

Caso 6/2012 – Recém-Nascido com Atresia Pulmonar, Comunicação Interventricular e Duplo Arco Aórtico

Case 6/2012 – Newborn with Pulmonary Atresia, Ventricular Septal Defect and Double Aortic Arch

Edmar Atik

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

Dados Clínicos

Produto de parto cesárea por sofrimento fetal por polihidrâmnio, pré-termo de 36 semanas; nasceu com 2.300 g de peso e 42 cm de estatura, com apgar 8 e 9. Sopro cardíaco foi auscultado no quarto dia de vida e o ecocardiograma revelou diagnóstico de atresia pulmonar com comunicação interventricular, persistência de canal arterial e artérias pulmonares hipoplásicas. Com prostaglandina E1 se manteve sem cianose com saturação de oxigênio de 95%, FC = 154 bpm e PA = 77/25 mmHg. Na transferência ao InCor, o quadro se manteve semelhante, mas com a suspensão da PGE1 a saturação diminuiu para 68%, obrigando a reintrodução do agente endovenoso.

Exame Físico

Bom estado geral, eupneico, acianótico, pulsos normais nos quatro membros. A aorta não era palpada na fúrcula.

No precórdio não havia deformidades ou impulsões e o *ictus cordis* não era palpado. As bulhas cardíacas eram normofonéticas e auscultava-se sopro contínuo, ++ de intensidade, suave na área pulmonar com irradiação ao longo da borda esternal esquerda. O fígado não era palpado e os pulmões eram limpos.

Exames complementares

Eletrocardiograma

Mostra ritmo sinusal e sinais de sobrecarga ventricular direita, com complexo qR (5 mm) em V1, RS de V2 a V5 e Rs em V6. AP: +40°, AQRS: +110°, AT: +20°.

Palavras-chave

Atresia pulmonar; duplo arco aórtico; CIV.

Radiografia de tórax

Mostra área cardíaca normal, arco médio escavado e trama vascular pulmonar discretamente mais acentuada à direita (Figura 1).

Ecocardiograma

Mostra cavidades cardíacas normais, com atresia pulmonar e comunicação interventricular, origem da aorta do ventrículo direito e artérias pulmonares pequenas, sendo a direita mais desenvolvida (3,5 mm).

Angiotomografia de Tórax

Revela, além dos elementos encontrados no ecocardiograma, a existência de duplo arco aórtico com um deles à direita, do qual emergia artéria subclávia e carótida direitas, e daí continua com a aorta descendente à direita. Do outro arco principal emergem as artérias carótida e subclávia esquerdas com interrupção a seguir e continuidade por grande canal arterial, que desemboca na artéria pulmonar esquerda com estenose nessa junção. O tronco pulmonar é calibroso e a artéria pulmonar direita é maior que a esquerda (Figura 2).

Diagnóstico Clínico

Atresia Pulmonar e Comunicação Interventricular, Duplo Arco Aórtico com Interrupção do Arco Principal e continuidade a grande Canal Arterial com estenose na junção com a Artéria Pulmonar Esquerda, com hipoxemia.

Raciocínio Clínico

Os elementos clínicos são compatíveis com o diagnóstico de cardiopatia congênita cianogênica, com repercussão hipoxêmica em face de saturação abaixo de 70% sem o uso da prostaglandina E1. A ausculta cardíaca orienta o diagnóstico de atresia pulmonar com canal arterial como se sucede com algumas anomalias semelhantes do ponto de vista funcional. Citam-se neste contexto a atresia pulmonar com septo interventricular íntegro, a atresia tricúspide Ia e IIa, e ainda toda anomalia que se acompanhe dessas duas anomalias principais, a atresia pulmonar e o canal arterial. No eletrocardiograma a sobrecarga de ventrículo direito orienta para a presença de dois ventrículos bem formados, como na atresia pulmonar com comunicação interventricular, diagnóstico firmado pelo ecocardiograma. A angiotomografia estabeleceu o diagnóstico acurado da anomalia vascular do duplo arco aórtico e com as outras variantes descritas.

Correspondência: Edmar Atik •

InCor - Av. Dr. Enéas Carvalho de Aguiar, 44. CEP 05403-000, São Paulo, SP - Brasil

E-mail: conatik@incor.usp.br

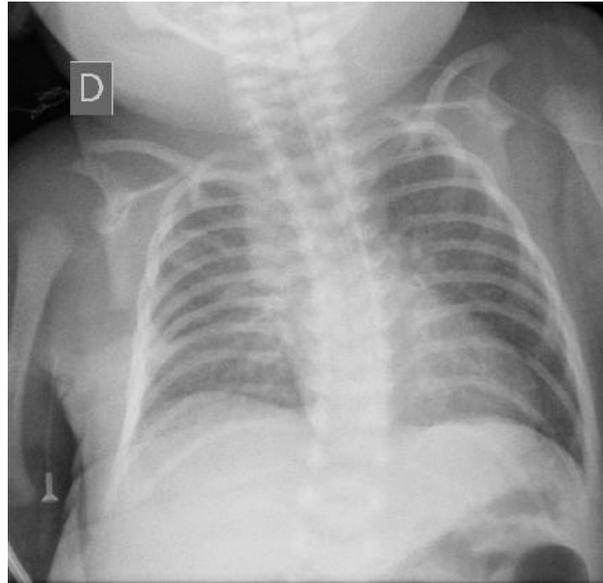


Fig. 1 – Radiografia de tórax salienta área cardíaca discretamente aumentada por arco ventricular esquerdo proeminente, arco médio escavado e trama vascular pulmonar algo aumentada no lado direito.

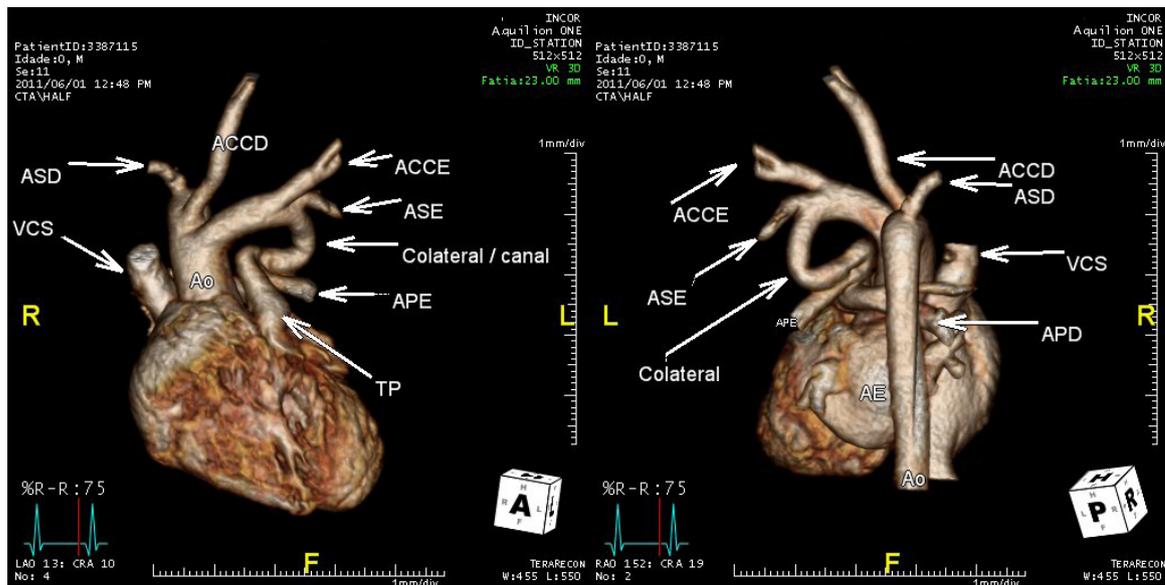


Fig. 2 – Angiotomografia em posição anterior (A) e posterior (B) mostra o duplo arco aórtico continuando um para a aorta descendente à direita e o outro interrompido mas com continuidade com grande canal arterial e junção com a artéria pulmonar esquerda.

ACCD: artéria carótida comum direita; ACCE: artéria carótida comum esquerda; AE: átrio esquerdo; APD: artéria pulmonar direita; APE: artéria pulmonar esquerda; ASD: artéria subclávia direita; ASE: artéria subclávia esquerda; TP: tronco pulmonar; VCS: veia cava superior; Ao: aorta.

Diagnóstico Diferencial

Outras cardiopatias congênitas que se associam com sobrecarga de ventrículo direito e sopro contínuo do canal arterial e com atresia pulmonar figuram a dupla via de entrada de ventrículo único direito, a transposição corrigida das grandes artérias, a dupla via de saída de ventrículo direito, dentre outras mais complexas.

Conduta

Considerou-se a necessidade de intervenção cirúrgica em face da hipoxemia acentuada após a interrupção do uso da PGE1. Em face da presença de tronco pulmonar de tamanho adequado, idealizou-se a abertura da via de saída de ventrículo direito e ampliação das artérias pulmonares. De fato, através de toracotomia mediana, concretizou-se a abertura da via de saída do ventrículo direito e até fechamento

da grande comunicação interventricular por persistência de pressão alta na artéria pulmonar de 70/20 mmHg. No entanto, o paciente faleceu após três horas por hemorragia pulmonar, provavelmente por árvore arterial pulmonar inadequada.

Comentários

O diagnóstico das anomalias cardíacas se estabelece com facilidade pelos elementos clínicos consolidados pelo ecocardiograma. A alteração anatômica da aorta como o duplo arco aórtico com todas as particularidades da emergência dos vasos arteriais dos dois arcos se estabelece por exames angiográficos, quer por cateterismo cardíaco, quer por angiotomografia e ressonância magnética. Daí foi possível se designar toda a estratégia para esse paciente, com essas anomalias peculiares. Retrospectivamente, anastomose sistêmico-pulmonar poderia ter sido a melhor escolha.