aos casos de displasia valvar, que é a existência de um orifício central, com folhetos grosseiramente formados e fundidos. Mesmo sendo referido que se pode obter algum resultado com a angioplastia com balão, quando há fusão comissural⁸, isso não ocorreu. Pensamos ser difícil a diferenciação angiográfica entre uma valva displásica com fusão comissural e outra sem fusão. Mas, considerando a baixa morbidade do método, decidimos que a dilatação da valva pulmonar deveria ser testada, mesmo tratando-se de valva displásica.

SUMMARY

The authors report a case of dysplastic pulmonary valve which undergone unsuccessfully balloon dilatation. Clinical, non-invasive and angiographic diagnostic criteria are discussed.

REFERÊNCIAS

1. Koretzky ED, Moller JH, Edwards J—Congenital pulmonary stenosis resulting from dysplasia of valve *Circulation*, 25: 43, 1969.
2. Jeffery RF, Moller JH, Amplatz K—The dysplastic pulmonary valve: a new roentgenographic entity *Am J Roentgenol Rad Therapy Nuclear Med.* 114: 322,1972.
3. Cardoso CR—Malformações cardíacas e síndromes genéticas. *Arq Bras Cardiol*, 41: 163,1983.
4. Kan JS, White JR RI, Mitchel SE et al—Percutaneous transluminal balloon valvuloplasty for pulmonary valve stenosis. *Circulation*, 69: 554,1984.
5. Fontes V, Souza JE, Esteves CA et al—Valvuloplastia pulmonar com cateter-balão uma alternativa da estenose pulmonar valvar. *Arq Bras Cardiol*, 42: 249,1984.
6. Tynan M, Baker EJ, Rohmer J et al—Percutaneous balloon pulmonary valvuloplasty. *Br Heart J.* 53: 520, 1985.
7. Miller GAH—Balloon valvuloplasty and angioplasty in congenital heart disease. *Br Heart J.* 54: 285, 1985.
8. Musewe NM, Robertson MA, Benson LN et al—The dysplastic pulmonary valve: echocardiographic features and results of balloon dilatation. *Br Heart J.* 54: 285,1985.