

Tetralogia de Fallot com Valva Pulmonar Imperfurada no Prematuro Extremo. Diagnóstico Pré-natal e Manejo Neonatal com Implante de “Stent” na Via de Saída do Ventrículo Direito como Ponte para Correção Definitiva

Tetralogy of Fallot with Pulmonary Valve Atresia in Extremely Preterm Infant. Prenatal Diagnosis and Neonatal Management with Right Ventricular Outflow Tract Stenting as a Bridge to Definitive Repair

Karen Saori Shiraishi, Claudia Martins Cosentino, Leandro Latorraca Ponce, Marcelo Silva Ribeiro, Rodrigo N. da Costa, Carlos A. C. Pedra, Tamara Cortez Martins, Simone R. F. Fontes Pedra

Unidade Fetal – Hospital do Coração (HCOR), São Paulo, SP - Brasil

Introdução

A tetralogia de Fallot representa cerca de 6% das malformações cardíacas congênitas. Trata-se de uma cardiopatia congênita com grande espectro anatômico, levando a ampla variação na apresentação clínica e hemodinâmica. O nível de hipoxemia depende principalmente do grau de obstrução da via de saída do ventrículo direito (VSVD) e do desenvolvimento das artérias pulmonares, podendo chegar a situações extremas com necessidade de intervenção neonatal^{1,2}. O procedimento paliativo mais usado nas últimas décadas é a cirurgia de Blalock-Taussig, a qual estabiliza a relação de fluxo nos leitos pulmonar e sistêmico (Qp:Qs) até o próximo estágio cirúrgico com resultados satisfatórios. Contudo, a prematuridade e o baixo peso levam a um aumento considerável da morbidade e da mortalidade durante o ato cirúrgico; Há ainda grande dificuldade no ajuste do tamanho do “shunt” aortopulmonar sob o risco de evolução com baixo débito sistêmico além de distorção da árvore arterial pulmonar^{2,3,4}.

Desta forma, o implante de *stent* na VSVD vem sendo descrito como procedimento paliativo nos recém-nascidos com baixo peso ao nascimento e/ou prematuros clinicamente dependentes de infusão contínua de prostaglandina^{1,5,6}.

Relato do Caso

Paciente do sexo masculino, com diagnóstico pré-natal de tetralogia de Fallot (T4F) com artérias pulmonares confluentes e de bom calibre (Figura 1), valva pulmonar imperfurada e fluxo reverso pelo canal arterial. Embora a

Palavras-chave

Tetralogia de Fallot; prematuridade; cateterismo; *stent*; via de saída de ventrículo direito.

Correspondência: Simone R. F. Fontes Pedra •

Rua Desembargador Eliseu Guilherme, 143, Paraíso, CEP 04004-002, São Paulo, SP – Brasil

E-mail: sfpedra@uol.com.br, simonepedra@cardiol.br

Artigo recebido em 27/08/2014; revisado em 10/12/2014; aceito em 11/12/2014.

DOI: 10.5935/2318-8219.20150011

VSVD fosse criticamente estenótica, as artérias pulmonares eram confluentes e de bom calibre. Nasceu na 28ª semana gestacional com baixo peso extremo (790 g) devido à insuficiência placentária grave, foi manejado inicialmente com infusão contínua de prostaglandina (PGE) para manutenção de canal arterial, necessitando de ventilação mecânica e nutrição parenteral e enteral. Ao completar 1,5 kg (65 dias de vida), foi transferido para o nosso hospital para procedimento paliativo.

O ecocardiograma confirmou o diagnóstico de tetralogia de Fallot com valva pulmonar imperfurada e artérias pulmonares bem desenvolvidas nutridas pelo canal arterial patente. Apresentava forame oval pérvio com fluxo sanguíneo direcionado do átrio direito para o átrio esquerdo e dilatação moderada das câmaras direitas. A valva pulmonar tinha folhetos espessados, com anel de dimensões normais para a superfície corpórea (escore Z = -0,7), e ausência de fluxo sanguíneo anterógrado.

O paciente foi submetido à valvoplastia pulmonar percutânea, sob anestesia geral. O acesso foi obtido por punção, com introdução de uma bainha de calibre 4 F na veia femoral direita dando acesso aos cateteres e “*stent*”. O procedimento foi monitorado pela ecocardiografia para minimizar ao máximo a injeção de contraste. Embora tenha se observado fluxo anterógrado pulmonar logo após a valvoplastia, poucos minutos depois notou-se desaparecimento do mesmo devido a intensa reação infundibular. Por este motivo optou-se por implante de “*stent*” 4,5 x 12 mm na via de saída do ventrículo direito (cavalgando o anel pulmonar) reestabelecendo-se o fluxo pulmonar anterógrado (figuras 2 e 3). Após o procedimento, evoluiu com boa saturação de oxigênio, tolerou a suspensão do PGE e o desmame ventilatório; não houve complicações com relação ao local do acesso venoso. Após o procedimento, houve ganho de peso progressivo obtendo alta hospitalar um mês após a intervenção com 2,4 kg, e alimentação oral.

Após a alta hospitalar foi acompanhado clinicamente mantendo saturação de oxigênio entre 80 e 90%, ganho de peso satisfatório, e sem necessidade de outras intervenções. Retornou para correção cirúrgica anatômica aos 4 meses de vida pesando 4,6kg. Neste momento o “*stent*” foi retirado da VSVD que foi ampliada com retalho transanular, sendo implantada uma monocúspide na posição pulmonar, com ótima evolução (figura 4).

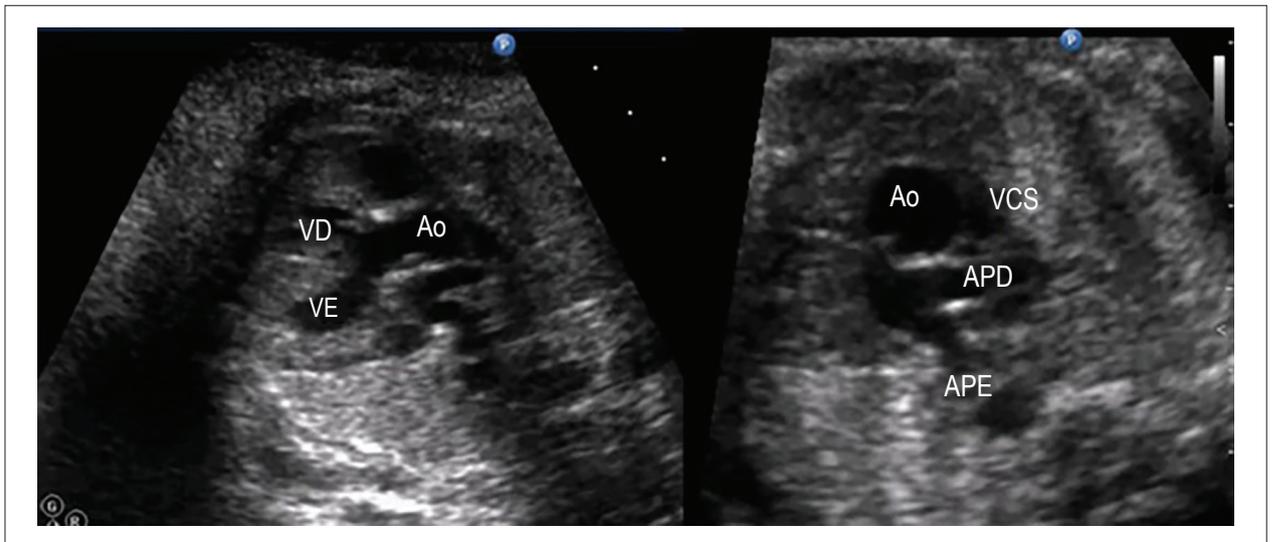


Figura 1 – Ecocardiograma fetal realizado na 24ª semana gestacional: A – Ampla comunicação interventricular com a aorta dextroposta e cavalgando o septo interventricular. B – Projeção dos 3 vasos mostrando artérias pulmonares confluentes e de bom calibre e aorta dilatada.
Ao: aorta; VD: ventrículo direito; VE: ventrículo esquerdo; VCS: veia cava superior; APD: artéria pulmonar direita; APE: artéria pulmonar esquerda.

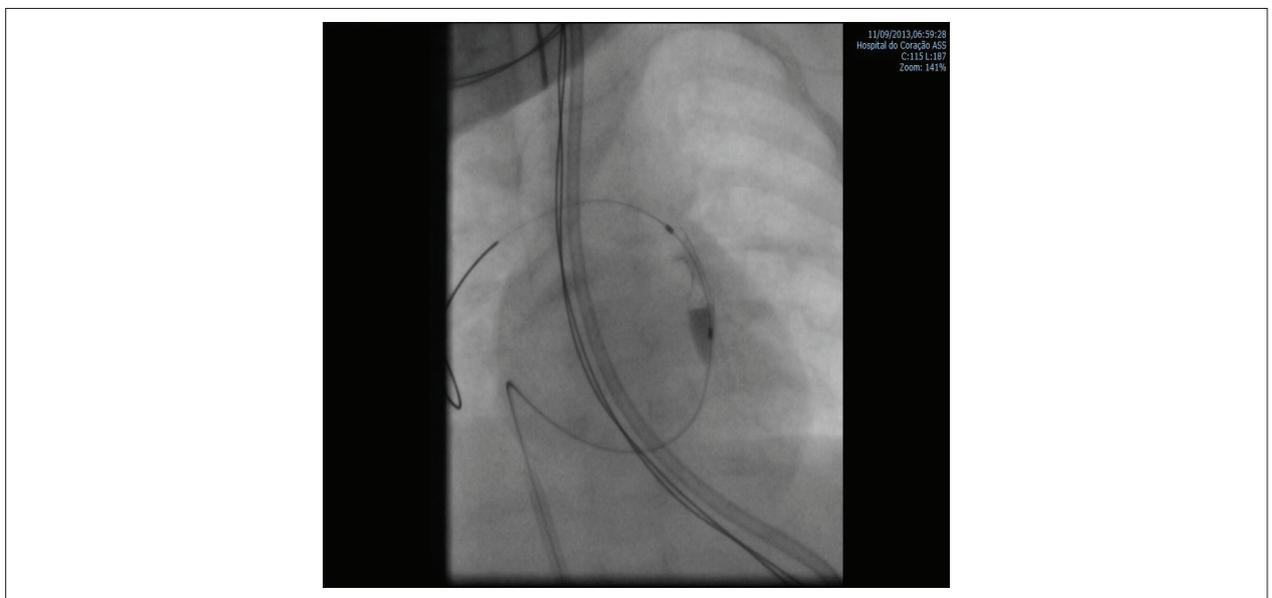


Figura 2 – Radioscopia mostrando o momento da expansão do stent pela insuflação do balão posicionados na via de saída de ventrículo direito.

Discussão

Nos pacientes portadores de T4F, o aparecimento da hipoxemia depende do grau de obstrução da VSVD, seja pela estenose infundibular, seja pela obstrução valvar ou pelo tamanho das artérias pulmonares. Na sua forma mais comum não há necessidade de intervenção neonatal, sendo a obstrução ao fluxo da via de saída de evolução progressiva após o nascimento. Entretanto, alguns casos apresentam obstruções pulmonares extremas, manifestadas na vida fetal pela inversão de fluxo no ducto arterioso (direcionado da

aorta torácica para a artéria pulmonar). Este achado indica a necessidade de uma fonte de fluxo pulmonar alternativa, pela manutenção do canal arterial patente com o uso de prostaglandina, implante de *stent* no interior do ducto, ou pela confecção da anastomose aortopulmonar (Blalock-Taussig), até que seja tecnicamente possível a correção cirúrgica definitiva.

O procedimento paliativo de escolha até a última década era a cirurgia de Blalock-Taussig modificada (BT) na qual um enxerto de politetrafluoretileno é interposto entre a artéria subclávia e a artéria pulmonar ipsilateral⁷⁻⁹.

Relato de Caso

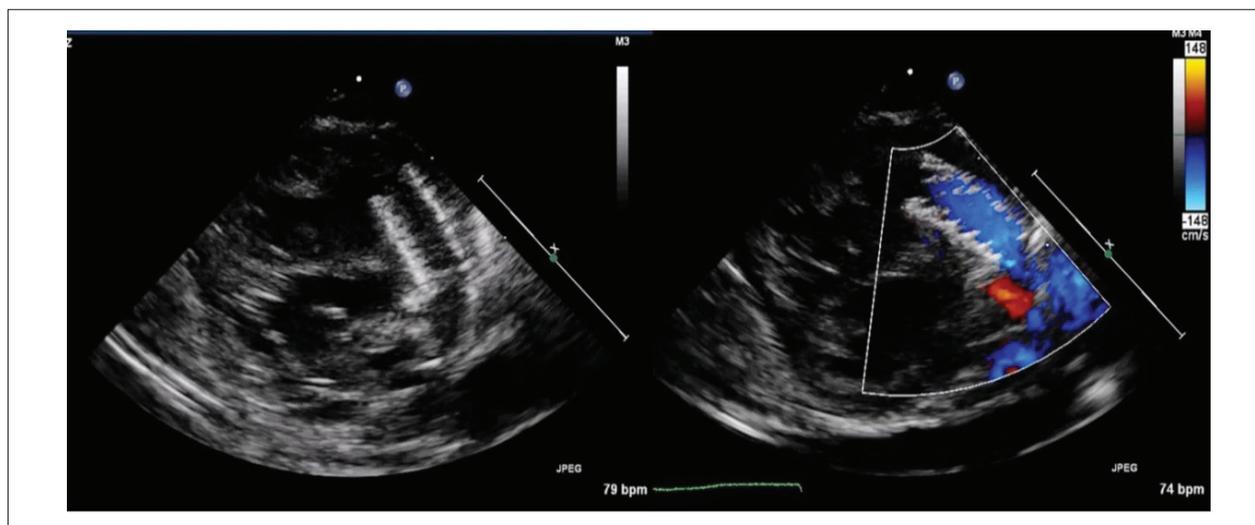


Figura 3 – Ecocardiograma realizado na sala de cateterismo checando o resultado após implante do stent. A: Via de saída bastante ampla; B: Fluxo anterógrado pulmonar livre.

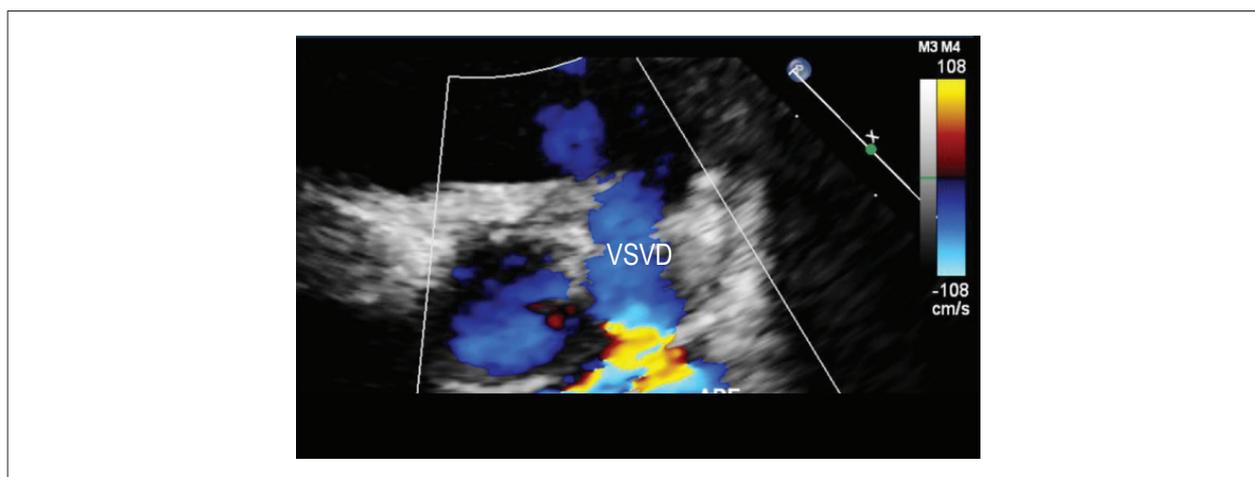


Figura 4 – Ecocardiograma mostrando o fluxo pela via de saída do ventrículo direito após ampliação com retalho transanular. VSVD: via de saída do ventrículo direito.

Embora a realização da cirurgia de BT não seja tecnicamente complicada e tenha resultados satisfatórios, a prematuridade e o baixo peso levam a significativa morbimortalidade dessa operação. Outra grande limitação em prematuros é o ajuste do tamanho do “shunt”: mesmo o menor tamanho de enxerto utilizado em recém-nascidos (3 mm) é muito grande para prematuros. Isso pode causar um grande aumento de fluxo no leito pulmonar (Qp) com redução do fluxo sistêmico (Qs), desencadeando o desequilíbrio do Qp/Qs podendo levar a alterações da função renal, isquemia mesentérica e hiperfluxo pulmonar. Além disso, o uso de enxertos muito pequenos pode facilmente complicar com trombose ou com crescimento desproporcional das artérias pulmonares^{7,8}. Outro aspecto desfavorável dessa cirurgia é a incidência não desprezível de distorções e de estenoses no local de sutura na artéria pulmonar, podendo inclusive ocluir o ramo para o lobo pulmonar superior^{8,9}.

A ampliação percutânea da VSVD com implante de stent vem sendo relatada desde o início da década de 90 como forma alternativa de tratamento de casos semelhantes a esse descrito, ou em lactentes que venham apresentando crises hipoxêmicas frequentes com anatomia desfavorável para correção total^{10,11}. Esta técnica proporciona fluxo sanguíneo por via anterógrada ao leito pulmonar, favorece o desenvolvimento proporcional das artérias pulmonares com fluxo pulsátil proveniente do ventrículo direito. Além disso tem a vantagem de ser realizada por via percutânea, sem necessidade da abertura do tórax ou uso de circulação extracorpórea. A angioplastia com stent na VSVD nos pacientes de alto risco cirúrgico tem demonstrado ser ótima opção terapêutica, com baixos índices de complicação, retardando a necessidade de reintervenção cirúrgica, principalmente nos pacientes de alto risco cirúrgico^{1,5,6,9}.

Considerando a prematuridade e seu inerente elevado risco cirúrgico, a anatomia da VSVD com longo e estreito infundíbulo e a imperfuração da valva pulmonar, a valvoplastia pulmonar percutânea com implante de *stent* na via de saída pareceu uma opção bastante segura com o intuito de postergar a correção cirúrgica definitiva para uma condição cirúrgica mais favorável. A ótima evolução clínica após o procedimento com manutenção de níveis oximétricos entre 80% e 90%, o ganho de peso bastante apropriado (escore Z de peso para a idade = -2,1) e o adequado desenvolvimento das artérias pulmonares confirmaram que a escolha foi acertada adiando a correção anatômica definitiva para os quatro meses de vida.

Chamamos a atenção também da parceria entre o cateterismo intervencionista e a ecocardiografia na sala de hemodinâmica. Sabidamente indispensável para algumas técnicas terapêuticas como o fechamento de comunicações interatriais e interventriculares, a ecocardiografia pode contribuir muito em outros procedimentos na área de cardiopatias congênitas. Neste caso, toda a monitorização da abertura da valva pulmonar, a avaliação do fluxo através dela e a indicação da necessidade de implante de *stent* na VSVD devido a estenose infundibular crítica foi realizada pelo meio do ecocardiograma, evitando-se injeção de contraste e poupando a função renal de um bebê de muito baixo peso.

Cabe lembrar que, apesar de não necessitar da toracotomia, o cateterismo não é isento de riscos, podendo ocorrer complicações relacionadas ao acesso vascular (o baixo peso é um fator de risco importante), perfuração cardíaca com tamponamento, mal posicionamento do “*stent*”, distúrbios de ritmo e infecção. Entretanto, quando realizado por equipe com grande experiência em cateterismo intervencionista em neonatos, estes tendem a ser minimizados.

Referências

1. Dryzek P, Mazurek-Kula A, Moszura T, Sysa A. Right ventricle outflow tract stenting as a method of palliative treatment of severe tetralogy of Fallot. *Cardiol J*. 2008;15(4):376-9.
2. Reddy VM, McElhinney DB, Sagrado T, Parry AJ, Teitel DF, Hanley FL. Results of 102 cases of complete repair of congenital heart defects in patients weighing 700 to 2500 grams. *J Thorac Cardiovasc Surg*. 1999;117(2):324-31.
3. Wernovsky G, Rubenstein SD, Spray TL. Cardiac surgery in the low-birth weight neonate: new approaches. *Clin Perinatol*. 2001;28(1):249-64.
4. Chang AC, Hanley FL, Lock JE, Castaneda AR, Wessel DL. Management and outcome of low birth weight neonates with congenital heart disease. *J Pediatr*. 1994;124(3):461-6.
5. Laudito A, Bandisod VM, Lucas JF, Radtke WA, Adamson WT, Bradley SM. Right ventricular outflow tract stent as a bridge to surgery in a premature infant with tetralogy of Fallot. *Ann Thorac Surg*. 2006;81(2):744-6.
6. Gibbs JL, Uzun O, Blackburn ME, Parsons JM, Dickinson DF. Right ventricular outflow stent implantation: an alternative to

Conclusão

A perfuração da valva pulmonar seguida do implante de *stent* na VSVD no prematuro extremo portador de tetralogia de Fallot e valva pulmonar imperfurada parece ser uma ótima opção terapêutica. O sucesso da abordagem precoce desses pacientes com cardiopatias de apresentação clínica neonatal imediata deve-se, entre outros fatores, ao diagnóstico precoce pelo ecocardiograma fetal que propicia a programação terapêutica já na vida pré-natal e permite traçar a melhor estratégia mesmo em condições bastante adversas e arriscadas.

Contribuição dos autores

Concepção e desenho da pesquisa: Shiraishi KS; Pedra SP. Obtenção de dados: Shiraishi KS; Cosentino CM; Ponce LL; Pedra SP. Análise e interpretação dos dados: Pedra SP; Ribeiro MS; Costa RN. Redação do manuscrito: Shiraishi KS; Pedra SP. Revisão crítica do manuscrito quanto ao conteúdo intelectual importante: Cosentino CM; Martins TC; Pedra CAC; Pedra SP.

Potencial conflito de interesse

Declaro não haver conflito de interesses pertinentes.

Fontes de financiamento

O presente estudo não teve fontes de financiamento externas.

Vinculação acadêmica

Não há vinculação deste estudo a programas de pós-graduação.

palliative surgical relief of infundibular pulmonary stenosis. *Heart*. 1997;77(2):176-9.

7. Nichols DG., Ungerleider RM, Spevak PJ(editors) *Critical heart disease in infants and children*. 2nd ed. Philadelphia: Mosby; 2006. p.806.
8. Fiore AC, Tobin C, Jureidini S, Rahimi M, Kim ES, Schowengerdt K, et al. A comparison of the modified Blalock–Taussig shunt with the right ventricle-to-pulmonary artery conduit. *Ann Thorac Surg*. 2011;91(5):1478-84.
9. Castleberry CD, Gudausky TM, Berger S, Tweddell JS, Pelech AN. Stenting of the right ventricular outflow tract in the high-risk infant with cyanotic Tetralogy of Fallot. *Pediatr Cardiol*. 2013;35(3):423-30.
10. Hausdorf G, Schulze-Neick I, Lange PE. Radiofrequency assisted “reconstruction” of the right ventricular outflow tract in muscular pulmonary atresia with ventricular septal defect. *Br Heart J*. 1993;69(4):343-6
11. Barron DJ, Ramchandani B, Murala J, Stumper O, De Giovanni JV, Jones TJ, et al. Surgery following primary ventricular outflow tract stenting for Fallot’s tetralogy and variants: Rehabilitation of small pulmonary arteries. *Eur J Cardiothorac Surg*. 2013;44(4):656-62.