

Relato de Caso

Diagnóstico pré-natal de agenesia da valva pulmonar com tetralogia de Fallot

Prenatal diagnosis of absent pulmonary valve with tetralogy of Fallot

Solange Bernardes TATANI¹, José Carlos GASPAR Jr², Deipara Monteiro ABELLAN³, Afonso Y MATSUMOTO⁴, Frederico José N. MANCUSO⁵, David PARES⁶, Valdir Ambrosio MOISES⁷.

RESUMO

A agenesia da valva pulmonar é uma entidade rara e definida pela ausência total ou parcial dos folhetos da valva pulmonar, sendo a forma mais comum associada com tetralogia de Fallot. É considerada malformação grave com alta mortalidade perinatal. Neste artigo relatamos o caso de um feto com agenesia da valva pulmonar com tetralogia de Fallot diagnosticado ao ecocardiograma fetal realizado com 22 e 26 semanas de gestação e sua evolução. O diagnóstico pré-natal foi confirmado após o nascimento. O recém-nascido progrediu bem inicialmente, porém evoluiu com desconforto respiratório, decorrente de atelectasia pulmonar por compressão do brônquio pela artéria pulmonar dilatada, complicação freqüente nesta anomalia. A criança foi operada aos oito meses de idade para fechamento da comunicação interventricular, plicatura da artéria pulmonar e inserção de valva pulmonar monocúspide de pericárdio autólogo, com boa evolução.

Descritores: Cardiopatas congênicas, Tetralogia de Fallot, feto/anormalidades, Valva pulmonar/anormalidades, recém-nascido.

SUMMARY

Congenital absent of the pulmonary valve is a rare entity, defined by total or partial absence of the valve leaflets commonly associated with tetralogy of Fallot. It is considered a severe malformation with high perinatal mortality. In this article we report a fetus with absent pulmonary valve and tetralogy of Fallot detected during fetal echocardiograms performed at 22 e 26 gestational weeks, confirmed by transthoracic echocardiogram after birth. Initially the newborn did well but soon developed respiratory distress, due to pulmonary atelectasis cause by bronchi compression by the dilated pulmonary artery, which is frequent in this disease. The child underwent corrective surgery with ventricular septal defect closing, plicaton of the pulmonary arteries and autologous pericardial monocusp pulmonary valve implant.

Descriptors: Heart defects, congenital; Tetralogy of Fallot; Fetus/abnormalities; Pulmonary valve/abnormalities; Infant, newborn.

Instituição:
Fleury Medicina e Saúde

Correspondência:
Solange B Tatani
Rua Cincinato Braga 282 - São Paulo - SP
E.mail: solange.tatani@fleury.com.br

Recebido em: 19/06/2007 - **Aceito em:** 03/09/2007

- 1- Mestre em Cardiologia pela Unifesp e médica da Cardiologia do Fleury Medicina e Saúde.
- 2- Pós-graduando do Instituto de Radiologia da USP e médico da Medicina fetal do Fleury Medicina e Saúde.
- 3- Doutora em Medicina pela USP.
- 4- Doutor em Medicina pela USP e médico da Cardiologia do Fleury Medicina e Saúde.
- 5- Pós-graduando da Cardiologia da Unifesp e médico da Cardiologia do Fleury Medicina e Saúde.
- 6- Professor adjunto da Medicina Fetal da Unifesp, doutor em Medicina pela Unifesp e médico da Medicina Fetal do Fleury Medicina e Saúde.
- 7- Doutor em Medicina pela Unifesp e médico da Cardiologia do Fleury Medicina e Saúde.

Introdução

A agenesia da valva pulmonar é rara - 0,2 a 0,4% dos nascidos vivos com cardiopatia congênita¹. Porém, estima-se que a incidência total incluindo os fetos é de aproximadamente 1,4%, sendo considerada cardiopatia grave pela alta mortalidade perinatal. É classificada como defeito cono-truncal e definida pela ausência total ou parcial dos folhetos da valva pulmonar². Associa-se com estenose geralmente discreta do anel pulmonar e dilatação aneurismática do tronco pulmonar, assim como das artérias pulmonares. Compressão dos brônquios principais é um fenômeno secundário à dilatação das artérias pulmonares e representa uma complicação freqüente. A agenesia da valva pulmonar pode ser dividida em dois grupos: com e sem comunicação interventricular³. A forma mais comum de agenesia de valva pulmonar é associada com tetralogia de Fallot, diferenciando-se da forma clássica da doença por não apresentar obstrução na via de saída do ventrículo direito⁴. Nosso objetivo é relatar o caso de agenesia da valva pulmonar com tetralogia de Fallot, cujo diagnóstico foi feito através de ecocardiografia fetal e apresentar sua evolução.

Relato do caso

Paciente com 22 semanas de gestação encaminhada para ecocardiograma fetal devido à presença de dilatação das câmaras cardíacas ao ultra-som obstétrico morfológico. O ecocardiograma fetal foi repetido com 26 semanas de gestação. Ao exame com 22 semanas foram observados: anel pulmonar restritivo, sem visualização dos folhetos valvares, fluxo sistólico transvalvar de alta velocidade, re-

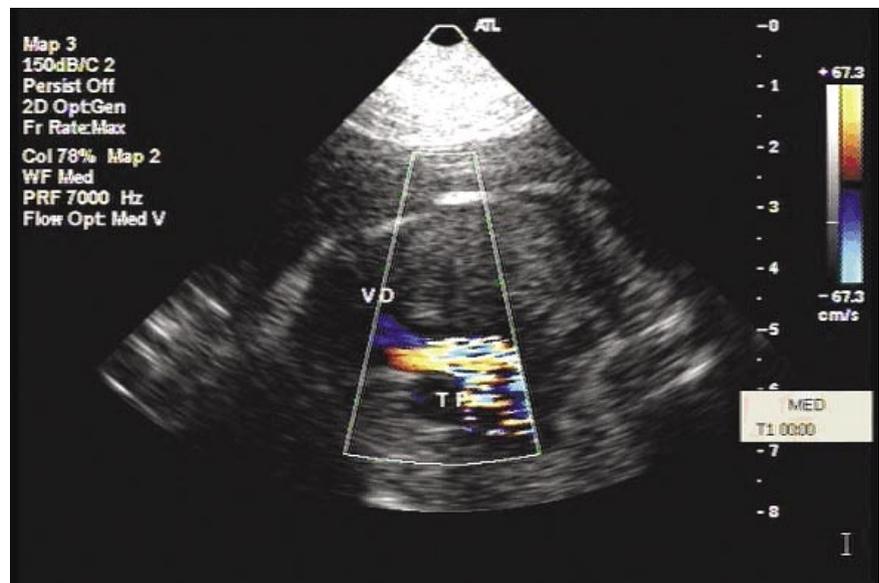


Figura 1 - No ecocardiograma fetal com 22 semanas demonstrou-se tronco pulmonar dilatado com fluxo transvalvar pulmonar turbulento ao mapeamento de fluxo em cores. TP: tronco pulmonar; VD: ventrículo direito.

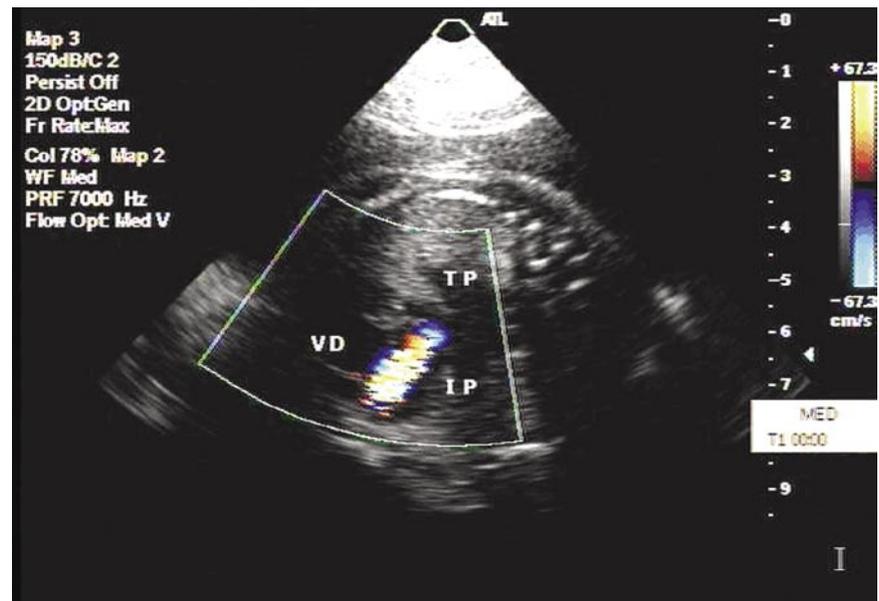


Figura 2 - Ao mapeamento de fluxo em cores presença de refluxo pulmonar importante. IP: insuficiência pulmonar; TP: tronco pulmonar; VD: ventrículo direito.

fluxo pulmonar importante e grande dilatação do tronco pulmonar (Figuras 1 e 2). Com 26 semanas, além da confirmação do diagnóstico de agenesia da valva pulmonar, identificou-se defeito septal ventricular subaórtico e dextroposição da aorta, caracterizando tetralogia de Fallot com agenesia da valva pulmonar (Figura 3). O canal arterial manteve-se pérvio e com bom calibre durante a gestação. O feto desenvolveu-se adequadamente até o termo, sem evidências de hidropisia. Devido ao diagnóstico pré-natal o parto foi por cesárea em hospital habilitado para recém-nascidos com car-

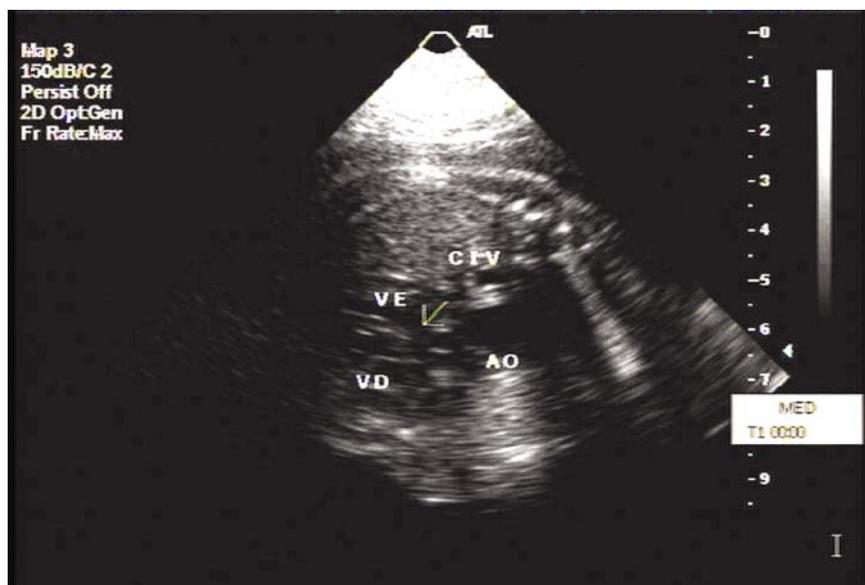


Figura 3 - Ao ecocardiograma bidimensional com 26 semanas de gestação evidenciou-se comunicação interventricular com dextroposição da aorta. AO: aorta; CIV: comunicação interventricular; VD: ventrículo direito; VE: ventrículo esquerdo.

diopatias graves. Logo após o nascimento foi feito ecocardiograma, que confirmou o diagnóstico pré-natal. Clinicamente o recém-nascido evoluiu bem nos primeiros dias de vida, porém começou a apresentar desconforto respiratório decorrente de atelectasia do pulmão direito por compressão do brônquio direito pela artéria pulmonar dilatada. A criança foi operada aos oito meses de idade para fechamento da comunicação interventricular e inserção de valva pulmonar monocúspide de pericárdio autólogo, com boa evolução até o momento.

Discussão

O exame de escolha para o diagnóstico de agenesia da valva pulmonar é o ecocardiograma. Dilatação aneurismática das artérias pulmonares associada a refluxo e estenose valvar pulmonar ao Doppler são achados quase que patognomônicos de agenesia da valva pulmonar⁵.

Os pacientes com agenesia da valva pulmonar podem ser divididos em dois grupos, de acordo com o quadro clínico: (1) pacientes sem complicações respiratórias que podem ser operados eletivamente após os 5 anos de idade; (2) pacientes com quadro de insuficiência respiratória grave já no período neonatal e que necessitam de correção

cirúrgica precoce⁶. Mais recentemente os fetos constituíram outro grupo. No início do segundo trimestre gestacional o diagnóstico dificilmente é feito de maneira completa pela ecocardiografia fetal, que mostra nesta fase somente o refluxo pulmonar e o fluxo turbulento transvalvar. A dilatação do tronco e artérias pulmonares só se torna evidente mais tardiamente⁷.

Na agenesia da valva pulmonar associada com tetralogia de Fallot não é raro ocorrer o fechamento prematuro do canal arterial no final da gestação, por

baixo fluxo através dele⁷⁻¹⁰. Já na agenesia sem comunicação interventricular, o fluxo através do canal arterial pode se inverter (da aorta para a pulmonar), aumentando ainda mais a sobrecarga volumétrica do ventrículo direito do feto⁹. Em ambas as situações, o quadro pode evoluir para hidropisia secundária à disfunção ventricular, com risco de óbito perinatal ou nascimento de uma criança em insuficiência cardíaca grave⁷⁻¹⁰. Dessa maneira, o diagnóstico pré-natal da agenesia da valva pulmonar é fundamental, pois o nascimento em centros especializados com avaliação e tratamento adequados realizados precocemente pode melhorar o prognóstico¹¹.

Em relação ao quadro clínico no recém nascido, o desconforto respiratório é o sinal mais frequente. É encontrado principalmente na associação com tetralogia de Fallot, e com frequência pode ser necessária a abordagem cirúrgica precoce, que inclui a plicatura das artérias pulmonares para aliviar a compressão da árvore brônquica⁶. Mesmo em crianças pouco sintomáticas, a correção cirúrgica não deve ser adiada pelo efeito deletério da compressão brônquica pelas artérias pulmonares aneurismáticas.

Referências

1. Ferencz C A case-control study of cardiovascular malformations in liveborn infants: the morphogenetic relevance of epidemiologic findings. In: Clark EB, Takao A (eds) *Developmental cardiology: morphogenesis and function*. Mount Kisco, (NY): Futura Publishing Co.1990;p.523-39.
2. Chevers N. Recherches maladies artères pulmonaires. *Arch Gen Med*. 1847;**15**:488-508.
3. Emmanoulides GC, Thanopoulos B, Siassi B, Fishbein M. "Agenesis" of ductus arteriosus associated with the syndrome of tetralogy of Fallot and absent pulmonary valve. *Am J Cardiol*. 1976;**37**(3):403-9.
4. Lakier JB, Stanger P, Heymann MA, Hoffman JI, Rudolph AM. Tetralogy of Fallot with absent pulmonary valve: natural history and hemodynamic considerations. *Circulation*. 1974;**50**(1):167-75.
5. Parness IA, Sanders SP. Tetralogy of Fallot and truncus arteriosus. In: Braunwald E, Freedom RM (eds): *Atlas of heart diseases, congenital heart disease*. Philadelphia: Mosby, Current Medicine Inc. 1997; v.12, p13.1-13.14.
6. McDonnell BE, Ralf GW, Gaynor JW, Rychik J, Godinez RI, DeCampli WM, et al. Outcome after repair of Tetralogy of Fallot with absent pulmonary valve. *Ann Thorac Surg*. 1999;**67**(5):1391-5.
7. Becker R, Schmitz L, Guschmann M, Wegner RD, Stiemer B, Entezami M. Prenatal diagnosis of familial absent pulmonary valve syndrome: case report and review of the literature. *Ultrasound Obstet Gynecol*. 2001; **17**(3):263-7.
8. Persutte WH, Yeasting RA, Lenke RR, Levine MM. Prenatal ultrasonographic appearance of "agenesis" of the ductus arteriosus and pulmonic valve hypoplasia: a case report and review of the embryogenesis. *J Ultrasound Med*. 1990; **9**(9):541-5.
9. Ettetdgui JA, Sharland GK, Chita SK, Cook A, Fagg N, Allan LD. Absent pulmonary valve syndrome with ventricular septal defect: role of the arterial duct. *Am J Cardiol*. 1990;**66**(2):233-4.
10. Razavi RS, Sharland GK, Simpson JM. Prenatal diagnosis by echocardiogram and outcome of absent pulmonary valve syndrome. *Am J Cardiol*. 2003;**91**(4):429-32.
11. Fouron JC, Sahn DJ, Bender R, Block R, Schneider H, Fromberger P, et al. Prenatal diagnosis and circulatory characteristics in Tetralogy of Fallot with absent pulmonary valve. *Am J Cardiol*. 1989;**64**(8):547-9.