

Tratamento Simultâneo da Estenose Pulmonar Valvar e da Persistência do Canal Arterial Através do Cateterismo Intervencionista

Carlos Augusto Cardoso Pedra, Simone Rolim Fernandes Fontes Pedra, César Augusto Esteves, Sérgio Luíz Navarro Braga, Valmir Fernandes Fontes.

São Paulo, SP

A associação entre estenose pulmonar valvar e persistência do canal arterial não é freqüente na prática clínica da cardiologia pediátrica. São descritos dois casos de portadores dessa associação, tratados simultaneamente, em um mesmo procedimento, através do cateterismo intervencionista: 1º caso, criança de 14 meses submetida a valvoplastia pulmonar percutânea com queda no gradiente sistólico entre a artéria pulmonar e o ventrículo direito de 71 para 3mmHg. O canal arterial, de 2,0mm de diâmetro e do tipo cônico foi ocluído com um coil 38-5-5; 2º caso, criança de 20 meses submetida a valvoplastia pulmonar percutânea com queda no gradiente sistólico entre a artéria pulmonar e o ventrículo direito de 60 para 5mmHg. Tentativa de oclusão do canal, de 3,5mm de diâmetro e do tipo cônico, utilizando-se coil foi realizada sem sucesso devido a embolização para a artéria pulmonar. O dispositivo foi imediatamente resgatado e uma umbrell de 12mm foi implantada com sucesso. Discute-se a indicação de tratamento das condições, aspectos técnicos e complicações relativas ao procedimento e seguimento dos pacientes.

Simultaneous Treatment of Pulmonary Valve Stenosis and Patent Ductus Arteriosus by Interventional Cardiology

The association of pulmonary valve stenosis and patent ductus arteriosus is uncommonly found in clinical practice of pediatric cardiology. The authors describe 2 patients with this association that were successfully treated in the same procedure by interventional cardiology: first case, a 14 month old boy was submitted to percutaneous pulmonary valvoplasty with reduction of systolic gradient between pulmonary artery and right ventricle from 71 to 3 mmHg. The 2.0 mm of diameter and conical shape duct was successfully occluded using a 38-5-5 coil; second case, a 20 month old girl was submitted to percutaneous pulmonary valvoplasty with reduction of systolic gradient between pulmonary artery and right ventricle from 60 to 5 mmHg. An attempt to close the 3.5 mm of diameter and conical shape duct using coil was performed, but the device embolized into the pulmonary artery. After immediate retrieval, a 12 mm Rashkind umbrella was implanted. Indication of treatment of both conditions, technical aspects and complications related to the procedures, and patients follow up are also discussed.

Arq Bras Cardiol, volume 68 (nº 5), 357-362, 1997

A estenose pulmonar valvar (EPV) e a persistência do canal arterial (PCA), quando isoladas, são dois defeitos cardíacos freqüentemente encontrados na prática clínica diária da cardiologia pediátrica, correspondendo cada um a cerca de 7-10% de todas as cardiopatias congênitas^{1,2}. Até a década de 80, o tratamento de ambas as lesões era realizado através de cirurgia.

Com o desenvolvimento crescente do cateterismo terapêutico na área da cardiologia pediátrica, atualmente, estima-se que cerca de 1/3 das cardiopatias congênitas possam ser tratadas no laboratório de hemodinâmica, sem a necessidade de cirurgia^{3,4}. A valvoplastia pulmonar por cateter balão foi um dos primeiros procedimentos intervencionistas a ganhar aceitação clínica global e hoje é o método de escolha para o manuseio da EPV⁵⁻⁸. A oclusão percutânea do canal arterial também tem sido realizada com segurança e eficácia através de diversas técnicas⁹⁻¹⁸. Como a associação da EPV e da PCA é esporádica, as descrições de tratamento simultâneo de ambas as condições, através do cateterismo intervencionista, não são freqüentes na lite-

Instituto Dante Pazzanese de Cardiologia - São Paulo
Correspondência: Carlos A. Cardoso Pedra - Instituto Dante Pazzanese de Cardiologia - Av. Dr. Dante Pazzanese, 500 - 04012-180 - São Paulo, SP
Recebido para publicação em 2/1/97
Aceito em 15/2/97

ratura¹¹⁻¹⁴, fato que nos motivou a relatar dois casos nos quais ambos os defeitos foram corrigidos simultaneamente através desse tipo de abordagem.

Relato dos casos

Caso 1 - Sexo masculino, 14 meses de idade, 9,8kg, apresentando cansaço discreto às mamadas, sem uso de medicação. Ao exame físico observaram-se pressão arterial (PA) de 90/50mmHg, frequência cardíaca (FC) de 135bpm, pulsos

ligeiramente amplos, ausculta cardíaca de sopro sistólico ejetivo 3+/6+ em área pulmonar irradiado para o pescoço e desdobramento amplo de 2º bulha. A radiografia de tórax evidenciou área cardíaca (AC) discretamente aumentada, tronco pulmonar (TP) abaulado e trama vaso-brônquica (TVB) normal. O eletrocardiograma (ECG) mostrou ritmo sinusal, FC de 120bpm, eixo QRS a 90º e sobrecarga biventricular. Realizado ecocardiograma bidimensional com Doppler colorido (ECO) que revelou EPV com gradiente sistólico (GS) máximo entre o ventrículo direito (VD) e o TP

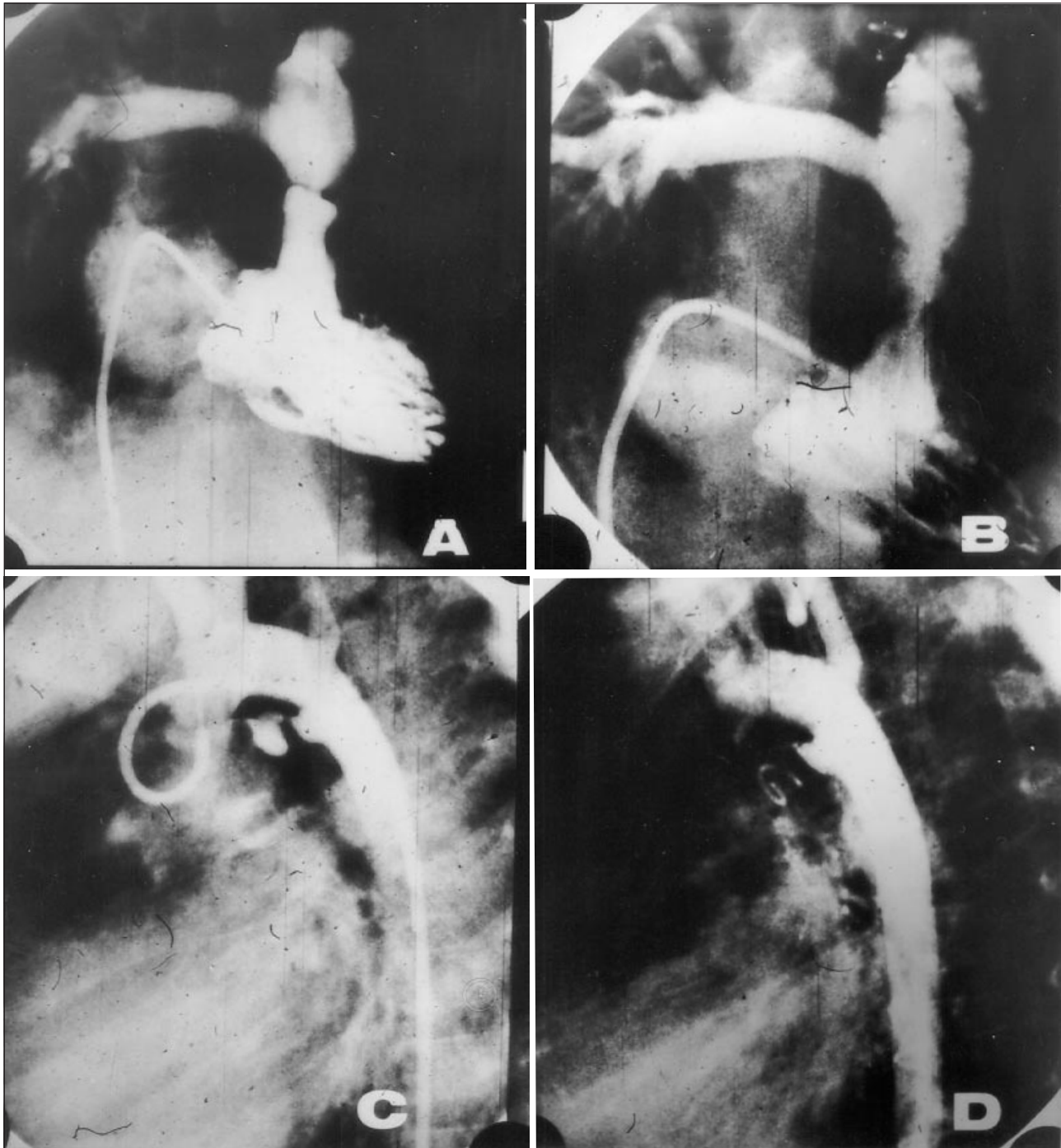


Fig. 1 - A e B - Ventriculografia direita tomada na incidência OAD alongada, antes e após valvoplastia pulmonar, com ampla abertura da valva estenótica; C e D - aortografia torácica na incidência lateral, mostrando um PCA ocluído com um coil 38-5-5.

estimado em 71mmHg, PCA de pequeno diâmetro, comunicação interatrial (CIA) de 2mm e aumento discreto das cavidades ventriculares. O estudo hemodinâmico e angiográfico revelou EPV com GS pico a pico entre TP/VD de 57mmHg, anel pulmonar com diâmetro estimado em 11mm, PCA de 2mm em seu menor diâmetro, com múltiplas constrições no seu trajeto, e CIA mínima. Foi submetido inicialmente a valvoplastia pulmonar com cateter balão de 15mm através da técnica clássica⁵. Durante o 2º enchimento do balão, o paciente apresentou parada cardíaca fugaz, que reverteu rapidamente após o esvaziamento do mesmo e manobras habituais para ressuscitação. Após recuperação dos parâmetros hemodinâmicos, o canal arterial (CA) foi ocluído com um *coil* 38-5-5 através da via arterial retrógrada. O gradiente residual TP/VD foi de 3mmHg. Novos estudos angiográficos revelaram ausência de *shunt* residual através do CA e normalização na dinâmica de abertura da valva pulmonar. Houve uma reação infundibular moderada (fig. 1).

Na UTI apresentou sinais clínicos sugestivos de trombose venosa profunda no membro inferior direito, manipulado no cateterismo, os quais responderam favoravelmente à administração de heparina. No dia seguinte ao procedimento apresentou duas crises convulsivas parciais acometendo membro superior direito seguidas de hemiparesia transitória (Todd). As crises foram controladas com anticonvulsivantes e houve recuperação total da movimentação do membro acometido. Uma tomografia de crânio revelou sinais discretos e localizados sugestivos de isquemia em território de artéria cerebral média esquerda. Obteve alta hospitalar após cinco dias do procedimento com exame neurológico normal.

No seguimento ambulatorial a medicação anticonvulsivante foi suspensa gradativamente, uma vez que, quatro meses após a alta, o eletroencefalograma realizado foi considerado normal. Em um seguimento de 18 meses o desenvolvimento neuropsicomotor encontra-se adequado para a idade, o exame neurológico está normal e o paciente não apresenta sintomas do ponto de vista cardiovascular. O último ECO mostrou ausência de *shunt* residual através do CA e GS máximo residual de 7mmHg através da valva pulmonar.

Caso 2 - Sexo feminino, 20 meses de idade, 10kg, com história de cansaço discreto às mamadas, sem uso de medicação. Ao exame físico observaram-se PA de 80/50mmHg, FC de 130bpm, pulsos ligeiramente amplos e ausculta cardíaca de sopro sistólico ejetivo 3+/6+ em área pulmonar, sopro contínuo 3+/6+ em região infraclavicular esquerda e desdobramento amplo de 2º bulha. A radiografia de tórax mostrou AC discretamente aumentada, TP abaulado e TVB normal. Ao ECG foram observados ritmo sinusal, FC de 120bpm, eixo QRS a +120°, sobrecarga ventricular direita e distúrbio de condução de ramo direito. Submetido a ECO que revelou EPV com GS máximo entre TP/VD estimado em 70mmHg, PCA de pequeno calibre e cavidades cardíacas de dimensões normais. O estudo hemodinâmico e angiográfico evidenciou EPV com GS pico a pico entre TP/VD de 60mmHg,

anel pulmonar com diâmetro estimado em 11,5mm e PCA do tipo cônico de 3,5mm em seu menor diâmetro. A paciente inicialmente foi submetida a valvoplastia pulmonar com cateter balão 15mm sem intercorrências. A seguir, através de via arterial retrógrada, foi realizada tentativa de oclusão do CA com *coil* 38-8-8 sem sucesso. O dispositivo embolizou para a artéria pulmonar e foi resgatado imediatamente no próprio laboratório de cateterismo. O CA foi então ocluído com uma *umbrella* de 12mm através da técnica de Rashkind⁹, sem intercorrências. Novos estudos hemodinâmicos e angiográficos revelaram GS pico a pico residual entre TP/VD de 5mmHg, ausência de *shunt* residual através do CA e normalização na dinâmica de abertura da valva pulmonar. Houve reação infundibular discreta (fig. 2).

Em um seguimento de 14 meses a criança encontra-se assintomática do ponto de vista cardíaco. O último ECO mostrou ausência de *shunt* residual através do CA e GS máximo residual entre TP/VD de 9mmHg.

Discussão

Até a década de 60, o cateterismo cardíaco sempre teve finalidade diagnóstica. Em 1966 Rashkind e Miller¹⁹ inauguraram a era do cateterismo terapêutico na cardiologia pediátrica, introduzindo a atrioseptostomia por cateter balão. Este procedimento paliativo permitiu a sobrevida de neonatos com transposição das grandes artérias e outras cardiopatias complexas, sendo amplamente utilizado ainda hoje^{3,4}. Em 1971 Porstman e col²⁰ relataram sua experiência no fechamento percutâneo do canal arterial com um *plug de Ivalon*. Devido sua complexidade técnica e aplicabilidade apenas em crianças maiores, este procedimento não ganhou popularidade. Com o advento da valvoplastia pulmonar⁵ e da aortoplastia por cateter balão²¹ na década de 80, estava iniciada a era moderna do cateterismo intervencionista, permitindo o desenvolvimento progressivo de inúmeras técnicas para o tratamento de diversas cardiopatias congênitas.

A valvoplastia pulmonar por cateter balão foi introduzida por Kan e col em 1983⁵ e rapidamente se tornou o método de escolha para o manuseio da EPV^{2,5-8}. O tratamento está indicado quando o GS máximo entre o TP e o VD ultrapassa a 50mmHg²⁻⁴. A técnica basicamente consiste na inflação do cateter balão ao nível do plano valvar pulmonar com abertura da valva estenótica causada pela fusão comissural dos folhetos³⁻⁵. O procedimento é seguro e eficaz com ótimos resultados a curto e a longo prazo^{2-8,22,23}. Uma das complicações imediatas que pode ocorrer, principalmente em lactentes, é uma parada cardíaca fugaz devido a diminuição abrupta do débito cardíaco causada pelo enchimento do balão ou secundária a reação infundibular, quando presente e severa^{23,24}. Habitualmente esta parada não traz maiores conseqüências clínicas se atendida adequadamente. No 1º paciente, esta complicação foi prontamente revertida com as medidas habituais de reanimação. A ocorrência de crises convulsivas na UTI, aparentemente não teve relação com a parada, mas sim com uma provável

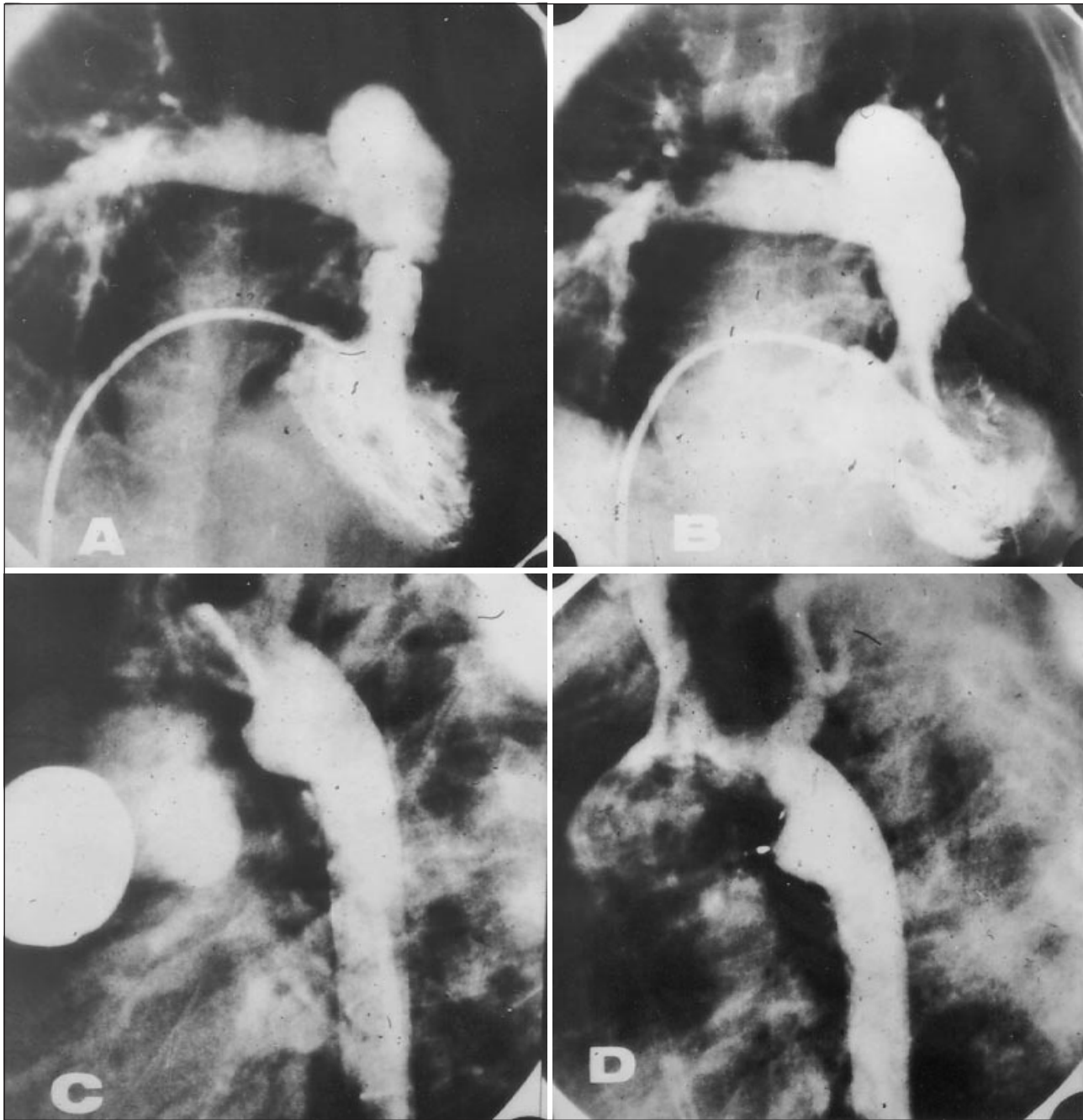


Fig. 2 - A e B - Ventriculografia direita tomada na incidência OAD alongada, antes e após valvoplastia pulmonar por cateter balão, mostrando ampla abertura da valva pulmonar; C e D - aortografia torácica na incidência lateral mostrando um PCA ocluído com uma *umbrella* nº 12 de Raschkind.

embolia paradoxal através da pequena CIA. O quadro de trombose venosa profunda, seguida de crises convulsivas de natureza focal, aliado ao achado tomográfico de comprometimento localizado em território da artéria cerebral média corroboraram fortemente com esta hipótese. Complicações semelhantes também foram descritas por outros autores neste tipo de procedimento^{7,8}. Devido à pequena magnitude da lesão, costumam apresentar evolução neurológica favorável, como foi observado em nosso paciente. Áreas de infartos cerebrais isquêmicos também são comuns em portadores de cardiopatias congênitas cianogênicas e, se localizados, evoluem favoravelmente²⁵. A trombose venosa

pode complicar procedimentos intervencionistas em crianças de baixa faixa etária em que são utilizados cateteres balão de maior perfil em território venoso²⁴. A administração de heparina e/ou trombolíticos geralmente é eficaz, sendo rara a necessidade de uma intervenção cirúrgica.

O PCA tem indicação de tratamento em qualquer idade quando cursa com insuficiência cardíaca de difícil controle clínico. Seu tratamento eletivo tem a finalidade de prevenir a instalação de endarterite infecciosa¹⁴. O fechamento percutâneo do CA ganhou um novo e forte impulso entre 1979 e 1987 quando foi conduzido grande estudo multicêntrico liderado por Rashkind⁹, demonstrando bons

resultados com a dupla *umbrella*, implantada através da via venosa anterógrada por um sistema controlado de liberação. Estudos subsequentes em diversos centros comprovaram a segurança e a eficácia do método, inclusive a longo prazo¹⁰⁻¹⁴. Em 1992 Cambier e col¹⁵ introduziram a técnica de oclusão percutânea do CA utilizando *coils* ou molas de Gianturco. Esta técnica, direcionada a canais de pequeno diâmetro, é de simples execução, permitindo redução considerável nos custos do procedimento, tendo sido rapidamente difundida pelo mundo¹⁴⁻¹⁸. Os resultados imediatos são animadores com baixas taxas *dehunt* residual. No entanto, como não possui um sistema de liberação controlado, a ocorrência de embolização para os ramos pulmonares é comum¹⁴⁻¹⁸. Esta complicação pode ser tratada ainda no próprio laboratório de cateterismo como foi observado no 2º paciente deste estudo. O implante de *coils* através de sistemas de liberação controlados (*Jackson-Cook* ou *Duct Occlud-PFM*) praticamente eliminaram este problema¹⁴. Outras complicações como hemólise, estenose do ramo esquerdo da artéria pulmonar e endarterite são raramente descritas para ambos os métodos^{10,11,14,26}. A principal limitação do fechamento percutâneo, seja qual for a técnica, é a prevalência de *shunt* residual tardio, que gira em torno de 10%^{10-14,27}. No Instituto Dante Pazzanese de Cardiologia, a oclusão percutânea é o método terapêutico de escolha para pacientes selecionados com PCA¹⁴. Com os *coils* disponíveis no mercado, reservamos esta técnica para a oclusão de canais de até 2,5-3,0mm em seu menor diâmetro (medidos pela angiografia digital) e de preferência cônicos. Canais

entre 3,0 e 8,0mm são ocluídos através da técnica de Rashkind e canais maiores que 8,0mm são encaminhados à cirurgia. Vale lembrar que além do maior custo para a instituição e desconforto para o paciente, o tratamento cirúrgico acarreta uma cicatriz anti-estética e também pode apresentar complicações, embora raras^{14,28}.

A associação entre EPV e PCA ocorre com uma incidência baixa. Na nossa experiência de 497 procedimentos intervencionistas para estas anomalias, sendo 390 valvoplastias pulmonares, 57 oclusões de PCA com *umbrellas* e 50 com *coils*, observamos esta associação apenas nestes dois pacientes relatados. Um aspecto técnico importante a ser ressaltado durante o procedimento é a realização da valvoplastia pulmonar antes da oclusão do CA. Desta forma, o fluxo pulmonar, que é brevemente interrompido durante a inflação do balão, fica garantido pela manutenção do *shunt* esquerdo/direito através do CA. Com isto, minimiza-se a queda do débito cardíaco e a dessaturação sistêmica que, habitualmente, ocorrem no tratamento percutâneo da EPV isolada. Esta observação técnica amplia a margem de segurança do procedimento sem interferir no resultado final.

Concluimos que o tratamento simultâneo do CA e da EPV pode ser realizado com segurança e eficácia através do cateterismo terapêutico. Entretanto, é importante enfatizar que o sucesso deste tipo de abordagem dependerá da profunda familiaridade do cardiologista pediátrico intervencionista com as técnicas empregadas e da aptidão para reconhecer e tratar prontamente as possíveis complicações decorrentes do procedimento.

Referências

1. Medeiros Sobrinho JH, Fontes VF, Pontes Jr SC - Cardiopatias Congênitas. 1ª ed. São Paulo: Sarvier, 1990; 179, 402.
2. Rocchini AP, Emmanouilides GC - Pulmonary stenosis. In: Emmanouilides GC, Riemenschneider TA, Allen HD, Gutgesell HP, eds - Heart Disease in Infants, Children and Adolescents, Including the Fetus and Young Adult. 5ª ed. Baltimore: William and Wilkins, 1995; 930-55.
3. Fontes VF, Esteves CA, Braga SLN, Sousa JEMR - Cateterismo intervencionista nas cardiopatias congênitas. Em: Barreto ACP, Sousa AGMR, eds - SOCESP Cardiologia. Atualização e Reciclagem. São Paulo: Atheneu, 1994; 595-619.
4. Pedra CAC, Esteves CA, Braga SLN, Egyto ET, Fontes VF - Cateterismo terapêutico em cardiologia pediátrica. Uma visão global. *Pediatria Atual* 1995; 8: 77-90.
5. Kan JS, White RJ Jr, Mitchel SE et al - Percutaneous balloon valvuloplasty: a new method for treating congenital pulmonary valve stenosis. *N Engl J Med* 1982; 307: 540-2.
6. Fontes VF, Sousa JEMR, Esteves CA, Silva MVD, Cano MN, Maldonado G - Pulmonary valvuloplasty. Experience of 100 cases. *Int J Cardiol* 1988; 21: 335-42.
7. Tynan M, Baker EJ, Rohmer J et al - Percutaneous balloon pulmonary valvuloplasty. *Br Heart J* 1985; 53: 520-4.
8. Rey C, Marche P, Francart C et al - Percutaneous transluminal balloon valvuloplasty of congenital pulmonary valve stenosis, with a special report on infants and neonates. *J Am Coll Cardiol* 1988; 11: 815-20.
9. Rashkind WJ, Mullins CE, Hellenbrand WE, Tait MA - Non surgical closure of patent ductus arteriosus: clinical application of the Rashkind PDA occluder system. *Circulation* 1987; 75: 583-92.
10. Hosking MCK, Benson LN, Musewe N, Dyck JD, Freedom RM - Transcatheter occlusion of the persistently patent ductus arteriosus. Fourty month follow up and prevalence of residual shunting. *Circulation* 1991; 84: 2313-7.
11. Tynan M - Report of the European Registry: Transcatheter occlusion of the persistent arterial duct. *Lancet* 1992; 340: 1062-6.
12. Ali Khan MA, Yousef AL, Mullins CE, Sawyer W - Experience with 205 procedures of transcatheter closure of ductus arteriosus in 182 patients, with special reference to residual shunts and long term follow up. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1992; 104: 1721-7.
13. Fontes VF, Pedra CAC, Esteves CA et al - Cierre percutáneo del conducto arterioso con la técnica de Rashkind. Experiencia inicial do Instituto "Dante Pazzanese" de Cardiologia - São Paulo-Brasil. *Arch Inst Cardiol Mex* 1996; 66: 129-37.
14. Fontes VF, Esteves CA, Braga SLN, Santana MVT, Silva MAP, Pedra CAC - Fechamento percutâneo do canal arterial com "coils" e "umbrellas". Quando indicar e quais os resultados. *Rev Soc Cardiol Estado São Paulo* 1995; 5: 494-502.
15. Cambier PA, Kirby WC, Wortham DC, Moore JW - Percutaneous closure of the small (<2.5mm) patent ductus arteriosus using coil embolization. *Am J Cardiol* 1992; 69: 815-6.
16. Lloyd TR, Fedderly R, Mendelsohn AM, Sandhu SK, Beekman III RH - Transcatheter occlusion of patent ductus arteriosus with Gianturco coils. *Circulation* 1993; 88: 1412-20.
17. Moore JW, George L, Kirkpatrick SE et al - Percutaneous closure of the small patent ductus arteriosus using occluding spring coils. *J Am Coll Cardiol* 1994; 23: 759-65.
18. Hijazi ZM, Geggel RL - Results of the anterograde transcatheter closure of patent ductus arteriosus using single or multiple Gianturco coils. *Am J Cardiol* 1994; 74: 925-9.
19. Rashkind WJ, Miller WW - Creation of an atrial septal defect without thoracotomy: a palliative approach to complete transposition of the great arteries. *JAMA* 1966; 196: 991-2.
20. Porstman W, Wierney L, Warnke H, Gertsberger G, Romanink PA - Catheter closure of patent ductus arteriosus: 62 cases treated without thoracotomy. *Radiol Clin North Am* 1971; 9: 203-18.
21. Lock JE, Bass JL, Amplatz K et al - Balloon dilatation angioplasty of aortic coarctation in infants and children. *Circulation* 1983; 68: 109-16.
22. Santana MVT, Oliveira ML, Silva Jr JP, Fontes MA - Cateterismo intervencionista

- em cardiopatias congênitas: resultados tardios. Em: SOCESP Cardiologia. Atualização e Reciclagem. São Paulo: Atheneu, 1994; 620-35.
23. Fontes VF, Esteves CA, Sousa JEMR, Silva MVD, Bombom MCB - Regression of infundibular hypertrophy after pulmonary valvuloplasty of pulmonic stenosis. *Am J Cardiol* 1988; 62: 977-8.
 24. Fellows KE, Radtke W, Keane JF, Lock JE - Acute complications of catheter therapy for congenital heart disease. *Am J Cardiol* 1987; 60: 679-83.
 25. Tasker RC - Cerebral function and heart disease. In: Nichols DG, Cameron DE, Greeley WJ, Lappe DG, Ungerleider RM, Wetzel RC, eds - *Critical Heart Disease in Infants and Children*. St Louis: Mosby, 1995; 157-84.
 26. Pedra CAC, Pedra SRF, Fontes VF - Hemolysis associated with coil occlusion of the arterial duct. *Cardiol Young* 1997 (in press).
 27. Shim D, Fedderly RT, Beekman III RH et al - Follow up of coil occlusion of patent ductus arteriosus. *J Am Coll Cardiol* 1996; 28: 207-11.
 28. Pedra SRF, Pedra CAC, Fontes VF, Santana MVT, Paulista PP - Chylothorax after surgery for congenital heart disease in children. *Cardiol Young* 1997 (in press).