

## ATRESIA FUNCIONAL DA VALVA PULMONAR

ESTELA AZEKA, ELISA RUMIKO IWAHASHI, EDMAR ATIK, PATRICIA GRACIELA URRIOLA BARRERA, VERA DEMARCHI AIELLO, MUNIR EBAID

*Três recém-natos dentro do 1º dia de vida, portadores de cianose, em decorrência de anomalia de Ebstein de importante repercussão hemodinâmica, apresentavam aspecto de valva pulmonar imperfurada. Na evolução clínica, verificou-se que a atresia era do tipo funcional, decorrente da baixa pressão ventricular direita e hipertensão no território pulmonar.*

### FUNCTIONAL ATRESIA OF PULMONARY VALVE

*Three newborn children with cyanosis due to Ebstein's anomaly of tricuspid valve with an important hemodynamic repercussion presented features of imperforation of pulmonary valve. On the follow-up, clinical and laboratorial findings verified that pulmonary atresia was functional resulting from a combination of low right ventricular pressure and high pulmonary vascular resistance.*

Arq Bras Cardiol 58/2:121-123 Fevereiro 1992

Recém-natos portadores de cardiopatia cianogênica com expressiva cardiomegalia por displasia da valva tricúspide podem, por aspectos hemodinâmicos peculiares, simular verdadeira atresia da valva pulmonar<sup>1-4</sup>.

Esta situação, definida como atresia pulmonar funcional, decorre da dificuldade transitória de abertura da valva pulmonar, resultado da regurgitação tricúspide de grande magnitude, da hipertensão pulmonar conferida pelo padrão fetal e pela presença do canal arterial. Desta forma, condições hemodinâmicas desfavoráveis não permitem o fluxo anterógrado pela valva pulmonar, até que ocorra a redução da resistência pulmonar e o fechamento do canal arterial<sup>5-7</sup>.

### RELATO DOS CASOS

Foram admitidos na Unidade de Terapia Intensiva - InCor, três recém-natos a termo,

adequados para idade gestacional, portadores de cianose, no 1º dia de vida ( tab I )

TABELA I Dados dos pacientes.					
	Idade (h)	Peso (g)	Grau de cianose	Diagnóstico inicial	Anátomo patológico
Caso 1	7	3.760	++	Doença de Ebstein + Atresia pulmonar	-
Caso 2	7	4.050	+++	Doença de Ebstein + Atresia pulmonar	Doença de Ebstein
Caso 3	24	3.100	++	Doença de Ebstein + Atresia pulmonar	Doença de Ebstein

Apresentavam ao exame físico cianose entre + + + + +, discreta taquidispnéia, pulsos presentes e simétricos. Os pulmões estavam livres de ruídos adventícios. No precórdio observavam-se nos três pacientes impulsões sistólicas, frêmito sistólico na borda externa esquerda baixa; 1º bulha normofonética na área tricúspide e 2.º bulha única e hipofonética na área pulmonar; sopro sistólico tipo regurgitação de intensidade + + + em área tricúspide. Nos três casos a hepatomegalia era moderada.

Instituto do Coração do Hospital das Clínicas - FMUSP.  
Correspondência: Estela Azeka - INCOR  
Av. Dr. Enéas C. Aguiar, 44 05403 - São Paulo, SP  
Recebido para publicação em 7/5/1991  
Aceito em 12/9/1991

As radiografias de tórax mostravam vascularidade pulmonar diminuída e acentuada cardiomegalia às custas de câmaras direitas (fig. 1).

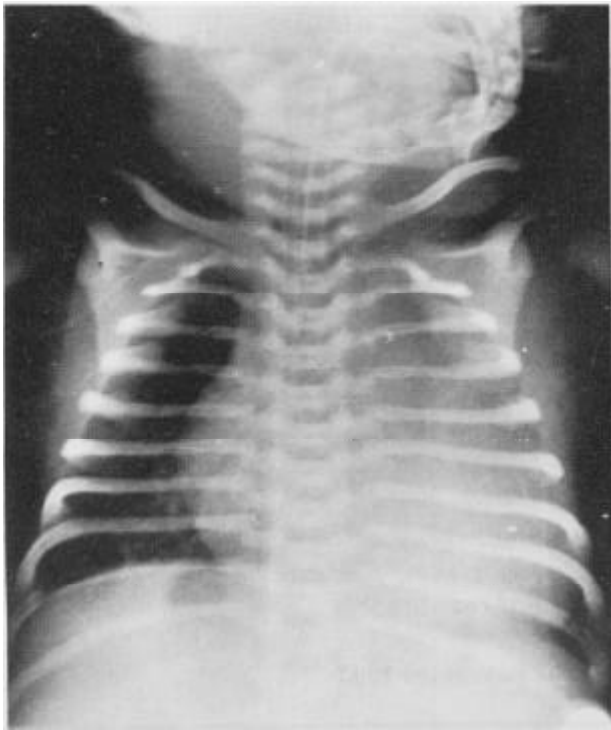


Fig. 1 - Vascularidade pulmonar diminuída e acentuada cardiomegalia (caso 2).

A análise eletro-vectorcardiográfica revelava ritmo sinusal e morfologia de sobrecarga de câmaras direitas (fig. 2).

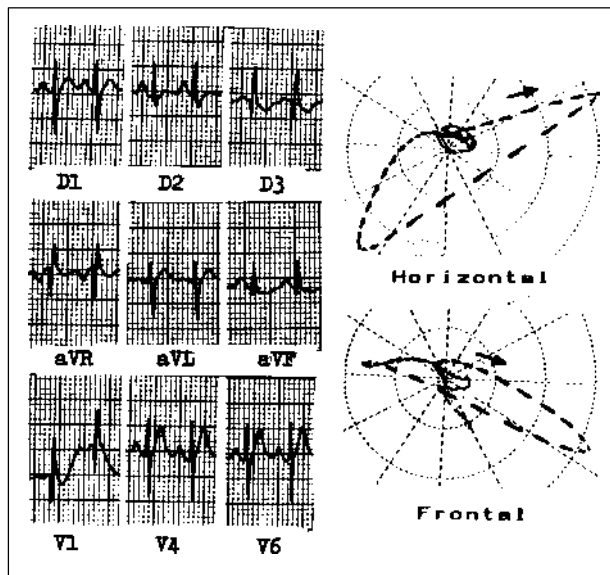


Fig. 2 - Eletro e vectorcardiograma (caso 2) com morfologia de acentuada dilatação do ventrículo direito.

No momento do ingresso ao hospital houve confirmação da anomalia de Ebstein da valva tricúspide com grande regurgitação tricuspídea, imperfuração da valva pulmonar e presença de canal arterial pérvio, através do estudo hemodinâmico e angiográfico no 1.º caso e pelo ecodopplercardiograma nos casos 2 e 3 (fig. 3). Ressalte-se que o caso 1, estudado há 8 anos, não teve como recurso o estudo ecocardiográfico detalhado.

A terapêutica consistiu na administração de

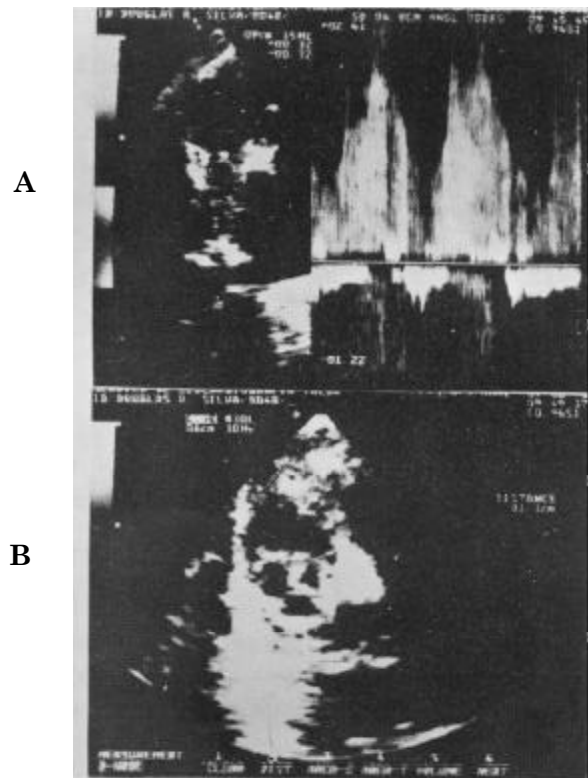


Fig. 3 - A) Corte transversal com Doppler pulsado localizado em tronco pulmonar, demonstrando apenas fluxo através do canal arterial; B) corte transversal alto identifica a valva pulmonar com aspecto trivalvular mantendo-se fechada.

prostaglandina E1 nos pacientes 2 e 3 com melhora da cianose e dos parâmetros gasométricos (tab II).

Os ecodopplercardiogramas, realizados na evolução clínica para avaliação morfofuncional,

	TABELA II Dados da terapêutica.			
	Pré-Prostaglandina E1		Pós-Prostaglandina E1	
	PO2 (mmHg)	SatO2 (%)	PO2 (mmHg)	SatO2 (%)
Caso 2	16	13,4	40	72,0
Caso 3	18,5	20,0	33	55,7

constatarem valva pulmonar de aspecto e abertura normais e persistência da disfunção da valva tricúspide e canal arterial fechado, no 4º e 6º dias de

vida, respectivamente nos dois últimos casos.

No seguimento destes pacientes, o 1º revelou melhora clínica e do grau de cianose a partir do 4º dia de vida, optando-se por conduta expectante. Foi submetido a novo estudo hemodinâmico com 8 meses de idade, o qual confirmou o diagnóstico de anomalia de Ebstein e, aos 5 anos, foi realizada a correção cirúrgica (plástica) da valva tricúspide com resultado favorável. Os casos 2 e 3 apresentaram, em seguida, quadro septicêmico, evoluindo para óbito.

### DISCUSSÃO

A atresia funcional da valva pulmonar tem sido pouco abordada na literatura, embora possa ser menos rara do que se imagine. Schirre e col<sup>1</sup> relataram o 1º caso, cujo diagnóstico foi estabelecido durante ato operatório.

Newfeld e col<sup>2</sup> apresentaram os resultados de três pacientes portadores de anomalia de Ebstein, operados com diagnóstico de atresia da valva pulmonar (dois pela técnica de Brock e um pela de Glenn). Nos três pacientes, que faleceram no pós-operatório imediato, constatou-se presença da valva pulmonar normal.

Mais recentemente, foram feitas observações de atresia funcional acompanhando anomalia de Uhl<sup>8,9</sup> e ausência congênita de valva tricúspide<sup>8,10</sup>. Outros problemas como anóxia e hipoglicemia<sup>11</sup>, acarretando importante insuficiência tricúspide têm produzido este tipo de atresia.

No presente relato, todos os três pacientes tinham acentuada regurgitação tricúspide, resultado da displasia tipo Ebstein dessa valva, agravada pela hipertensão pulmonar conferida pela persistência do canal arterial e provável padrão fetal de resistência pulmonar.

O diagnóstico da valvopatia pulmonar tipo atresia funcional deve ser sempre cogitado, quando forem baixas as pressões em ventrículo direito e acentuada dilatação de câmaras direitas, mesmo quando o estudo ecocardiográfico e o cateterismo cardíaco sugerem imperfuração dessa valva.

Freedom e col<sup>3</sup> aconselham aortografia com injeção do contraste a nível do canal arterial, que

nas situações funcionais pode acarretar refluxo valvar.

A melhora clínica de nossos três pacientes, com a terapêutica instituída nos primeiros dias favoreceu a hipótese de atresia funcional, embora a ecocardiografia em dois pacientes e o cateterismo em um tivessem sugerido atresia da valva pulmonar. Este fato mostrou que a abertura da valva pulmonar teria acontecido após fechamento do canal arterial e involução do padrão fetal da resistência pulmonar.

Assim, a suspeita clínica de atresia pulmonar com acentuada insuficiência tricúspide, obriga a adotar conduta expectante por alguns dias, repetindo-se o ecodopplercardiograma antes de qualquer outra medida mais agressiva.

Nestas circunstâncias, verificada a abertura da valva pulmonar ao ecocardiograma e eventualmente durante o cateterismo cardíaco, o tratamento clínico constitui-se na melhor opção a ser seguida, até que se tomem eventuais medidas para a correção da displasia tipo Ebstein da valva tricúspide.

### REFERÊNCIAS

1. Schirre V, Sutin GJ, Barnard CN – Organic and functional pulmonary atresia with intact ventricular septum. *Am J Cardiol*, 1961; 8: 100-8.
2. Newfeld EA, Cole RB, Paul MH – Ebstein's malformation of the tricuspid valve in the neonate. *Am J Cardiol*, 1967; 19: 727-31.
3. Freedom RM, Culham G, Moes F, Olley PM, Rowe RD – Differentiation of functional and structural pulmonary atresia: role of aortography. *Am J Cardiol*, 1978; 41: 914-20.
4. Ebaid M, Vila JHA, Arie S, Mazzieri R, Sousa CI – Atresia funcional da valva pulmonar. *Rev Latina Cardiol*, 1982; 3: 293-6.
5. Antia AV, Osunkoya BO – Congenital tricuspid incompetence. *Br Heart J*. 1969; 31: 664-6.
6. Barr PA, Celermajer JM, Bowdler JD, Cartmill TB – Severe congenital tricuspid incompetence in the neonate. *Circulation*, 1974; 49: 962-8.
7. Barati S, McAllister HA, Chiemmongkoltip P, Lev M – Congenital pulmonary atresia with tricuspid insufficiency: morphologic study. *Am J Cardiol*, 1977; 40: 70-5.
8. Haworth SG, Shinebourne EA, Miller GAH – Right-to-left interatrial shunting with normal right ventricular pressure. *Br Heart J*. 1975; 37: 386-91.
9. Cole M, Davignon A, Fouron JC – Congenital hypoplasia of right ventricular myocardial (Uhl's anomaly) associated with pulmonary atresia in a newborn. *Am J Cardiol*, 1973; 31: 658-61.
10. Reisman M, Hipona FA, Bloor CM, Talner NS – Congenital tricuspid insufficiency. *J Pediatr*, 1965; 66: 869-73.
11. Bucciarelli RL, Nelson RM, Eganll EA, Eitzman DV, Gessner IH – Transient tricuspid insufficiency of the newborn: a form of myocardial dysfunction in stressed newborns. *Pediatrics*, 1977 59:330-3.