

ATRESIA PULMONAR COM COMUNICAÇÃO INTERVENTRICULAR: RELATO DE CASO

PULMONARY ATRESIA WITH VENTRICULAR SEPTAL DEFECT: CASE REPORT

ANA RITA OLIVEIRA PASSOS^{1*}, DANTE SANTOS ORRICO NETO¹, VICTOR GUIMARÃES BEZERRA SANTANA¹, FERNANDO HOOPER NETO¹, LUÍSA DINIZ DE SOUZA GROSSI¹, LÉA RACHE GASPAS²

1. Acadêmico do curso de graduação do curso de Medicina da Faculdade de Medicina do Vale do Aço (IMES); 2. Professor de Pediatria do curso de Medicina da Faculdade de Medicina do Vale do Aço (IMES).

* IMES – Rua João Patrício Araújo, 179, Veneza I, Ipatinga, Minas Gerais, Brasil. CEP: 35164-251. anaritaoliveirapassos@gmail.com

Recebido em 09/08/2017. Aceito para publicação em 15/08/2017

RESUMO

A comunicação interventricular (CIV) é considerada a cardiopatia mais frequente, importante causa de mortalidade no primeiro ano de vida. Geralmente associada a atresia pulmonar. Pacientes com essa patologia apresentam quadro grave, sendo necessária rápida identificação e intervenção.

PALAVRAS-CHAVE: Atresia pulmonar, comunicação interventricular, cardiopatas congênitas, doença cardiopulmonar.

ABSTRACT

Interventricular communication (VSD) is considered a more frequent heart disease, an important cause of mortality in the first year of life. Generally associated with pulmonary atresia. Patients with this pathology, severe condition, being the fast identification and intervention.

KEYWORDS: Pulmonary Atresia, heart septal defects ventricular, heart defects congenital; pulmonary heart disease.

1. INTRODUÇÃO

As cardiopatas congênitas constituem importante causa de mortalidade no primeiro ano de vida (8 a 30% dos óbitos neonatais) e prevalência de 7 em cada 1000 nascidos vivos^{1,2,3}.

Dentre as cardiopatas congênitas, a comunicação interventricular (CIV) é considerada a cardiopatia mais frequente, acometendo 20 a 30% do número total dos casos^{4,5}.

Há uma predominância do sexo masculino, de maneira isolada ou associada a outras síndromes. Existem associações de outros defeitos cardíacos ao CIV, entre estas anormalidades a atresia pulmonar é a mais freqüente⁵.

É definida como atresia pulmonar com comunicação interventricular, o grupo de malformações cardiopulmonares com dificuldade de conexão entre o ventrículo direito e as artérias

pulmonares com intensidade dependente do grau de estenose da artéria pulmonar⁶.

Embriologicamente isso ocorre entre a quarta e sexta semana fetal quando pode ocorrer uma anormalidade do tecido mesênquimal e/ou falha durante a migração na formação da crista neural^{7,8}.

Os pacientes portadores desta patologia apresentam quadro grave e, portanto, é necessária a identificação precoce desta patologia, para possibilitar a realização de medidas eficazes a tempo de se obter um melhor prognóstico.

2. RELATO DE CASO

Paciente do sexo feminino, 9 meses, nascida de parto hospitalar, a termo, idade gestacional de 40 semanas, parto vaginal, dados antropométricos ao nascer: peso de 3.990 g, perímetro cefálico de 33 cm e comprimento de 48,7 cm. Há relato de cianose generalizada logo após o nascimento e encaminhamento ao alojamento conjunto com a mãe, nas primeiras horas de vida.

Durante a primeira consulta do recém-nascido, o médico assistente auscultou sopro cardíaco, e foram solicitados os exames de radiografia de tórax e ecodopplercardiograma. Foram evidenciados discreto espessamento do feixe peribroncovascular, área cardíaca aumentada, atresia pulmonar com comunicação interventricular, hipoplasia moderada de ramo pulmonar esquerdo e função sistólica biventricular preservada em repouso. Foi solicitada transferência para Centro Especializado em Cirurgia Cardíaca Pediátrica em município de referência efetivada no sexto dia de vida.

Logo após entrada no serviço de cirurgia cardíaca, foi realizado cateterismo cardíaco que evidenciou atresia da valva pulmonar, colaterais aortopulmonares, hipoplasia moderada a severa de artéria pulmonar.

No dia subsequente a realização do exame foi submetida a cirurgia paliativa que constou anastomose sistêmico pulmonar a shunt central, que constou em anastomose término-lateral da prótese de

politetrafluoretileno à aorta ascendente. Há descrição de instabilidade hemodinâmica durante ato cirúrgico.

O pós-operatório transcorreu sem maiores intercorrências: extubação no primeiro dia, uso de diurético de alça, substituído posteriormente por tiazídico, uma dose de vitamina K e antibiótico (cefalosporina de primeira geração) profilático. Manteve saturação de 97% mas, mostrou quadro clínico instável hemodinamicamente necessitando de suporte inotrópico (adrenalina). No terceiro dia de pós-operatório foi observada secreção de aspecto esverdeado na incisão cirúrgica operatória. Foi iniciado antibiótico (cefalosporina de terceira geração), com boa resposta terapêutica, normalização de curva térmica e melhora do aspecto da lesão cirúrgica.

As intercorrências observadas no 10º dia de pós-operatório foram as seguintes: atelectasia de pulmão esquerdo e anemia, com necessidade de ventilação mecânica por 6 dias e transfusão de concentrado de hemácias. A lactente evoluiu com estabilidade hemodinâmica até o 13º dia de pós-operatório, onde foi observado deiscência da ferida cirúrgica e concomitante piora clínica. Neste momento, a paciente foi medicada com vasodilatador periférico, substituído o antibiótico anterior pelos das classes glicopeptídeo tricíclico e carbapenêmico com a finalidade de aumentar o espectro bacteriano e finalmente realizada rafia de pele e subcutâneo. Após realização destes procedimentos a paciente foi encaminhada ao Centro de Tratamento Intensivo Pediátrico para suporte avançado quando apresentou uma parada cardiorrespiratória. Foram realizadas manobras de reanimação com boa resposta.

Aos 30 dias de vida foram iniciadas medicações para antiagregação plaquetária conforme preconizado no protocolo pós-operatório de cirurgia cardíaca, concluída a retirada da droga adrenérgica, suspenso o acesso venoso profundo e antibióticos. A paciente evoluiu com boa estabilidade hemodinâmica, bom padrão respiratório e saturação de oxigênio satisfatória para pacientes cardiopatas em ar ambiente. Recebeu alta hospitalar com as medicações diuréticas de alça e poupadora de potássio, vasodilatador periférico e antiagregante plaquetário. Não apresentava sucção adequada e por isso, foi adotado esquema de alimentação alternada de sucção e dieta por sonda nasogástrica. Realizou consulta de controle com cardiologista pediátrico aos 5 meses de vida quando foi suspensa as medicações de uso contínuo, exceto o antiagregante plaquetário. Concomitante a consulta cardiológica, o menor também foi acompanhado pelo pediatra onde foi observado atraso no desenvolvimento neuropsicomotor pela presença de hipotonia global ocasionada provavelmente pela doença de base.

3. DISCUSSÃO

A comunicação interventricular é considerada uma cardiopatia acianótica de hiperfluxo^{9,10}. As cardiopatias

acianóticas podem apresentar dispnéia aos esforços, pulso fraco e sopro cardíaco¹¹.

Nas primeiras 48h de vida a Sociedade Brasileira de Pediatria recomenda a saturimetria de pulso ou oximetria para triagem de cardiopatias congênitas (teste do coraçãozinho). É importante durante o exame clínico cardiológico observar os quatro principais achados sugestivos de cardiopatia congênita: o sopro cardíaco, cianose, taquipneia e arritmia cardíaca. Diante a suspeita de cardiopatia, é solicitado ecocardiograma, método de alta sensibilidade e especificidade para confirmação diagnóstica^{11,12}.

A comunicação interventricular é facilmente identificada pela ecocardiografia¹³. A maioria dos pacientes portadores de cardiopatias congênitas complexas não realizam o diagnóstico pré-natal, apesar da sua viabilidade e da necessidade de realização¹⁴.

A classificação da atresia pulmonar com comunicação interventricular mais utilizada é a de Barbero-Marcial, que divide em três grupos: A, B e C. O grupo A corresponde ao suprimento de todos os segmentos pulmonares serem realizados exclusivamente pelas artérias pulmonares centrais. O B apenas alguns segmentos supridos pelas centrais e os outros segmentos pelas artérias colaterais sistêmico-pulmonares. E o C possui todos os segmentos pulmonares supridos exclusivamente pelas artérias colaterais sistêmico-pulmonares^{15,16}.

Portadores de atresia pulmonar possuem ecocardiograma com achados semelhantes da tetralogia de Fallot, como o cavalgamento da valva aórtica sobre o septo trabecular, desvio antero-superior do septo infundibular e o aumento do calibre da aorta ascendente. Dessa forma, se diferenciam pela presença de uma via de saída do ventrículo direito fechada, sem fluxo anterógrado e sem a detecção de uma valva pulmonar. Sendo que quando presente o fluxo, costuma ser retrógrado. E também é muito frequente uma circulação colateral por vasos sistêmicos-pulmonares. Como nos casos de circulação pulmonar ducto-dependente observa-se fluxo sistólico esquerda-direita, além da ausência de fluxo diastólico no canal que reflete com alta resistência pulmonar enquanto feto¹⁷.

O tratamento paliativo geralmente consiste em uma anastomose sistêmico-pulmonar. Quando possível é realizado o tratamento definitivo, o qual tem o objetivo de estabelecer a continuidade entre o ventrículo direito e as artérias pulmonares, além de fechar a comunicação interventricular⁶. Devido à alta resistência pulmonar fetal, a melhor abordagem consiste na realização de cateterismo precoce e cirurgia paliativa a curto prazo¹⁷.

Tanto as cardiopatias congênitas cianóticas e acianóticas podem gerar atraso no desenvolvimento motor dependendo do grau de acomentimento¹⁸.

4. CONCLUSÃO

A atresia pulmonar com comunicação interventricular pode facilmente ser confundida com Tetralogia de Fallot, entretanto difere desta devido à

ausência da dextroposição da aorta e da hipertrofia do ventrículo direito, evidenciados na ecocardiografia.

Geralmente o primeiro achado para a suspeita de uma malformação cardíaca congênita é a ausculta de sopros e a presença de cianose. Dessa forma, ressalta-se a importância da investigação desses achados para uma intervenção precoce e melhor prognóstico.

5. REFERÊNCIAS

- [1] Huber J, Peres VC, Santos TJ, Beltrão LF, Baumont AC, Cañedo AD, *et al.* Cardiopatias congênitas em um serviço de referência: evolução clínica e doenças associadas. *Arquivos brasileiros de cardiologia.* 2010;94(3):333-38.
- [2] Miyague NI, Cardoso SM, Meyer F, Ultramari FT, Araújo FH, Rozkowisk I, *et al.* Estudo epidemiológico de cardiopatias congênitas na infância e adolescência. Análise em 4.538 casos. *Arq Bras Cardiol.* 2003;80(3):269-73.
- [3] Silva MA. Estudo das características clínicas e epidemiológicas de recém-nascidos com cardiopatia congênita em uma maternidade pública da cidade de Salvador (Bahia, Brasil), nos anos de 2012 e 2013 [monografia]. Salvador: Universidade Federal da Bahia, Faculdade de Medicina da Bahia; 2014.
- [4] Bastos LF, Araújo TM, Frota NM, Caetano JA. Perfil clínico e epidemiológico de crianças com cardiopatias congênitas submetidas à cirurgia cardíaca. *Journal of Nursing UFPE/Revista de Enfermagem UFPE.* 2013;7(8):5299-5304.
- [5] Nunes FHS. Comunicação interventricular, doença metabólica e nutrição: relato de caso. *Rev. SOCERJ.* 2009;22(2):112-16.
- [6] Croti UA, Barbero-Marcial M, Jateme MB, Riso AA, Tanamati C, Aiello VD, *et al.* Classificação anatômica e correção cirúrgica da atresia pulmonar com comunicação interventricular. *Rev Bras Cir Cardiovasc.* 2001;16(4): 321-36.
- [7] Freedom RM, Smallhorn JF, Burrows PE. Pulmonary atresia and ventricular septal defect. *Neonatal Heart Disease.* 1992;2:229-256.
- [8] Vendramini S. Avaliação genética-clínica e audiológica de indivíduos com anomalias de 1º e 2º arcos branquiais associadas à anomalia radial. [Dissertação]. Bauru. Universidade de São Paulo, Hospital de Reabilitação de Anomalias Craniofaciais; 2006.
- [9] Inoue, AS. Particularidades clínicas e fisioterapêuticas de crianças submetidas à cirurgia de cardiopatias congênitas. *Fisioterapia Brasil.* 2017;12(5):379-88.
- [10] Guimarães JR. Perfil clínico e epidemiológico de uma unidade de terapia intensiva cardiopediátrica, em hospital terciário, na cidade de Salvador-Bahia. [Dissertação] Salvador: Universidade Federal da Bahia, Instituto de Ciências da Saúde; 2017.
- [11] Silva MA. Estudo das características clínicas e epidemiológicas de recém-nascidos com cardiopatia congênita em uma maternidade pública da cidade de Salvador (Bahia, Brasil), nos anos de 2012 e 2013. [Dissertação] Salvador: Universidade Federal da Bahia, Instituto de Ciências da Saúde; 2014.
- [12] Cristovam MAS, Pavesi J, Bresolin AC, Câmara JPP, Plewka ACL, Seki HS, *et al.* Prevalência de distúrbios cardíacos em uma UTI Neonatal. *Revista do Médico Residente.* 2013;15(4).
- [13] Zielinsky P. Malformações cardíacas fetais. Diagnóstico e conduta. *Arquivos Brasileiros de Cardiologia.* 1997;69(3):209-18.
- [14] Correia M, Fortunato F, Martins D, Teixeira A, Nogueira G, Menezes I, *et al.* Cardiopatias Congênitas Complexas: Influência do Diagnóstico Pré-Natal. *Acta Medica Portuguesa.* 2015;28(2).
- [15] Croti UA, Barbero-Marcial M, Tanamati C, Jateme MB, Braile DM, Oliveira SA. Avaliação do suprimento sanguíneo vascular pulmonar nos portadores de atresia pulmonar com comunicação interventricular e artérias colaterais sistêmico-pulmonares. *Arq Bras Cardiol.* 2005. 84(1):3-9.
- [16] Croti UA, Miguel LB, Oliveira. Atresia pulmonar com comunicação interventricular. *Arquivos Brasileiros de Cardiologia.* 2002;78(5):521-23.
- [17] Zielinsky P. Malformações cardíacas fetais. Diagnóstico e conduta. *Arquivos Brasileiros de Cardiologia.* 1997;69(3):209-18.
- [18] Cruz AKT, Vasconcelos ADNC, Bastos VPD, Farias MDSQ. Avaliação do desempenho motor de crianças cardiopatas. *Fisioterapia & Saúde Funcional.* 2013;2(1):14-20.