

Atresia Pulmonar com Septo Interventricular Íntegro. Desenvolvimento Natural do Ventrículo Direito

Edmar Atik, Alberto Cury, Angela Maria Albuquerque, Nana Miura Ikari, Miguel Barbero-Marcial, Munir Ebaid
São Paulo, SP

Lactente, portador de atresia pulmonar com septo interventricular íntegro e ventrículo direito (VD) hipoplásico, contendo 3 porções bem definidas, que se tornou naturalmente bem desenvolvido até 2 anos de idade, após anastomose de Blalock-Taussig, realizada precocemente.

O valor Z da valva tricúspide, inicialmente de 0,3 e sobrecarga de ventrículo esquerdo no eletrocardiograma transformaram-se em anel tricúspide de 22mm e sobrecarga de VD após 2 anos de evolução, motivando correção cirúrgica.

Assim, a demonstração de fenômeno, até hoje ignorado, do aumento natural de uma cavidade cardíaca hipoplásica, torna possível pospor a cirurgia nesta anomalia à fase ulterior, diminuindo riscos.

Pulmonary Atresia with Intact Ventricular Septum. Natural Development of the Right Ventricle

A case of pulmonary atresia with intact ventricular septum and a hypoplastic right ventricle, with three wall formed portions, that became naturally well developed until 2 years of age, is related. A Blalock-Taussig shunt had been performed early in life.

Z value of tricuspid valve of 0.3 and left ventricular in ECG has been changed to a well developed tricuspid annulus of 22mm diameter and to a right ventricle overload after 2 years of follow-up, being possible surgical correction at that time.

This observation, until today unknown, the natural increase of a congenitally hypoplastic cardiac chamber, favors the possibility to postpone the corrective operation to a better stage in this anomaly, when the risk becomes lower.

Arq Bras Cardiol, volume 64 (nº 1), 37-40, 1995

Atresia pulmonar com septo interventricular íntegro constitui cardiopatia congênita de manifestação precoce, necessitando intervenção já no período neonatal. O prognóstico permanece sombrio, apesar da evolução das técnicas cirúrgicas¹⁻⁴.

Nos últimos anos, a tática operatória tem sido orientada à ampliação da via de saída do ventrículo direito (VD), objetivando o desenvolvimento desta cavidade, a menos que seja apenas composta pela via de entrada⁵. Na exclusão desta última condição, é questionada a realização isolada da cirurgia de Blalock-Taussig, pois o maior desvio sanguíneo ao nível atrial promoverá diminuição do VD, dificultando a cirurgia corretiva posterior.

No entanto, pode-se observar desenvolvimento natural do VD, mesmo com esta técnica paliativa (Blalock-Taussig), na dependência do balanceamento de outras variáveis, tais como o grau de insuficiência tricúspide e

o tamanho da comunicação interatrial (CIA), permitindo maior fluxo de sangue responsável pelo aumento ventricular, conforme demonstramos neste caso.

Relato do Caso

Recém-nascida de parto normal a termo, pesando 2.810g, Apgar 9/10, cianose moderada precoce com 6h de vida e taquipnéia discreta foi internada nesta instituição. Demonstrava sinais de cardiopatia com obstrução acentuada ao fluxo sanguíneo pulmonar: cianose ++/4, precórdio sem impulsões ou deformidades, 2ª bulha hipofonética na área pulmonar e sopro sistólico em 2º, 3º e 4º espaços intercostais esquerdos, decorrente de insuficiência tricúspide. O fígado era palpado a 2cm da borda costal direita.

O eletrocardiograma (ECG) demonstrava ritmo sinusal, eixo elétrico de QRS a +70° e sobrecarga de ventrículo esquerdo (VE) (fig. 1A). A radiografia de tórax mostrava área cardíaca moderadamente aumentada às custas de átrio direito (AD) e VE (fig. 2A). O ecocardiograma bidimensional Doppler (ECO) revelou imperfuração valvar pulmonar, anel pulmonar normal e

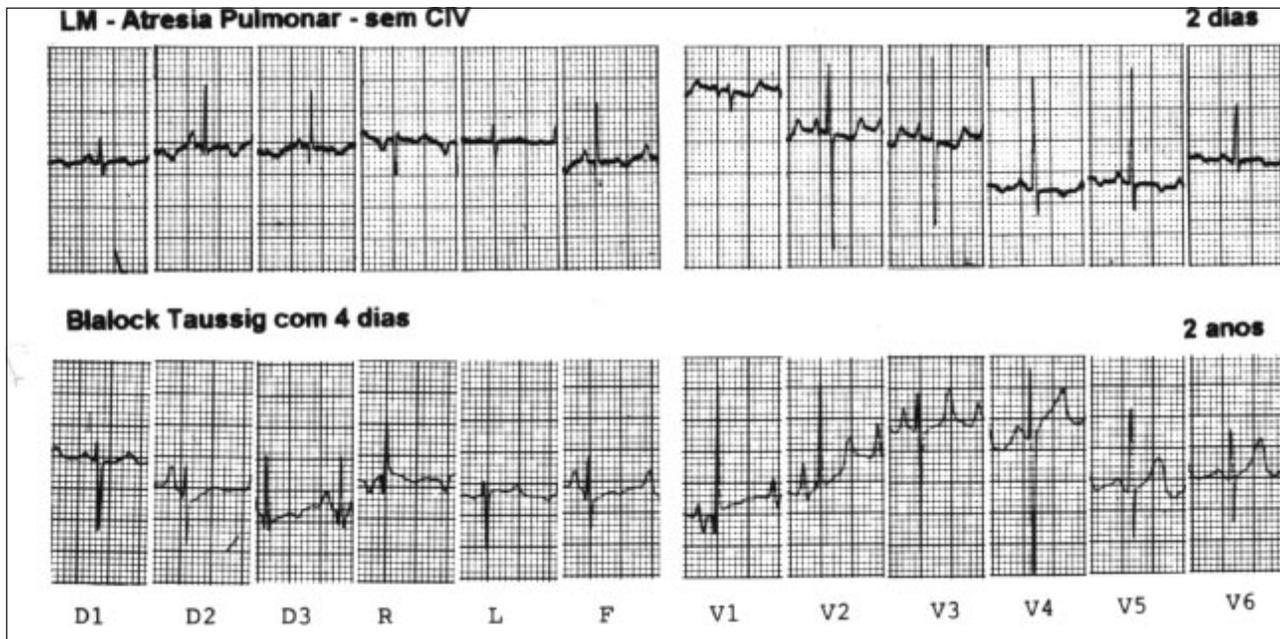


Fig. 1 - A) Sobrecarga de VE com dois dias de vida; B) sobrecarga das cavidades direitas dois anos após a operação de Blalock-Taussig, expressão do desenvolvimento natural do VD.

tronco e artérias pulmonares de tamanho reduzido (fig. 3A). O fluxo pulmonar era dependente de canal arterial p rvio com sinais de redu o do fluxo. A hipoplasia do VD, formado por tr s por es definidas, foi estabelecida em presen a de anel tric spide com di metro abaixo do desvio-padr o de 1,5 para a idade e valor Z (di metro do anel tric spide corrigido para a superf cie corporal) correspondente a 0,3. Ademais, a por o trabecular do VD era preenchida por tecido esponjoso, correspondendo   presen a de sinus ides. O ECO mostrou enchimento dos mesmos com regurgita o tric spide de grau

moderado. O AD era dilatado e havia sinais de restri o ao enchimento do VD com escape pela CIA tipo fossa oval. A press o sist lica do VD foi calculada em 138mmHg. As art rias coron rias eram dilatadas.

Tratamento com prostaglandina E₁ resultou em melhora cl nica evidente, sendo observado aumento da press o arterial de oxig nio de 16mmHg para 39mmHg. Cirurgia de Blalock-Taussig com tubo de Goretex de 5mm de di metro foi realizada por toracotomia lateral esquerda, aos 4 dias de vida, com sucesso.

No acompanhamento ambulatorial foi observada deteriora o cl nica lenta, com cianose progressiva, at  2 anos de idade, quando requereu nova interna o. Com 8.380g de peso corporal, apresentava cianose moderada, abaulamento precordial, fr mito e sopro sist lico na borda esternal esquerda baixa, de intensidade moderada. O sopro sist lico, decorrente do procedimento anterior era discreto. O f gado era palp vel a 3cm da reborda costal direita.

O ECG mostrava onda P de 4mm de amplitude, indicando sobrecarga atrial direita e sinais de acentuada sobrecarga de VD (eixo el trico de QRS a +170  e qR em V₁), al m de discretos potenciais el tricos de VE (fig. 1B). Na radiografia de t rax notava-se maior aumento da  rea card ca, conservando vascularidade pulmonar diminuída (fig. 2B).

O estudo ecocardiogr fico (fig. 3B) evidenciava VD com caracter sticas hipertr ficas sem os sinais de hipoplasia evidenciados anteriormente. O anel tric spide correspondia a 22mm de di metro com sinais de insufici ncia tric spide importante ao ECO e com enchimento satisfat rio de VD. A CIA e os outros achados anteriores estavam inalterados.

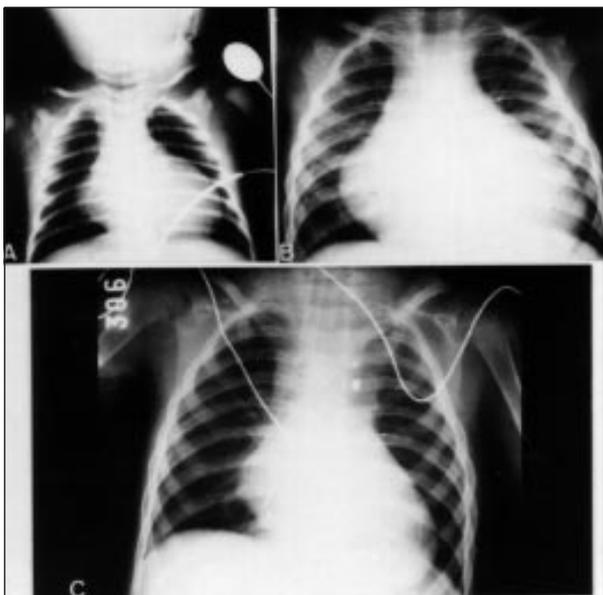


Fig. 2 - Progressivo aumento da  rea card ca desde tenra idade (A) at  dois anos (B)  s custas do AD e VE. Observa-se n tida diminui o da cardiomegalia em per odo imediato   corre o dos defeitos (C).

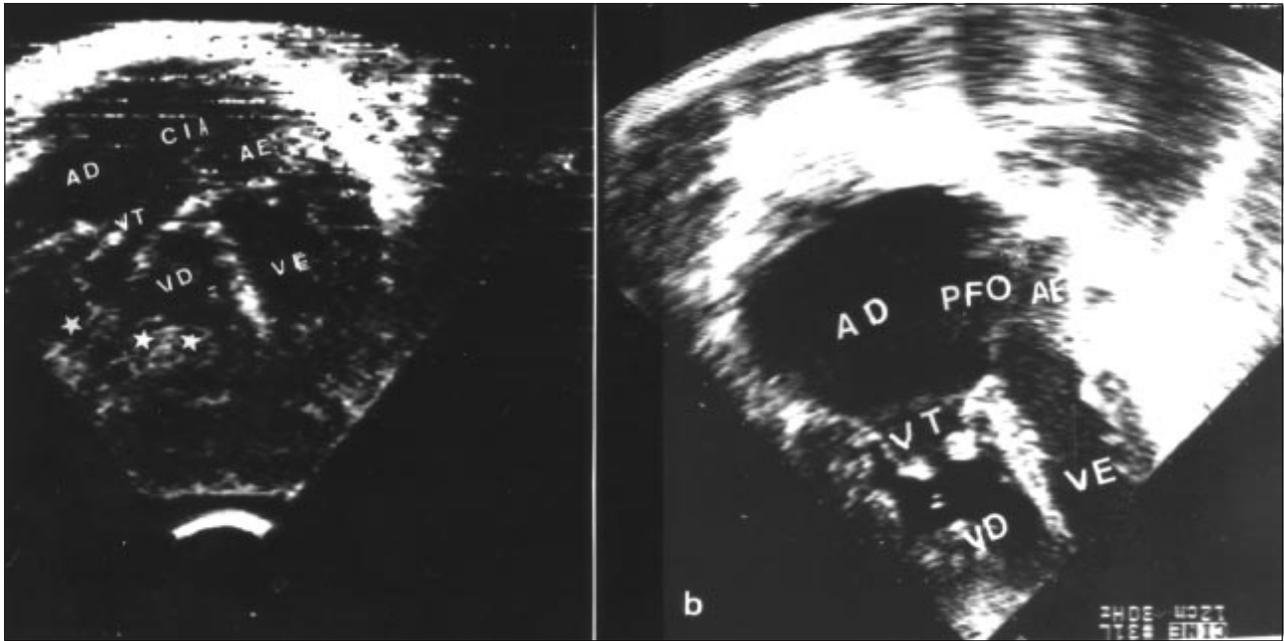


Fig. 3 - Ecocardiograma (corte de 4 câmaras) - A) hipoplasia do VD com dois dias de vida; B) aumento desta cavidade e do AD após dois anos. AD- átrio direito; AE- átrio esquerdo; VD- ventrículo direito; VT- valva tricúspide; VE- ventrículo esquerdo; CIA- comunicação interatrial; PFO- foramen oval pérvio.

Estudo hemodinâmico revelou pressões atriais semelhantes (média de 9mmHg), VD com pressões de 138/00/07 (supra-sistêmica), VE de 95/00/13 e aorta de 95/63/71.

Com dois anos de idade foi submetida a valvotomia pulmonar, ampliação do infundíbulo, anel e do tronco pulmonar, além de plástica da valva tricúspide e fechamento do *shunt* prévio e da CIA. Nesta intervenção, sob esfriamento a 20°C, o AD aberto mostrou CIA tipo fossa oval de 10mm no maior diâmetro, a valva tricúspide de tamanho normal, com cúspides algo espessadas e de bordas retraídas. Na abertura do tronco pulmonar, o anel valvar era normal e a valva imperfurada com fusão total das comissuras. O VD era espessado por hipertrofia com cavidade menor que o normal, sem caracterizá-lo como hipoplásico.

Houve boa evolução no pós-operatório e em acompanhamento ulterior até dois anos após a operação, a situação funcional era próxima do normal, expressada através a normalização da área cardíaca à radiografia de tórax (fig. 2C).

Discussão

Muitas técnicas têm sido aplicadas no manuseio cirúrgico da atresia pulmonar com septo interventricular íntegro. Anastomose sistêmico-pulmonar e/ou valvotomia pulmonar com ampliação da via de saída do VD são as mais comumente utilizadas^{2,3,6-8}.

É de consenso que a técnica de Blalock-Taussig deva ser aplicada caso o VD seja extremamente hipoplásico, muitas vezes limitado apenas à porção de

entrada. Esta técnica é usualmente combinada à ampliação da via de saída quando o VD mostra-se de dimensões maiores. Objetiva-se com isto obter o desenvolvimento desta cavidade para eventual correção definitiva posterior.

No entanto, pode a cavidade do VD desenvolver-se naturalmente, mesmo com a realização isolada da anastomose sistêmico-pulmonar, na dependência do balanceamento de duas variáveis: o grau de insuficiência tricúspide e o tamanho da CIA, os quais permitem maior afluxo de sangue responsável pelo aumento do VD. Este fato foi demonstrado neste caso, onde o anel tricúspide, inicialmente de 5mm, aumentou para 22mm e o VD desenvolveu-se amplamente, passando a ser considerada câmara não-hipoplásica, exteriorizando até sobrecarga de VD no ECG, confirmando o desenvolvimento natural desta cavidade.

É importante ressaltar que no período neonatal o VD apresentava as três porções (via de entrada, trabecular e via de saída), bem evidenciadas ao ECO, sendo talvez um dos requisitos para obtenção do desenvolvimento natural do VD⁹. Outros fatores que eventualmente colaboram para tal, são a presença de circulação coronária cavitária, pressão sistólica elevada do VD, além do balanceamento do grau de insuficiência tricúspide e do tamanho da CIA^{1,10,11}.

A demonstração do desenvolvimento do VD, por meios cirúrgicos e naturais, fez com que se acredite em melhor evolução para este grupo de cardiopatia de alta mortalidade. O VD hipoplásico, mas com as três porções anatômicas bem delimitadas, pode sofrer desenvolvimento natural caso haja insuficiência tricúspide e CIA, tornando desnecessária a ampliação precoce da via de

saída do VD, ainda de alto risco^{6,8,12-14}.

Essa observação pode não alterar a conduta atual desta anomalia, mas crescerá a observação de casos

semelhantes, o que viria a atenuar a mortalidade atual pela postergação de cirurgias mais radicais e ainda arriscadas em períodos precoces da vida.

Referências

1. Coles J, Freedom RM, Lightfoot NE et al - Long-term results in neonates with pulmonary atresia and intact ventricular septum. *Ann Thorac Surg* 1989; 47: 213-7.
2. Kanter KR, Pennington DG, Nouri S et al - Concomitant valvotomy and subclavian-main pulmonary artery shunt in neonates with pulmonary atresia and intact interventricular septum. *Ann Thorac Surg* 1987; 43: 490-4.
3. Laks H, Billingsley AM - Advances in the treatment of pulmonary atresia with intact ventricular septum: palliative and definitive repair. *Cardiol Clin* 1989; 7: 387-97.
4. de Moor MMA, Human DG, Reichardt B - Management of pulmonary atresia or critical pulmonary stenosis and intact ventricular septum with a small or hypoplastic right ventricle. *Int J Cardiol* 1988; 19: 245-53.
5. van de Wal HJ, Smith A, Becker AE, Wilkinson JL, Hamilton DI - Morphology of pulmonary atresia with intact ventricular septum in patients dying after operation. *Ann Thorac Surg* 1990; 50: 98-102.
6. Zolinger RW, Culpepper WS, Ochsner J - Simplified technique for the surgical palliation of pulmonary atresia with right ventricular hypoplasia and intact septum. *Ann Thorac Surg* 1986; 41: 222-3.
7. Kawata H, Matsuda H, Taniguchi K et al - A case of successful modified Fontan operation in pulmonary atresia and intact ventricular septum. *Nippon Kiobu Geka Gakka Zasshi* 1989; 37: 1228-32.
8. Billingsley AM, Laks H, Boyce SW et al - Definitive repair in patients with pulmonary atresia and intact ventricular septum. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1989; 97: 746-54.
9. Foker JE, StCyr JA, Molina JE, Ring WS - Management of pulmonary atresia with intact ventricular septum. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1986; 92: 706-15.
10. Huerta GC, Izquierdo PF - Mortality and survival rate in pulmonary atresia and intact ventricular septum. Determining factors. *An Esp Pediatr* 1990; 32: 33-6.
11. Lightfoot NE, Coles JG, Dasmahapatra HK et al - Analysis of survival in patients with pulmonary atresia and intact ventricular septum treated surgically. *Int J Cardiol* 1989; 24: 159-64.
12. Burrows PE, Freedom RM, Benson LN et al - Coronary angiography of pulmonary atresia, hypoplastic right ventricle and ventriculocoronary communications. *Am J Roentgenol* 1990; 154: 789-95.
13. Casta A - Pulmonary atresia with intact ventricular septum (letter to the editor). *J Am Coll Cardiol* 1987; 10: 477-8.
14. de Groot ACG, Sauer U, Bindl L, Babic R, Essed CE, Buhlmeyer K - Competition of coronary arteries and ventriculo-coronary communications in pulmonary atresia with intact ventricular septum. *Int J Cardiol* 1988; 18: 243-58.