

# Características Morfológicas Angiográficas na Atresia Pulmonar com Septo Interventricular Íntegro

Marco Aurélio Santos, Vitor Manuel Pereira Azevedo

Rio de Janeiro, RJ

## Objetivo

Determinar as alterações morfofuncionais do ventrículo direito na atresia pulmonar com septo íntegro (APSI) para uma avaliação de candidatos aos diversos procedimentos terapêuticos atualmente disponíveis.

## Métodos

Submetidos ao estudo cineangiocardiógráfico utilizando-se projeções axiais, 31 pacientes com idades variando de 1 a 50 dias ( $\bar{x}=9,6$ ), sendo que 28 foram estudados no 1º mês de vida. Na análise estatística foram empregados o  $\chi^2$  e calculado o intervalo de confiança de 95% (IC95), o teste de Kruskal-Wallis para a média e desvio padrão e a regressão múltipla. Considerado significativo quando  $\alpha \leq 0,05$ .

## Resultados

Os pacientes foram divididos em 3 grupos de acordo com a morfologia angiográfica do ventrículo direito (VD): grupo A – VD tripartite ( $n=16$ ); grupo B – VD bipartite ( $n=9$ ) e grupo C – VD unipartite ( $n=6$ ). O diâmetro da válvula tricúspide foi de  $10,28 \pm 2,67$  mm (A);  $7,82 \pm 3,41$  (B) e  $5,27 \pm 0,57$  (C) ( $p=0,0005$ ). A atresia pulmonar foi da válvula em todos do grupo A e infundibular em todos do grupo C ( $p<0,0001$ ). As conexões coronário-cavitárias foram infreqüentes (2/16) no grupo A e em todos do grupo C ( $p=0,0006$ ), com opacificação retrógrada da aorta (fluxo do VD para a aorta) em 2 pacientes do grupo A e em todos os do grupo C ( $p=0,0003$ ). Em 3 pacientes (2 do grupo C e 1 do grupo A) observou-se circulação coronariana VD dependente. A regurgitação tricúspide moderada/grave isolada teve tendência de ser mais freqüente no grupo A ( $p=0,0525$ ). O ângulo que o ductus arteriosus faz com a aorta descendente foi:  $104,06 \pm 8,98$  no grupo A;  $79,17 \pm 33,08$  no grupo B e  $39,0 \pm 6,52$  no grupo C ( $p=0,0016$ ). A correlação entre o diâmetro da válvula tricúspide e o ângulo entre o ductus arteriosus com a aorta descendente foi  $0,6568$  ( $p=0,0002$ ).

## Conclusão

Em função da heterogeneidade da morfologia do VD nos pacientes com atresia pulmonar com septo íntegro, torna-se necessário o conhecimento de todas essas informações na seleção de candidatos aos diversos procedimentos terapêuticos.

## Palavras-chave:

atresia pulmonar; ductus arteriosus; cardiopatia congênita; fatores prognósticos; valvulotomia pulmonar.

Em 1839, Peacock, em sua casuística já havia documentado 7 casos de atresia pulmonar com septo interventricular intacto; entretanto o primeiro caso descrito foi, pelo próprio Peacock, atribuído a John Hunter<sup>1</sup>, em 1783. A atresia pulmonar com septo interventricular íntegro representa 1 a 3% das malformações cardíacas, porém, no período neonatal, ela é responsável por 1/3 das cardiopatias cianóticas<sup>2,5</sup>. Sua etiologia não se encontra totalmente esclarecida, muito embora alguns investigadores postulem causas inflamatórias e infecciosas, bem como alguma incidência familiar<sup>6,8</sup>. As anomalias extracardíacas são pouco freqüentes, apesar de que comunicações entre as artérias coronárias e o ventrículo direito possam ocorrer em aproximadamente 50% dos casos<sup>9-14</sup>.

A primeira abordagem cirúrgica da atresia pulmonar com septo interventricular íntegro, foi, segundo Kirklin e Barrat-Boyes, atribuída a Greenwold e cols.<sup>15</sup> que propuseram um estratégia de tratamento baseada na morfologia ventricular. O tratamento tinha como objetivo a realização de uma valvulotomia pulmonar naqueles lactentes com cavidade ventricular direita de dimensões normais. Os procedimentos paliativos desenvolvidos por Glenn, Blalock-Taussig e Waterston foram, posteriormente, substituídos por técnicas corretivas no sentido de desobstruir a via de saída do ventrículo direito e valva pulmonar, aumentando o fluxo sanguíneo pulmonar<sup>16-18</sup> e restabelecendo, assim, a continuidade do ventrículo direito com a artéria pulmonar.

Todos os esforços e tentativas cirúrgicas vêm sofrendo, desde o início, inúmeras modificações, porém sempre a seleção dos pacientes para a cirurgia tem se baseado no tamanho da cavidade ventricular direita, a anatomia e função da valva tricúspide e na presença de conexões coronário-cavitárias<sup>3, 19-30</sup>. As técnicas cirúrgicas que têm sido empregadas foram valvotomia com hipotermia ou cardioplegia com by-pass cardiopulmonar; valvectomia pulmonar e patch transanular<sup>3, 19-30</sup>.

Com o desenvolvimento das técnicas de procedimento intervencionistas em idade pediátrica surgiu, através do cateterismo cardíaco, uma nova alternativa para o tratamento desta malformação e que, por sua efetividade e pequena incidência de complicações, cada vez mais, vem se afirmando como uma forma de tratamento bastante atrativa para um grande número de investigadores<sup>31-41</sup>.

O objetivo do nosso trabalho foi procurar, através do estudo angiográfico, fornecer informações que fossem imprescindíveis para a seleção de candidatos às diversas alternativas de tratamento que, atualmente, se apresentam disponíveis a esta malformação.

Endereço para Correspondência: Dr. Marco Aurélio Santos - Rua Bulhões de Carvalho, 245/301 – 22081-000 – Rio de Janeiro, RJ  
E-mail: masantos@cardiol.br  
Recebido para publicação em 07/2/03  
Aceito em 25/8/03

## Métodos

Num período de 10 anos, foram estudados, sob o ponto de vista angiocardiógráfico, 31 pacientes portadores de atresia pulmonar com septo interventricular íntegro. Dezenove pacientes eram do sexo masculino com idade variando de 1 a 50 dias ( $x=9,6$ ), sendo que 28 foram estudados no primeiro mês de vida.

A ventriculografia direita realizada em posição crânio-caudal e lateral, objetivava demonstrar: 1) grau de regurgitação tricúspide; 2) diâmetro da valva tricúspide<sup>42</sup>; 3) presença de conexões coronário-cavitárias e de circulação coronariana ventrículo direito dependente (estenoses graves, proximais, em território coronariano nativo, principalmente descendente anterior e circunflexa – obstruções completas em pontos proximais da circulação coronariana nativa – fistula entre território coronariano nativo e o ventrículo direito – ausência de conexão da coronária esquerda com aorta, com origem da artéria pulmonar) e 4) morfologia ventricular direita, segundo Goor e Lillehei<sup>43</sup> e Bull e cols<sup>44</sup>.

A ventriculografia esquerda realizada em oblíqua anterior esquerda alongada objetivava: 1) avaliação do tamanho e configuração do ventrículo esquerdo; 2) opacificação da aorta e a partir de sua visualização determinar o ângulo que o *ductus arteriosus* formava com a aorta descendente; 3) visualização das coronárias direita e esquerda e estabelecimento do tipo de perfusão ventricular (anterógrada: da aorta para o ventrículo direito na diástole).

Os dados dicotômicos foram avaliados pelo  $X^2$  (qui quadrado) sendo calculado o intervalo de confiança de 95% (IC95). Os dados descritivos foram expressos em média  $\pm$  desvio padrão e utilizado o teste de Kruskal-Wallis. As variáveis contínuas foram correlacionadas utilizando a regressão múltipla. Foi considerado significativo quando  $\alpha = 0,05$ .

## Resultados

A idade na ocasião do cateterismo cardíaco foi distribuída: em 23 pacientes, nos primeiros 7 dias de vida; 5, entre o 8° e 30° dia de vida; e, somente 3, entre o 31° e 50° dia de vida.

De acordo com o tipo de morfologia ventricular direita obtida no estudo angiocardiógráfico<sup>44</sup>, os 31 pacientes foram divididos em três grupos: grupo A) composto por 16 pacientes, apresentando morfologia ventricular direita tripartite (porção de entrada, porção trabecular e porção de saída). Em 1 paciente a válvula tricúspide era displásica (fig. 1-C). Somente em 1 paciente do grupo não se observou regurgitação tricúspide (fig. 2-A). Os únicos pacientes em que se visualizou a presença de conexões coronário-cavitárias, tinham diâmetro da válvula tricúspide menor (7,2 e 8,7 mm) que a média do grupo. Em 1 paciente a opacificação da aorta se fez predominantemente através da coronária direita (fig. 2-A). Em todos os pacientes a atresia pulmonar foi por imperfuração valvar (fig. 1) e o ângulo que o *ductus arteriosus* faz com a aorta descendente foi, também em todos, obtuso (fig. 3-A e 4). Nesse grupo somente 8 pacientes fizeram uso de prostaglandina; grupo B) composto por 9 pacientes com morfologia ventricular direita bipartite (porção de entrada e porção de saída). Em 6 pacientes a regurgitação tricúspide foi ausente ou leve (fig. 5-A). Em 2 pacientes a opacificação da aorta foi retrógrada (do ventrículo direito para a aorta) e se fez através de ambas as coronárias (fig. 5-B), sendo que, em um deles, observou-se importante estenose

na conexão coronário-cavitária/coronária esquerda e foi considerada como circulação coronariana VD dependente (fig. 2-B). O diâmetro da válvula tricúspide desses 2 pacientes foi menor (5,3 e 5,8 mm) que a média do grupo. Em 3 pacientes o segmento atrésico não estava ao nível da válvula imperfurada, o infundíbulo terminava em fundo de saco cego (fig. 2-B e 5-A). Em 2 pacientes o *ductus arteriosus* apresentava morfologia completamente distinta; era fino, tortuoso e formava com a aorta descendente um ângulo agudo (fig. 3-B). No 3° paciente, a opacificação da

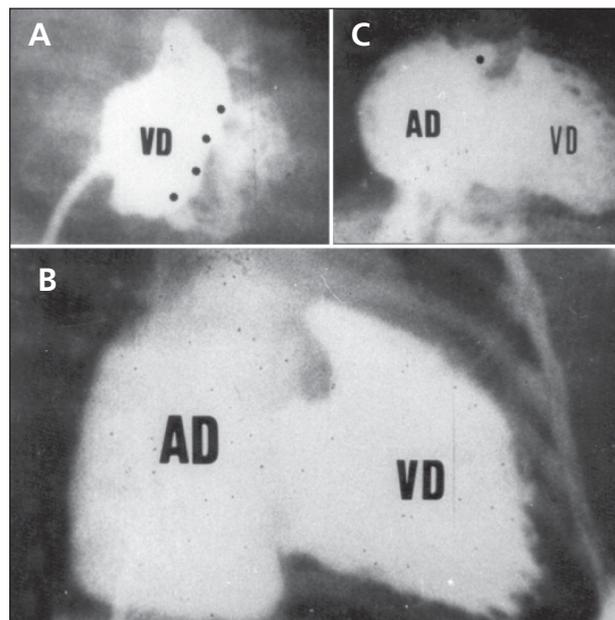


Fig. 1 – Ventriculografia direita na projeção AP em 3 pacientes do grupo A. Em todos o ventrículo direito é composto de 3 porções: entrada, trabecular e saída. Em A) a regurgitação tricúspide é ausente ou leve com nítida separação entre a porção de entrada e a trabecular (asteriscos); em B) a regurgitação é moderada a grave com ventrículo direito bem desenvolvido; em C) a válvula tricúspide é displásica, com regurgitação moderada a grave (opacificação do apêndice atrial direito e da veia cava inferior). Todos apresentam atresia pulmonar por imperfuração valvar.

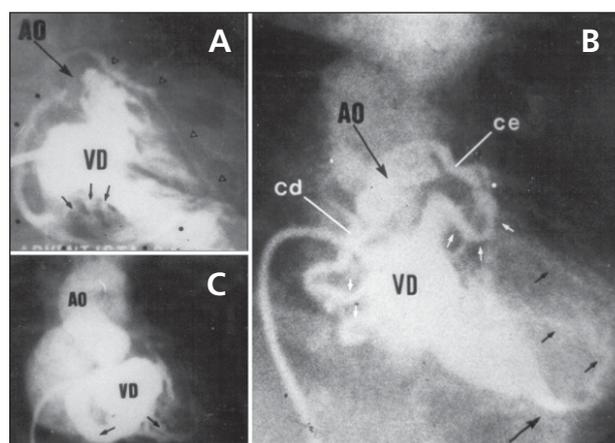


Fig. 2 – Ventriculografia direita na projeção AP. Em A) a atresia pulmonar é por imperfuração valvar. Existe grande desenvolvimento de conexões coronário-cavitárias (setas) que se originam das porções de entrada e trabecular, com opacificação da coronária direita e da coronária esquerda; em B) a atresia pulmonar é infundibular. A válvula tricúspide tem dimensões bastante reduzidas. As setas brancas apontam as conexões coronário-cavitárias, que se comunicam com a coronária direita e esquerda. Existe estenose na junção sinusóide miocárdico/coronária esquerda (asterístico); em C) o ventrículo direito está reduzido, apenas, a sua porção de entrada. A válvula tricúspide tem dimensões reduzidas. A aorta encontra-se densamente opacificada, pela enorme comunicação sinusóide miocárdico/coronária direita.

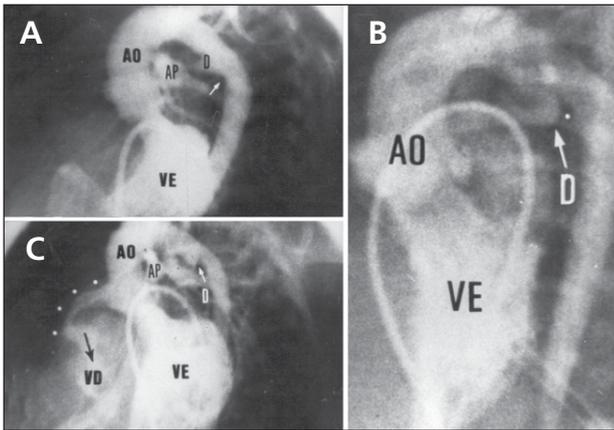


Fig. 3 – Ventriculografia esquerda na projeção OAE. Em A) a opacificação da aorta permite a visualização do tronco da artéria pulmonar através do *ductus arteriosus* que se encontra em processo de fechamento e que forma, com a aorta descendente, um ângulo obtuso (seta); em B) visualiza-se um *ductus arteriosus* que tem características morfológicas completamente distintas do caso anterior. É longo, fino, tortuoso e forma, com a aorta descendente, um ângulo agudo (asterístico); em C) observa-se um *ductus arteriosus* fino, em fase de fechamento, e que forma, com a aorta descendente, um ângulo agudo (seta). Neste paciente, a opacificação da aorta permite a visualização da coronária direita anormalmente dilatada (asterísticos) e do ventrículo direito produzindo um sistema de fluxo bidirecional maciço (coronária – ventrículo direito; ventrículo direito – coronária).

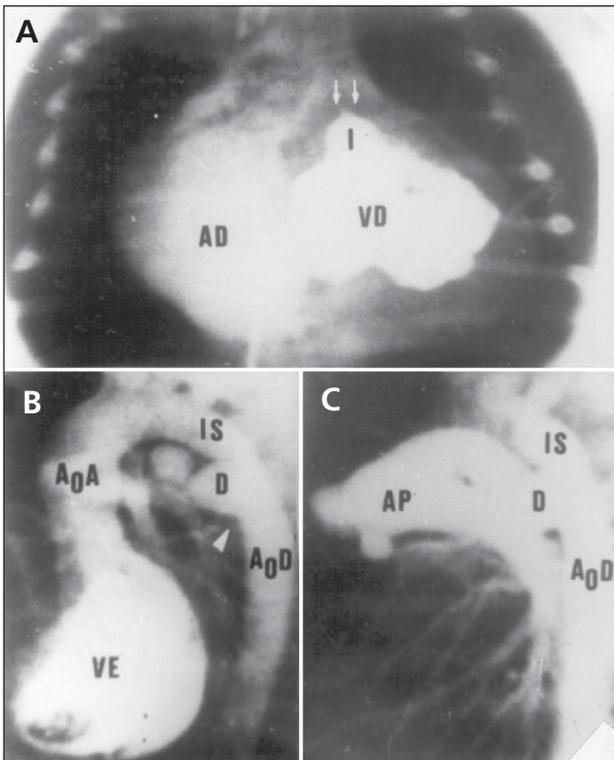


Fig. 4 - A) ventriculografia direita na projeção AP demonstrando atresia pulmonar por imperfuração valvar (setas brancas); B) ventriculografia esquerda OAE com a opacificação da aorta, visualiza-se claramente um enorme *ductus arteriosus* em fase de fechamento e que forma, com a aorta descendente, um ângulo obtuso (seta); C) aortografia após infusão de Prostaglandina E1, promovendo uma acentuada dilatação do *ductus arteriosus* e também dos ramos e tronco da artéria pulmonar. Com a opacificação do tronco da artéria pulmonar, visualiza-se claramente suas cúspides, confirmando a imperfuração valvar.

aorta não permitiu a visualização do *ductus arteriosus*. Dos 9 pacientes, 6 estavam em uso de prostaglandina; grupo C) este grupo se caracterizou no estudo angiográfico pela não opacificação das porções infundibular e trabecular, ficando o ventrículo direito reduzido somente a sua porção de entrada (unipartide). Dois pacien-

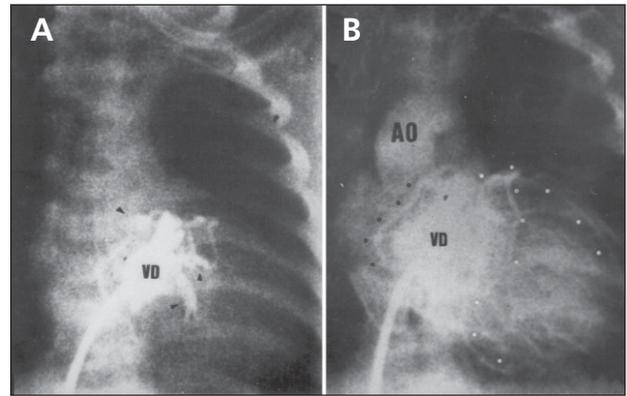


Fig. 5 – Injeção de contraste em um ventrículo direito diminuto, na projeção AP. A) observa-se falta de opacificação da porção trabecular, a presença de conexões coronário-cavitárias (setas), que se originam de porção de entrada e infundibular, e o início da opacificação das coronárias direita e esquerda; B) imediatamente após a opacificação das coronárias direita (círculos pretos) e esquerda (tronco, anterior descendente e circunflexa – círculos brancos), visualiza-se, nitidamente, a aorta ascendente. As dimensões da válvula tricúspide são reduzidas, com regurgitação de grau ausente/leve.

tes apresentaram regurgitação tricúspide moderada a grave (fig. 2-C). A perfusão coronariana retrógrada em 2 pacientes, se fez por ambas as artérias coronárias. Em 2 pacientes, somente, pela coronária esquerda e nos 2 restantes, pela direita. A perfusão coronariana anterógrada não pôde ser identificada em 1 paciente. Em outro paciente (fig. 3-C), foi possível a opacificação do ventrículo direito a partir da aorta, pela grande dimensão da conexão coronário-cavitária, formando uma fístula que permitia o roubo de fluxo desse vaso para a cavidade ventricular direita. Esta observação foi confirmada pela constatação de um salto oximétrico entre o ventrículo direito e o átrio direito. Este e outro paciente apresentavam circulação coronariana ventrículo direito dependente. Somente em 1 paciente não foi possível a demonstração da morfologia do *ductus arteriosus*. Em todos, o *ductus arteriosus* formava, com a aorta descendente, um ângulo agudo (fig. 3-C). Todos os pacientes deste grupo fizeram uso de prostaglandina.

Os resultados estão resumidos na tabela I e II. A insuficiência tricúspide moderada a grave apresentou tendência de ser mais freqüente no grupo A. O grupo C caracterizou-se pela presença de conexões coronário-cavitárias, com perfusão coronariana retrógrada do ventrículo direito para a aorta na sístole em todos os pacientes. O local da atresia pulmonar foi valvar em todos do grupo A (IC95% - 75,9% a 100%) e infundibular em todos do grupo C (IC95% - 51,7% a 100%) ( $p < 0,0001$ ). O diâmetro da válvula tricúspide foi menor ( $6,66 \pm 1,76$  mm) quando ausente a insuficiência tricúspide ou de grau leve, e maior ( $10,67 \pm 3,25$  mm) quando a insuficiência tricúspide de grau moderado ou grave ( $p = 0,0009$ ). O ângulo entre o *ductus arteriosus* e a aorta descendente foi obtuso ( $104,06^\circ \pm 8,98^\circ$ ) no grupo A e agudo ( $39,00^\circ \pm 6,52^\circ$ ) no grupo C ( $p = 0,0016$ ). A correlação entre o diâmetro da válvula tricúspide e o ângulo entre o *ductus arteriosus* e a aorta descendente foi  $0,6568$  ( $p = 0,0002$ ) (fig. 6).

## Discussão

As maiores alterações morfofuncionais na atresia pulmonar com septo íntegro estão relacionadas à valva tricúspide, porção trabecular e saída do ventrículo direito. Como na atresia pulmo-

nar com septo íntegro não existe comunicação do ventrículo direito com o tronco da artéria pulmonar, a possibilidade de um paciente sobreviver após o nascimento é muito pequena. Sendo assim, o suprimento sanguíneo pulmonar é feito pelo *ductus arteriosus* e, excepcionalmente, por colaterais sistêmico-pulmonares. O problema é que, na quase totalidade dos casos, o *ductus arteriosus* inicia o processo de fechamento logo após o nascimento, e, excepcionalmente, se mantém funcionando após o 30º dia de vida extra-uterina.

Nos últimos anos, vários investigadores<sup>45, 46</sup> vêm chamando a atenção para a importância do desenvolvimento do *ductus arteriosus* nas cardiopatias congênicas e, em particular, nas obstruções críticas da câmara de saída do ventrículo direito, onde sua persistência é condição imprescindível à sobrevivência<sup>47, 48</sup>. Ele vem sendo descrito como uma estrutura vascular de pequeno calibre, tortuosa e que forma, com a aorta descendente, um ângulo inferior < 90º<sup>49</sup>. Essas características diferem completamente das observadas no recém-nascido normal, que pela direção do fluxo fetal, apresenta um *ductus arteriosus* de grande calibre, que, na junção com a aorta descendente, forma um ângulo superior a 90º.

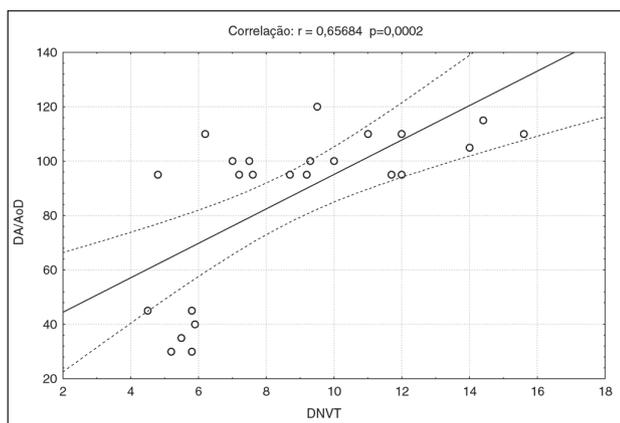


Fig. 6 – Correlação entre o diâmetro da válvula tricúspide e o ângulo entre o *ductus arteriosus* e a aorta descendente utilizando o método de regressão múltipla. DNVT – diâmetro da válvula tricúspide; DA/AoD – ângulo formado pela junção do *ductus arteriosus* com a aorta descendente.

Ao contrário do que tem sido descrito na literatura, temos observado portadores de atresia pulmonar com o septo interventricular intacto, apresentando no estudo angiocardiógráfico, um *ductus arteriosus* normalmente desenvolvido e com ângulo com aorta descendente obtuso 7.

Em nossa casuística, 5 dos 6 pacientes do grupo C apresentaram um *ductus arteriosus* com morfologia classicamente descrita na literatura. É possível que, quando a obstrução pulmonar se completa precocemente na vida fetal, o *ductus arteriosus* mude sua morfologia habitual, reduzindo seu calibre, aumentando sua tortuosidade e mudando o ângulo entre a artéria pulmonar e a aorta descendente, deixando de ser obtuso. Tal alteração em sua configuração seria explicada pela ausência do fluxo normal anterógrado da artéria pulmonar para a aorta desde as fases mais precoces da vida fetal. O fluxo apenas dar-se-ia da aorta para a artéria pulmonar. Esta morfologia ductal anormal também é observada em portadores de atresia pulmonar com comunicação interventricular, nos quais postula-se que a atresia pulmonar ocorra em fases ainda mais precoces na vida fetal. Já todos os 16 pacientes do grupo A apresentaram *ductus arteriosus* de maior calibre e que formava, com a aorta descendente, um ângulo obtuso. Nesses casos certamente a obstrução, ao nível da válvula pulmonar, tornou-se progressivamente mais severa durante a vida fetal e, ao nascimento, encontrou-se imperfurada como o resultado final desse processo.

Portanto, é mais provável o encontro de uma atresia pulmonar do tipo membranosa, com valva imperfurada em pacientes com atresia pulmonar com septo íntegro que apresentam um *ductus arteriosus* com morfologia habitual, formando um ângulo obtuso com a aorta descendente. Em contraste, nos portadores de *ductus arteriosus* de morfologia aberrante, é mais provável o encontro da atresia tipo muscular infundibular. É interessante notar a diferença de idade entre os pacientes do grupo A (mais velhos) e os do grupo B e C, provavelmente, ocorrida devido a maior gravidade do quadro clínico nos pacientes dos últimos grupos, que apresentavam anatomias mais desfavoráveis.

Como todos os neonatos com cardiopatias congênicas com atresia pulmonar onde o fluxo pulmonar depende da permeabilidade

Tabela I- Frequência relativa, intervalo de confiança de 95% e significância das características angiográficas entre grupos

	Frequência relativa e IC95			p
	Grupo A – n =16	Grupo B – n=9	Grupo C – n=6	
IT mod/grave	68,7% (41,3/89,0)	33,3% (9,0/69,0)	16,7% (0,9/63,5)	0,0526
CCC	12,5% (2,2/39,6)	55,5% (22,6/84,6)	100% (51,7/100)	0,0006
Opac. Aorta	12,5% (2,2/39,6)	22,2% (3,9/59,8)	100% (51,7/100)	0,0003
PC retrógrada	12,5% (2,2/39,6)	22,2% (3,9/59,8)	100% (51,7/100)	0,0003
PC anterógrada	100% (75,9/100)	88,9% (50,7/99,4)	83,3% (36,5/99,1)	0,2916

n – número de pacientes; IC95 – intervalo de confiança de 95%; IT mod/grave – insuficiência tricúspide moderada a grave; CCC – conexão coronário-cavitária; opac. Aorta – opacificação da aorta; PC retrógrada – perfusão coronariana retrógrada; PC anterógrada – perfusão coronariana anterógrada

Tabela II- Média, desvio padrão e significância das variáveis contínuas

	Grupo A – n =16	Grupo B – n=9	Grupo C – n=6	p
Idade (dias)	15,2 ± 14,9	3,8 ± 2,2	3,5 ± 1,5	0,0608
Peso (Kg)	3,30 ± 0,46	3,27 ± 0,38	3,05 ± 0,19	0,3750
Altura (cm)	49,69 ± 1,85	49,67 ± 1,50	48,00 ± 2,83	0,4397
Diâmetro VT	10,28 ± 2,67	7,82 ± 3,41	5,27 ± 0,57	0,0005
ÂDA/Ao desc.	104,06 ± 8,98	79,17 ± 33,08	39,00 ± 6,52	0,0016

n – número de pacientes; diâmetro VT – diâmetro da válvula tricúspide; ÂDA/Ao desc. – ângulo entre o *ductus arteriosus* e a aorta descendente



do *ductus arteriosus*, os pacientes com atresia pulmonar com septo íntegro devem ser mantidos sob infusão contínua de prostaglandina até definição da estratégia terapêutica<sup>50-53</sup>. Os efeitos da ação das prostaglandinas sobre a morfologia angiográfica são pouco conhecidos e não podem ser descartados. Especula-se, em função do grande efeito vasodilatador pulmonar e do *ductus arteriosus*, exercido pelas prostaglandinas, que haja uma tendência para diminuição do ângulo formado pelo *ductus arteriosus* com a aorta descendente, conseqüente à reorientação do fluxo aumentado da aorta para a artéria pulmonar.

Na atresia pulmonar com septo íntegro, o objetivo principal do tratamento é promover a desobstrução da via de saída do ventrículo direito, seja por toracotomia ou por via percutânea, com a finalidade de estimular o fluxo intracavitário, reduzir o grau de hipertrofia, melhorando a complacência ventricular, e possibilitar o crescimento da cavidade ventricular para viabilizar uma correção biventricular. Em termos práticos, porém, toda a literatura atual está de acordo que, nem todos os pacientes estes procedimentos são indicados. Essa limitação é justificada pelo espectro morfofuncional que esses pacientes apresentam; daí, a necessidade do conhecimento da heterogeneidade, existente entre os portadores da enfermidade.

Na seleção dos pacientes, toda a atenção inicial deverá estar voltada para o tamanho ou dimensões do ventrículo direito. Entretanto, a dificuldade está na valorização do tamanho do ventrículo direito, pois, diferente do esquerdo, ele não apresenta um modelo geométrico em que se possa calcular fidedignamente o seu volume. Além disso, na atresia pulmonar com septo íntegro, o grau de opacificação da porção trabecular é variável e, portanto, todas as medidas utilizadas para o cálculo do seu real volume irão, certamente, apresentar erro na sua estimativa correta. Em função das distorções na morfologia ventricular direita, a avaliação de seu volume é aceita com algumas restrições, já que a aplicação da fórmula de Simpson ou Dodge não seria corretamente utilizada em corações com geometria bizarra. Diante do obstáculo para inferir-se o volume ventricular direito, parâmetro importante na seleção dos candidatos aos diversos procedimentos terapêuticos disponíveis, Zuberbuhler e cols.<sup>54</sup>, em estudo anatômico, encontraram relação entre o diâmetro da valva tricúspide e o tamanho do ventrículo direito, sendo o aumento de diâmetro da valva tricúspide considerado um indicador do crescimento do ventrículo direito.

Mais recentemente, os investigadores vêm utilizando um índice denominado z que fornece subsídios dos tamanhos do ventrículo direito e da valva tricúspide. O índice z é obtido pela equação:  $z = \frac{\text{diâmetro medido} - \text{valor normal médio}}{\text{desvio padrão do diâmetro normal médio}}$ <sup>27, 29</sup>. Assim, a presença de índice z do anel da valva tricúspide ou o diâmetro da valva tricúspide < 70% do normal ou então 70% do diâmetro do anel mitral representa um fator de risco ou de insucesso para uma correção biventricular<sup>15, 22</sup>.

No nosso material, observamos uma forte correlação entre o diâmetro da valva tricúspide e o ângulo formado pela junção do *ductus arteriosus* com a aorta descendente. Com isso é possível, através da análise das dimensões da valva tricúspide, inferir-se o local da atresia pulmonar (valvar ou infundibular). Em nosso conhecimento esta correlação não foi ainda descrita na literatura.

Um outro problema, que têm profundas implicações no prognóstico e nas diversas alternativas de tratamento, diz respeito à importância da circulação coronariana na atresia pulmonar com septo íntegro<sup>55-59</sup>. Esta má-formação está associada, em 20 a 50% dos casos<sup>53</sup>, a conexões coronário-cavitárias entre a cavidade ventricular direita e o sistema arterial coronariano<sup>60, 61</sup>. Essas conexões coronário-cavitárias são consideradas comunicações persistentes, que não involuíram, em conseqüência do desenvolvimento de pressão supra-sistêmica ventricular direita durante a vida intra-uterina<sup>62</sup>. Tais comunicações anormais, durante a sístole, permitem que o sangue não oxigenado do ventrículo direito alcance uma ou ambas artérias coronárias, ao mesmo tempo, impedindo ou dificultando o seu enchimento diastólico, em função do retardo da ejeção ventricular direita<sup>63</sup>. Existe considerável evidência histopatológica de que o miocárdio de alguns neonatos e lactentes, por apresentar essas conexões coronário-cavitárias entre o ventrículo direito e a circulação coronariana, pode apresentar danos isquêmicos de gravidade variável<sup>64</sup>. Certamente, são portadores de circulação coronariana ventrículo direito dependente. É possível, que esses distúrbios de perfusão miocárdica já existam durante a vida intra-uterina, pois essas alterações histopatológicas têm sido observadas em neonatos que falecem horas após o nascimento<sup>65</sup>.

Portanto, os portadores de atresia pulmonar com septo íntegro, que apresentam conexões coronário-cavitárias ventrículo direito dependentes, não devem ter o ventrículo direito descomprimido, pois a descompressão do ventrículo direito hipertensivo levaria o paciente a um infarto do miocárdio, pela redução efetiva da cabeça de pressão de perfusão.

Sendo assim, as características morfológicas delineadas pela angiografia são fundamentais para a programação da estratégia terapêutica a ser adotada. É importante que fique claro que o tipo de estratégia adotada depende, fundamentalmente, da experiência de cada grupo cirúrgico.

Em conclusão, a atresia pulmonar com septo íntegro representa importante grupo de pacientes com cardiopatia congênita cianótica no período neonatal. As alternativas de tratamento deste grupo heterogêneo necessita meticulosa avaliação dos tamanhos do ventrículo direito e da valva tricúspide e, principalmente, do estudo da circulação coronariana na forma de circulação coronariana ventrículo direito dependente ou de outras anomalias coronarianas. Embora a literatura venha, recentemente, fornecendo melhores resultados não só cirúrgicos, como também através do cateterismo intervencionista, a mortalidade ainda permanece elevada.

## Referências

1. Peacock TB. Malformation of the heart: atresia of the orifice of the pulmonary artery. *Trans Pathol Soc Lond* 1869; 20: 61-8.
2. Fyler DA. Report of the New England Regional Infant Cardiac Program. *Pediatrics* 1980; 65: 376-461.
3. Joshi SV, Brawn WJ, Mee RBB. Pulmonary atresia with intact ventricular septum. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1986; 91: 192-9.
4. Buckley LP, Dooley KJ, Fyler DC. Pulmonary atresia and intact ventricular septum in New England. *Am J Cardiol* 1976; 37: 124-9.
5. Freedom RM, Wilson GJ, Trusler GA, et al. Pulmonary atresia and intact ventricular septum. *Scand J Thorac Cardiovasc* 1983; 17: 1-28.
6. Chitayat D, McIntosh N, Fuoron JC. Pulmonary atresia with intact ventricular septum and hypoplastic right heart in sibs: a single gene disorder? *Am J Med Genet* 1992; 42: 304-6.
7. Santos MA, Moll JN, Drumond C, et al. Development of the ductus arteriosus in right ventricular outflow tract obstruction. *Circulation* 1980; 62: 818-23.
8. Kutsche LM, Van Mierop LHS. Pulmonary atresia with and without ventricular septal defect: a different etiology and pathogenesis for the atresia in the two types? *Am J Cardiol* 1983; 51: 932-35.
9. Freedom RM, Harrington DP. Contributions of intramyocardial sinusoids in pulmonary atresia and intact ventricular septum to a right-sided circular shunt. *Br Heart J* 1974; 36: 1061-5.
10. Santos MA, Simões LC, Resende JC, et al. Implicações cirúrgicas da circulação coronariana na atresia pulmonar com o septo interventricular intacto. *Arq Bras Cardiol* 1986; 47: 193.
11. Calder AL, Co EE, Sage MD. Coronary arterial abnormalities in pulmonary atresia with intact ventricular septum. *Am J Cardiol* 1987; 59: 436-42.
12. Kasznica J, Ursell PC, Blanc WA, Gersony WM. Abnormalities of the coronary circulation in pulmonary atresia and intact ventricular septum. *Am Heart J* 1987; 114: 1415-20.
13. Giglia TM, Mandell VS, Connor AR, et al. Diagnosis and management of the right ventricle dependent coronary circulation in pulmonary atresia with intact ventricular septum. *Circulation* 1992; 86: 1516-18.
14. Rivera IR, Moises VA, Silva CC, et al. Circulação coronária dependente do ventrículo direito na atresia pulmonar com septo interventricular íntegro. Ausência da origem das artérias coronárias da aorta. *Arq Bras Cardiol* 1998; 71: 143-46.
15. Kirklin JW, Barrat-Boyes BG. Pulmonary atresia and intact ventricular septum. In: Kirklin JW, Barrat-Boyes RG. *Cardiac Surgery*. 2<sup>nd</sup> ed. New York: Churchill Livingstone, Inc 1993: 1035-54.
16. Brock RC, Campbell M. Valvotomy for pulmonary valvular stenosis. *Br Heart J* 1950; 12: 377-402.
17. Swan H, Cleveland HC, Mueller H, Blount SG. Pulmonary valvular stenosis results and technique of open valvuloplasty. *J Thorac Surg* 1954; 28: 504-12.
18. Gersony WM, Bernhard WF, Nadas AS, Gross RE. Diagnosis and surgical treatment of infants with critical pulmonary outflow obstruction. *Circulation* 1967; 35: 765-76.
19. Bowman FO, Malm JR, Hayes CJ, et al. Pulmonary atresia with intact ventricular septum. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1971; 61: 85-95.
20. Cobanoglu A, Metzdorff MT, Pinson CW, et al. Valvotomy for pulmonary atresia with intact ventricular septum: a disciplined approach to a functioning right ventricle. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1985; 89: 482-90.
21. Foker JE, Braun EA, St. Cyr JA, et al. Management of pulmonary atresia with intact ventricular septum. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1986; 105: 406-27.
22. Hanley FL, Sade RM, Blackstone EH, Kirklin JW, Freedom RM, Nanda NC, and the Congenital Heart Surgeon's Society. Outcomes in neonatal pulmonary atresia with intact ventricular septum. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1993.
23. Santos MA, Simões LC, Müller RE, et al. Pulmonary atresia and intact ventricular septum: Relationship between right ventricle and ductus arteriosus morphology. 20<sup>th</sup> International Congress of Pediatric of the International Pediatric Association 1992; 192.
24. Hawkins JA, Thorne JK, Boucek MM et al. Early and late results in pulmonary atresia and intact ventricular septum. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1990; 100: 492-7.
25. Leung MP, Mok CK, Lee J et al. Management evolution of pulmonary atresia and intact ventricular septum. *Am J Cardiol* 1993; 71: 1331-6.
26. Mc Caffrey FM, Leatherbury L, Moore HV. Pulmonary atresia and intact ventricular septum: definitive repair in the neonatal period. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1991; 102: 617-23.
27. Moulton AL, Bowman FO, Edie RN, et al. Pulmonary atresia with intact ventricular septum – a 16 years experience. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1979; 78: 527-36.
28. Murphy DA, Murphy DR, Guibbons JE, Dobell ARC. Surgical treatment of pulmonary atresia with intact ventricular septum. *J Thorac Cardiovasc Surg*, 1971; 62: 213-19.
29. Steinberger J, Berry JM, Bass JL, et al. Results of a right ventricular outflow patch for pulmonary atresia with intact ventricular septum. *Circulation* 1992; 86: 167-75.
30. Fedderly RT, Lloyd TR, Mendelsohn AM, Beekman RH. Determinants of successful valvotomy in infants with critical pulmonary stenosis or membranous pulmonary atresia and intact ventricular septum. *J Am Coll Cardiol* 1995; 25: 460-5.
31. Qureshi AS, Rosenthal E, Tynan M, et al. Transcatheter laser-assisted balloon pulmonary valve dilatation in pulmonary valve atresia. *Am J Cardiol* 1991; 67: 428-31.
32. Latson LA. Non surgical treatment of neonatal with pulmonary atresia and intact ventricular septum by transcatheter puncture and balloon dilatation of atretic valve membrane. *Am J Cardiol* 1991; 68: 277-9.
33. Parsons JM, Rees MR, Gibbs JL. Percutaneous laser valvotomy with balloon dilatation of the pulmonary valve as a primary treatment for pulmonary atresia. *Br Heart J* 1991; 66: 36-8.
34. Rosenthal E, Qureshi AS, Chan KC, et al. Radiofrequency-assisted balloon dilatation in patients with pulmonary valve atresia and intact ventricular septum. *Br Heart J* 1993; 69: 347-51.
35. Piéchaud JF, Ladeira AM, DA Cruz E, et al. Perforation-dilatation des atrésies pulmonaires à septum interventriculaire intact chez le nouveau-né et le nourrisson. *Arch Mal Coeur Vaiss* 1993; 86: 581-6.
36. Justo RN, Nykanen DG, Williams WG, et al. Transcatheter perforation of the right outflow tract as initial therapy for pulmonary valve atresia and intact ventricular septum in the newborn. *Cathet Cardiovasc Diagn* 1997; 40: 408.
37. Fontes VF, Esteves CA, Braga SL, et al. Atresia pulmonar com septo íntegro. Perforação com radiofrequência. *Arq Bras Cardiol* 1995; 64: 231-3.
38. Alwi M, Geetha K, Bilkis AA, et al. Pulmonary atresia and intact ventricular septum percutaneous radiofrequency-assisted valvotomy and balloon dilatation versus surgical valvotomy and Blalock-Taussig shunt. *J Am Coll Cardiol* 2000; 35: 468-76.
39. Gibbs JL, Blacburn ME, Uzun D, et al. Laser valvotomy with balloon valvuloplasty for pulmonary atresia with intact ventricular septum: Five years experience. *Heart* 1997; 77: 225-8.
40. Ovaert C, Qureshi AS, Rosenthal E, et al. Growth of the right ventricle after successful transcatheter pulmonary valvotomy in infants with pulmonary atresia and intact ventricular septum. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1998; 115: 1055-62.
41. Pedra CAC, de Souza NL, Pedra SRFF, et al. Novas técnicas percutâneas para perfuração da valva pulmonar na atresia pulmonar com septo íntegro. *Arq Bras Cardiol* 2001; 77: 471-8.
42. de Leval M, Bull C, Hopkins R, et al. Decision making in the definitive repair of the heart with small right ventricle. *Circulation* 1985; 72: 52-60.
43. Goor DA, Lillehei CW. *Congenital malformation of the heart*. New York, 1975, Grune and Stratton Inc.
44. Bull C, de Leval MR, Mercanti, et al. Pulmonary atresia and intact ventricular septum. A revised classification. *Circulation* 1982; 66: 266-72.
45. Heyman MA, Rudolph AM. Effects of congenital heart disease on fetal and neonatal circulation. In *Neonatal Heart Disease*. Ed Fridman WF, Lesch M, Sonnenblick EH. Grune and Stratton Inc, New York and London, 1972, 105-10.
46. Rudolph AM. *Congenital disease of the heart*. Year Book Publishing Co. Chicago, 1974, 172-92.
47. Olley PM, Coceani F, Bodach E. E-type prostaglandins: A new emergency therapy for certain cyanotic congenital heart malformations. *Circulation* 1976; 53: 728-34.
48. Heymann MA, Rudolph AM. Ductus arteriosus dilatation by prostaglandin E in infants with pulmonary atresia. *Pediatrics* 1977; 59: 325-31.
49. Rudolph AM, Heymann MA, Spitznas V. Hemodynamic consideration in the development of narrowing of the aorta. *Am J Cardiol* 1972; 30: 514-19.
50. Donahoo JS, Roland JM, Tan J, et al. Prostaglandin E as an adjunct to emergency cardiac operation in neonates. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1981; 81: 227-31.
51. Cobanoglu A, Metz Dorff MT, Pinson CW, et al. Valvotomy for pulmonary atresia with intact ventricular septum. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1985; 89: 492-8.
52. Milliken JC, Lacks H, Hellenbrand W, et al. Early and late results in the treatment of patients with pulmonary atresia and intact ventricular septum. *Circulation* 1985; 72: 61.
53. Joshi VS, Brawn Wj, Mee, RBB. Pulmonary atresia with intact ventricular septum. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1986; 91: 192-7.
54. Zuberhuhler JR, Fricker FJ, Park SC, et al. Pulmonary atresia with intact ventricular septum. Morbid anatomy. In *Pediatric Cardiology*. Heart disease in the newborn. Ed Godman MJ, Marquis R. Churchill Livingstone, London, 1979.
55. Patel RG, Freedom RM, Moes CAF, et al. Right ventricular volume determinations in 18 patients with pulmonary atresia and intact ventricular septum. *Circulation* 1980; 61: 428-36.
56. O'connor WN, Cottrill CM, Johnson GL, et al. Pulmonary atresia with intact ventricular septum and ventricle coronary communications: surgical significance. *Circulation* 1982; 65: 805-12.
57. Santos MA, Simões LC, Resende JC, et al. Implicações cirúrgicas da circulação coronariana na atresia pulmonar com septo interventricular intacto. *Arq Bras Cardiol* 1986; 47: 193.
58. Sauer U, Binal L, Pilosoff V, et al. Pulmonary atresia with intact ventricular septum and major right ventricle-coronary "fistule": Selection of patients for surgery. 2<sup>o</sup> World Congress of Pediatric Cardiology 1985 (abstract): 115.
59. Waldman JD, Lamberti JJ, Mathewson JW, George L. Surgical closure of the tricuspid valve for pulmonary atresia and intact ventricular septum and right ventricle to coronary artery communication. *Pediatric Cardiol* 1984; 5: 221-8.
60. Grant RT, An unusual anomaly of the coronary vessels in the malformed heart of a child. *Heart* 1926; 13: 273-9.

61. Elliot LP, Adams P, Edwards JE. Pulmonary atresia with intact ventricular septum. Br Heart J 1983; 25: 489-95.
62. Williams RR, Kent GB, Edwards JE. Anomalous cardiac blood vessel communicating with the right ventricle. Arch Pathol 1951; 52: 480-7.
63. Freedom RM, Harrington DP. Contributions of intramyocardial sinusoids in pulmonary atresia and intact ventricular septum to a right sided circular shunt. Br Heart J 1974; 36: 1060-9.
64. Oppenheimer EH, Esterly JR. Some aspects of cardiac pathology. Eleven unusual coronary endoarteritis with congenital cardiac malformations. Bull Johns Hopkins Hosp 1966; 119: 343-9.
65. Freedom RM, Benson L, Nilson GJ. The coronary circulation and myocardium in pulmonary and aortic atresia with an intact ventricular septum. In Pediatric Cardiology vol. 6. Ed Marcelleti C, Anderson RH, Becker A, Corno A, di Carlo D, Mazzene E 1986. Churchill Livingstone.

