

Caso 4/2019 – Atresia Pulmonar, Comunicação Interventricular e Circulação Colateral Sistêmico-Pulmonar, em Evolução após *Blalock-Taussig* Prévio, em Adulto Sintomático com 47 Anos

Case 4/2019 – Pulmonary Atresia, Ventricular Septal Defect, and Systemic-Pulmonary Collateral Circulation developing after prior *Blalock-Taussig*, in a Symptomatic 47-Year-Old Adult

Edmar Atik,¹ Maria Angélica Binotto, Alessandra Costa Barreto, Walther Ishikawa

Instituto do Coração do Hospital das Clínicas da Faculdade de Medicina da Universidade de São Paulo, São Paulo, SP – Brasil

Dados clínicos

Paciente evoluiu sem sintomas desde o nascimento até a juventude, ocasião do advento de hipóxia mais acentuada, que requereu a feitura de anastomose tipo *Blalock-Taussig* à direita. Há 5 anos, notou-se novamente agravamento da hipóxia, com hemofereses a cada 6 meses, além de cansaço de pequenos a médios esforços e ainda com disfunção ventricular associada. Em uso de warfarina, carvedilol e enalapril, além de oxigênio nasal à noite.

Exame físico: bom estado geral, eupneico, cianose de extremidades moderada, baqueteamento digital acentuado, pulsos normais nos 4 membros. Peso: 68 Kg, Alt.: 170 cm, PAMSD: 125 x 90 mmHg, FC: 80 bpm, saturação $O_2 = 82\%$, Hg = 24,5 g/l, Hct = 75%.

Precórdio: *ictus cordis* palpado para fora da linha hemiclavicular esquerda, com impulsões sistólicas nítidas na borda esternal esquerda (BEE). Bulhas cardíacas hiperfonéticas, 2º ruído desdobrado inconstante, sopro sistólico discreto ao longo da BEE e sopro contínuo moderado e suave na borda esternal direita e dorso à direita. Fígado não palpado e pulmões limpos.

Exames complementares

Eletrocardiograma: Ritmo sinusal, sinais de sobrecarga das cavidades direitas, com onda P apiculada e alta nas precordiais esquerdas e em I e II (AP = + 40º), e complexo QRS com predomínio das ondas S de V3 a V6 e eixo desviado para a direita (AQRS = +180º). A onda T se mostra negativa nas derivações precordiais (AT = +50º) (Figura 1).

Radiografia de tórax: Aumento discreto da área cardíaca à custa do arco ventricular esquerdo alongado e arredondado, e arco médio escavado (ICT = 0,53). O arco aórtico situa-se à direita com trama vascular pulmonar aumentada nos hilos e nos lobos inferiores (Figura 1).

Palavras-chave

Atresia Pulmonar; Comunicação Interventricular; Circulação Colateral; Adulto; Evolução Clínica.

Correspondência: Edmar Atik •

Consultório privado. Rua Dona Adma Jafet, 74, conj.73, Bela Vista.
CEP 01308-050, São Paulo, SP – Brasil
E-mail: conatik@incor.usp.br

DOI: 10.5935/abc.20190121

Ecocardiograma: Conexão atrioventricular normal, atresia pulmonar e comunicação interventricular perimembranosa ampla de 30 mm e via de saída única com aorta (42 mm) cavalgando em mais de 50% o septo interventricular. O átrio direito é muito dilatado (área de 33 cm²) e o átrio esquerdo (38 mm) está discretamente dilatado. O ventrículo direito (40 mm) é dilatado e hipertrófico com disfunção moderada. O ventrículo esquerdo (40 mm) é hipertrófico com função de 57% pelo método Simpson. Não se visualizou a anastomose de *Blalock-Taussig*.

Ressonância nuclear magnética do miocárdio: O diagnóstico foi confirmado com medidas semelhantes. VDFVD = 120 ml/m² e função de VD = 37%. VDFVE = 94 ml/m² com função de VE = 54%. Havia realce tardio na região inferior e septal.

Angiotomografia: Demonstrou a hipoplasia acentuada das artérias pulmonares, especialmente à direita e a árvore arterial pulmonar intraparenquimatosa bem desenvolvida, principalmente visibilizadas nos lobos inferiores, à custa de grandes colaterais sistêmico-pulmonares, à direita e esquerda, a partir da aorta descendente, com arco aórtico à direita (Figura 2).

Holter: Extrassístoles ventriculares frequentes (<1% do total) e sem taquicardias supraventriculares ou ventriculares.

Diagnóstico clínico: Atresia pulmonar, comunicação interventricular e circulação colateral sistêmico-pulmonar com *Blalock-Taussig* prévio ocluído com disfunção ventricular direita e sinais de hipóxia crônica acentuada em evolução, em idade adulta avançada.

Raciocínio clínico: Havia elementos clínicos de orientação diagnóstica da cardiopatia congênita, com malposição arterial dada a hiperfonese de bulhas cardíacas e de atresia pulmonar em presença de sopro contínuo nítido na borda esternal direita alta e no dorso à direita, indicativo de colaterais sistêmico-pulmonares em função de perfusão aos pulmões. A sobrecarga de ventrículo direito no eletrocardiograma expressa a predominância deste ventrículo dada a hipertrofia correlata. O grau discreto da hipóxia com saturação de oxigênio em torno dos 80% guarda relação com a trama vascular pulmonar aumentada na radiografia de tórax. Mas, mesmo assim em adultos, proporciona um aumento considerável das hemátias e da sua concentração em relação à do soro. O diagnóstico da anomalia foi bem estabelecido pela ecocardiografia, RNM e principalmente pela angiografia.

Diagnóstico diferencial: Outras cardiopatias que se acompanham de comunicação interventricular e de atresia

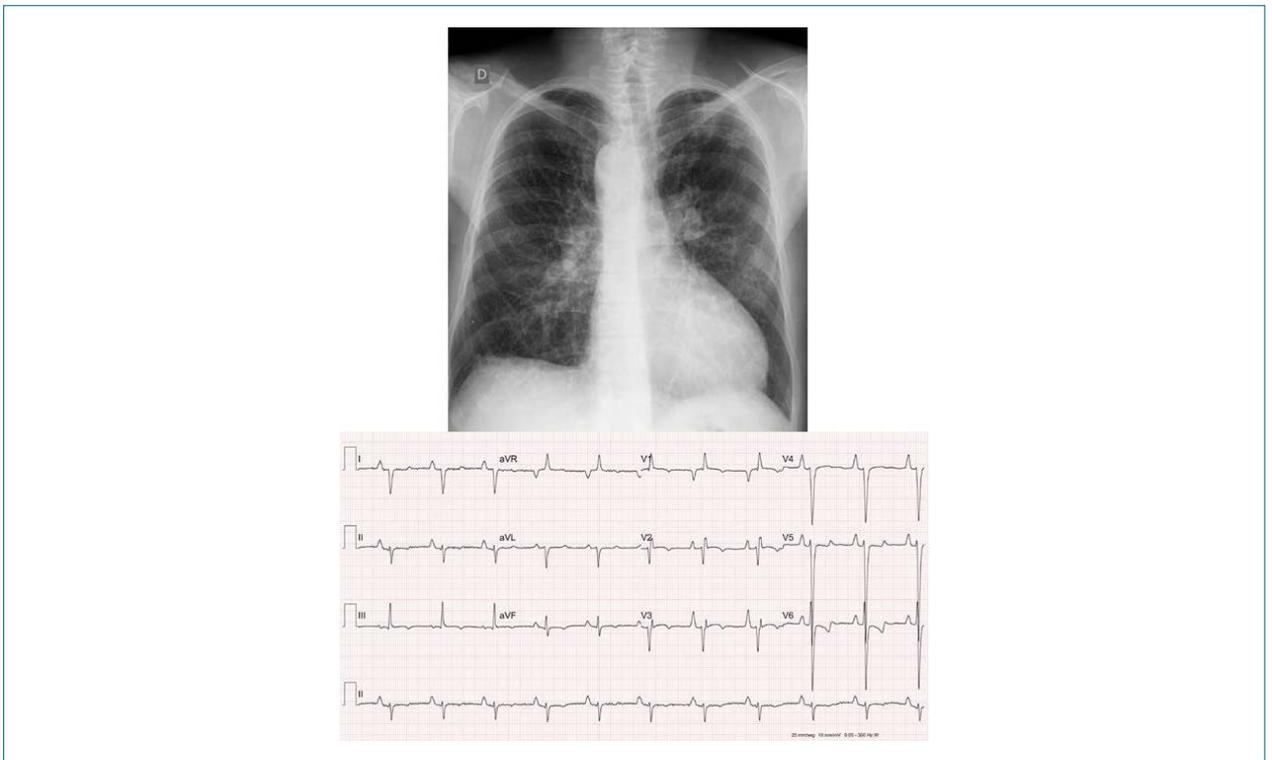


Figura 1 – Radiografia de tórax salienta o aumento da área cardíaca com dominância ventricular e trama vascular pulmonar aumentada. Eletrocardiograma mostra a sobrecarga das cavidades direitas.

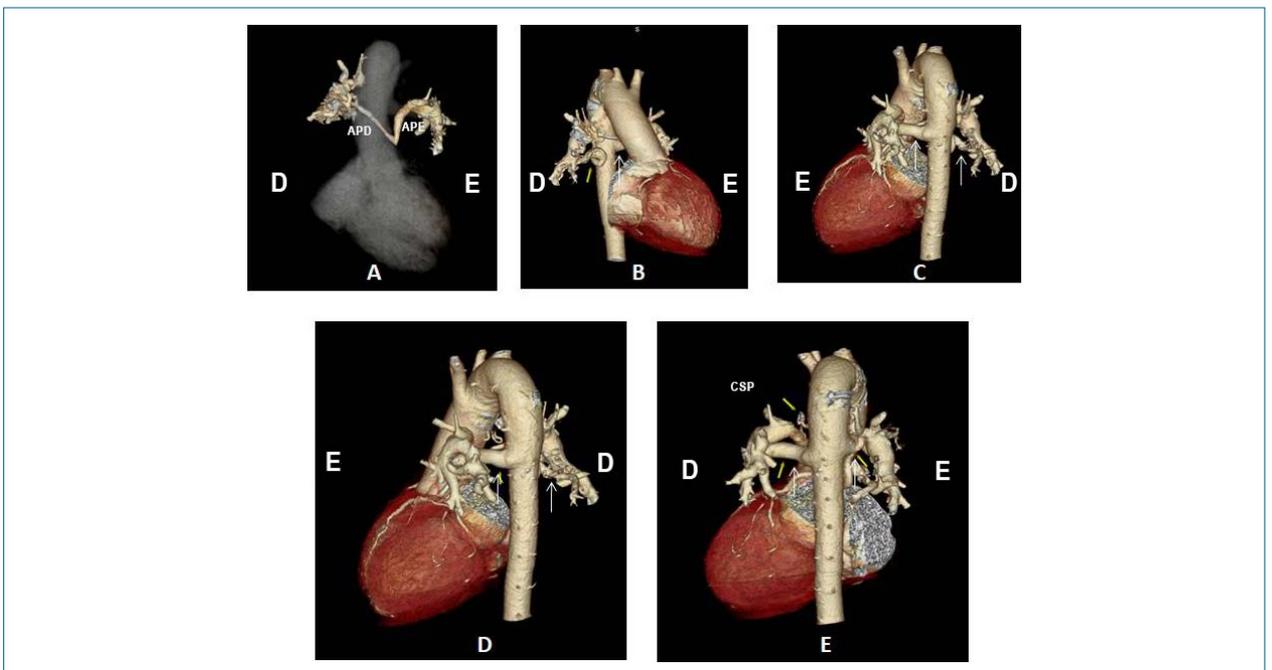


Figura 2 – Angiotomografia mostra a hipoplasia das artérias pulmonares, especialmente a direita em A e a árvore arterial pulmonar intraparenquimatosa bem desenvolvida à custa de grandes colaterais sistêmico-pulmonares (setas) à direita e à esquerda a partir da aorta descendente em B, C, D e E, com arco aórtico à direita. APD: artéria pulmonar direita; APE: artéria pulmonar esquerda; CSP: colateral sistêmico-pulmonar; D: direita; E: esquerda.

Correlação Clínico-radiográfica

pulmonar apresentam outros elementos que as diferenciam nos exames complementares usuais, como na dupla via de entrada de ventrículo esquerdo ou direito, nas atresias das valvas atrioventriculares, na transposição corrigida das grandes artérias e em outras mais raras.

Conduta: Apesar do balanceamento dos fluxos pulmonar e sistêmico ao longo do tempo, e com sinais de hipoxemia e de disfunção miocárdica se pressupõe a necessidade de aumentar um pouco mais o fluxo pulmonar para melhorar a qualidade de vida com melhor tolerância física. A consideração da conduta expectante clínica também não seria totalmente descartada em face da idade do paciente, com outros riscos evolutivos.

Comentários: A evolução natural deste paciente até a idade adulta nos salienta elementos desfavoráveis, considerando que a operação paliativa realizada anteriormente, a anastomose

tipo *Blalock-Taussig*, se ocluiu espontaneamente. Daí, certamente ela não tenha influenciado nesta evolução temporal. São eles representados neste caso pelo aumento das cavidades cardíacas, a hipertrofia ventricular direita com disfunção e o aumento pronunciado da concentração de hematias, que requer repetidamente a feitura de hemoféreses. A dúvida persiste quanto à execução de outra anastomose sistêmico-pulmonar a prolongar mais a vida e a qualidade de vida. Por outro lado, também deve ser neste caso considerada a conduta expectante, em face do risco cirúrgico elevado e considerável nesta faixa etária.¹

Pergunta-se, em casos semelhantes na idade infantil, se não seria mais conveniente a tentativa da correção mais precoce. Sem dúvida ela sempre deve ser considerada em momentos distintos a moldar uma anatomia adequada e favorável à dinâmica sanguínea.²

Referências

1. Presnell LB, Blankenship A, Cheatham SL, Owens GE, Staveski SL. An overview of pulmonary atresia and major aortopulmonary collateral arteries. *World J Pediatr Congenit Heart Surg.* 2015; 6(4):630-9.
2. Liava'a M, Brizard CP, Konstantinov IE, Robertson T, Cheung MM, Weintraub R, d'Udekem Y. Pulmonary atresia, ventricular septal defect, and major aortopulmonary collaterals: neonatal pulmonary artery rehabilitation without unifocalization. *Ann Thorac Surg.* 2012;93(1):185-91.



Este é um artigo de acesso aberto distribuído sob os termos da licença de atribuição pelo Creative Commons