

Caso 5/2010 - Criança de 7 anos, do Sexo Feminino, com Tetralogia de Fallot e Agenesia da Valva Pulmonar

Case 5/2010 - A Seven-Year-Old Girl with Tetralogy of Fallot and Absent Pulmonary Valve

Edmar Atik, Fabiana M. Passos, José L. Andrade

Hospital Sírio Libanês, São Paulo, SP - Brasil

Dados clínicos

Paciente apresentou quadro hipóxico no período neonatal, razão da indicação precoce de anastomose sistêmico-pulmonar com 13 dias de vida. O cansaço desde o nascimento não o impediu da execução de franca atividade física. Manteve-se com cianose discreta, apenas aos esforços, apesar do Blalock-Taussig não ter sido observado patente desde um ano de idade. Fez uso de digoxina desde três anos.

Ao exame físico, a paciente apresentou bom estado geral, eupneica, acianótica e com pulsos normais. A saturação arterial era de 88,0% em vigília e a aorta não era palpada na fúrcula.

No precórdio, havia impulsões discretas na borda esternal esquerda e o *ictus* era palpado no 4º espaço intercostal esquerdo. As bulhas cardíacas eram hiperfonéticas e auscultava-se sopro sistólico e diastólico, +/+ de intensidade, ao longo da borda esternal esquerda, sem frêmito. O fígado não era palpado e os pulmões eram limpos, sem ruídos adventícios.

O eletrocardiograma mostrava ritmo sinusal e sinais de sobrecarga biventricular com predomínio do ventrículo direito. AQRS estava a +90°, AP: +60°, AT: +80° (Figura 1).

Imagem radiográfica

Mostra a área cardíaca discretamente aumentada com arco ventricular arredondado, arco médio abaulado +++ e vascularidade pulmonar aumentada, principalmente nos hilos pulmonares (Figura 1).

Impressão diagnóstica

A imagem é compatível com o diagnóstico de insuficiência

valvar pulmonar, a qual ocasiona grandes dilatações das artérias pulmonares principais. Em geral, essa anomalia acompanha a tetralogia de Fallot com estenose anular pulmonar e comunicação interventricular.

Diagnóstico diferencial

Outras cardiopatias que se associam à insuficiência valvar pulmonar podem também se manifestar da maneira anteriormente mencionada. Dentre elas, menciona-se a estenose pulmonar valvar, cardiopatias com dilatação das artérias pulmonares por acentuado hiperfluxo pulmonar e ainda as com hipertensão arterial pulmonar. Todas em longa evolução.

Confirmação diagnóstica

Os elementos clínicos foram decisivos para o diagnóstico da tetralogia de Fallot com agenesia da valva pulmonar, destacando-se o sopro sistolo-diastólico com hipoxemia discreta (*shunt* bidirecional pela CIV), e, principalmente, pela imagem característica radiográfica.

O ecocardiograma confirmou esse diagnóstico estando as artérias pulmonares muito dilatadas com diâmetros de 24 mm à direita e 14 mm à esquerda. O anel pulmonar era estreito com 8 mm, ademais da estenose pulmonar infundibular com desvio anterior do septo infundibular e grande CIV subaórtica, de 15 mm de diâmetro. Havia insuficiência valvar pulmonar e ainda insuficiência da valva tricúspide. Os ventrículos eram dilatados (Figura 2).

O cateterismo cardíaco mostrou pressões semelhantes nos dois ventrículos (80/10 mmHg) e a pressão do tronco pulmonar (30/5 mmHg) expressava acentuada insuficiência valvar pulmonar, além da estenose valvar.

Conduta

À cirurgia, em CEC de 160' e período anóxico de 70', a estenose infundibular foi ressecada pelo átrio direito e, pelo tronco pulmonar, a agenesia da valva pulmonar foi visibilizada com brotos remanescentes, espessos e retraídos, em anel pulmonar estreito. A via de saída de VD foi ampliada para o tronco pulmonar e a CIV fechada com pericárdio bovino. Homoenxerto número 18 descellularizado foi implantado em posição pulmonar e a insuficiência tricúspide corrigida com anuloplastia.

A paciente evoluiu bem e obteve alta após 7 dias.

Correspondência: Edmar Atik •

Rua Dona Adma Jafet, 74 conj. 73 - Bela Vista - 01308-050 - São Paulo, SP - Brasil

E-mail: conatik@incor.usp.br, eatik@cardiol.br

Artigo aceito em 30/07/09; revisado recebido em 12/11/09; aceito em 12/11/09.

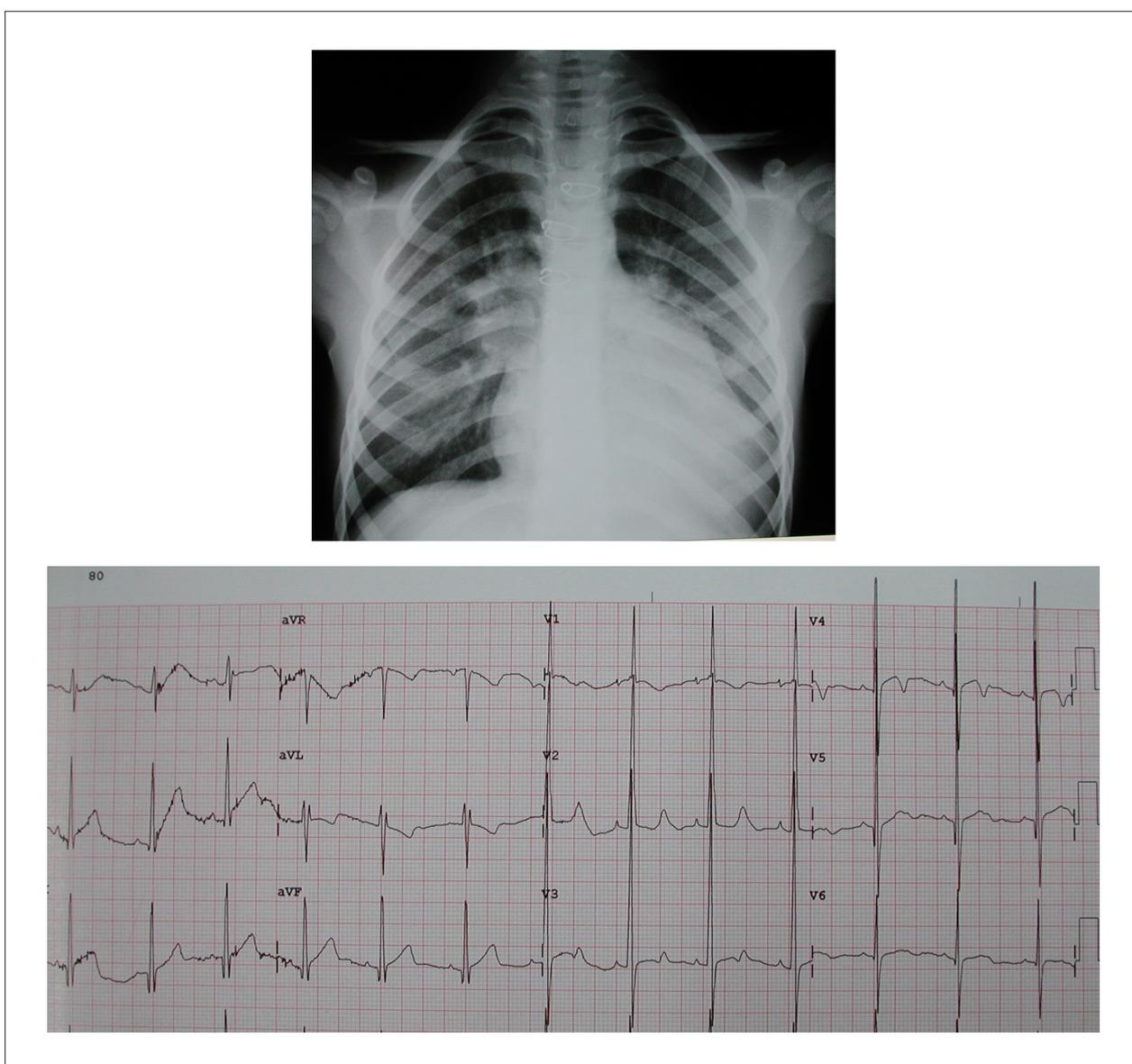


Fig. 1 - A radiografia de tórax mostra área cardíaca discretamente aumentada e arredondada, com vascularidade pulmonar pronunciada nos dois hilos pulmonares e com arco médio abaulado. O eletrocardiograma salienta os sinais de sobrecarga biventricular, com predomínio do ventrículo direito.

Comentários

A agenesia valvar pulmonar, de fácil reconhecimento clínico, encontra explicações diversas para a variabilidade evolutiva. Geralmente, apresenta-se com acentuada dilatação das artérias pulmonares, surgindo daí compressões brônquicas intraparenquimatosas, responsáveis por manifestações pulmonares acentuadas e precoces, que requerem intervenção cirúrgica, mesmo nos primeiros meses de vida.

Raros casos como o descrito ultrapassam essa faixa etária e apresentam evolução mais favorável, em face do

espessamento maior da parede brônquica, a qual impede a compressão extrínseca e permite que a correção operatória seja menos arriscada.

É de realce que esta paciente não se beneficiou da anastomose sistêmico-pulmonar realizada no período neonatal, haja vista que persistiu com hipóxia discreta, mesmo após a constatação do fechamento da mesma, com um ano de vida. Salienta esse aspecto o maior cuidado na indicação dessa técnica em pacientes semelhantes, especialmente no neonato, cujo risco certamente se torna maior.

Correlação Clínico-Radiográfica

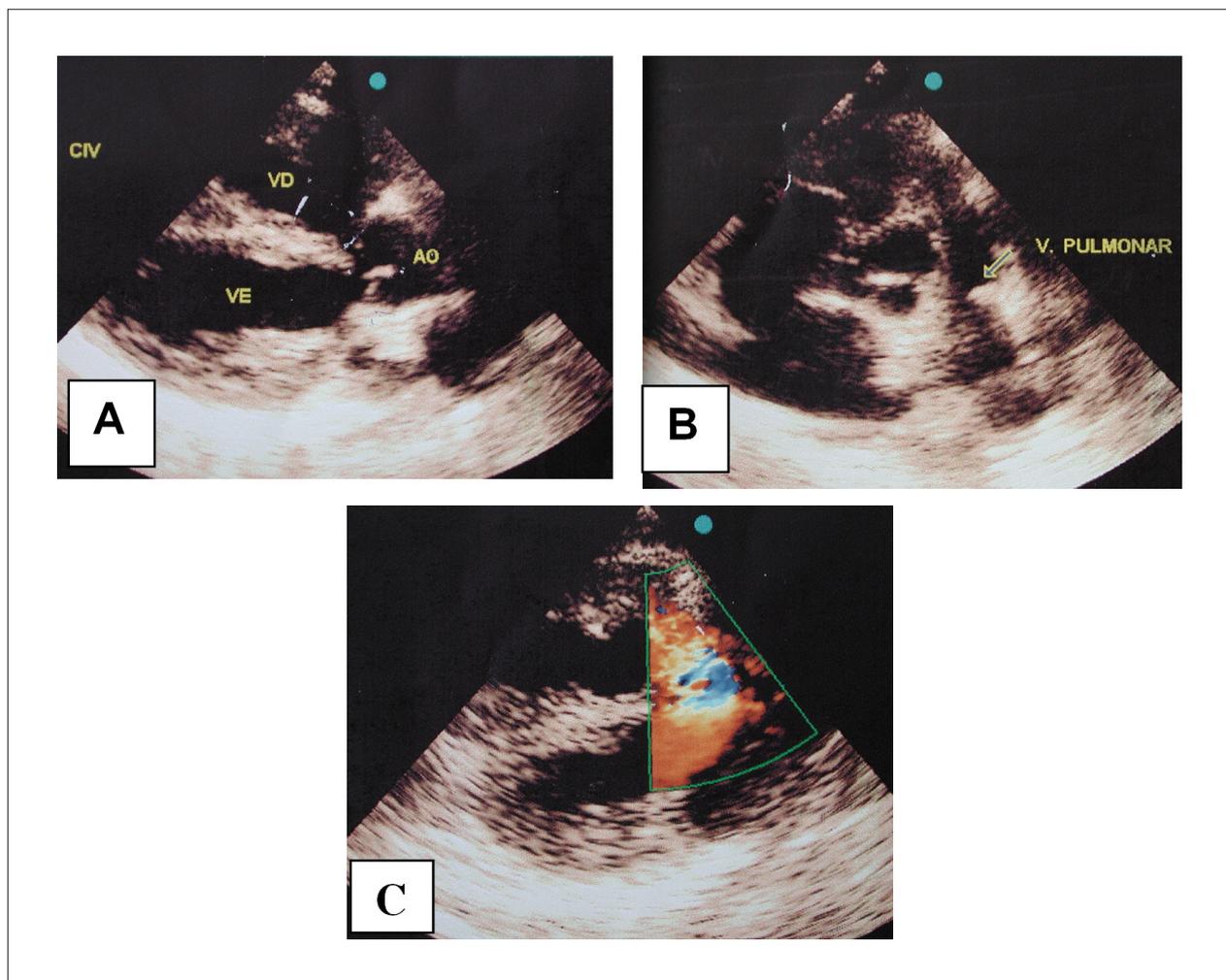


Fig. 2 - O ecocardiograma salienta os sinais da tetralogia de Fallot com cavalgamento da aorta no septo interventricular e a CIV subaórtica, em A, anel pulmonar estreito e dilatação do tronco e das artérias pulmonares centrais, em B, e dupla lesão valvar pulmonar em Doppler em cores, em C.