



IMAGEM EM CARDIOLOGIA

Tetralogia de Fallot com agenesia da válvula pulmonar



Tetralogy of Fallot with absent pulmonary valve

Helena Rego*, Teresa Jacinto, Ana Araújo, Ana Teixeira, Miguel Abecasis, Rui Anjos

Serviço de Cardiologia Pediátrica, Hospital de Santa Cruz, Centro Hospitalar de Lisboa Ocidental, Lisboa, Portugal

Recebido a 13 de dezembro de 2013; aceite a 2 de janeiro de 2014

Disponível na Internet a 4 de julho de 2014

Lactente, sexo feminino, quatro meses, natural dos Açores, filha de pais não consanguíneos. Gravidez de termo, vigiada, sem intercorrências. Cariótipo normal. Parto eutóxico, sem intercorrências. Índice de Apgar 5/9/10. Internada na unidade de cuidados intensivos às duas horas de vida por hipoxemia e sopro sistólico grau IV/VI. Diagnóstico por telemedicina de tetralogia de Fallot (ToF) com agenesia da válvula pulmonar, no primeiro dia de vida. Transferida

para o Hospital Santa Cruz com 3,695 kg (percentil < 5) para se proceder à correção cirúrgica da cardiopatia cianótica. Apresentava ligeira palidez e polipneia acentuada, com sopro sistólico e diastólico no bordo esquerdo do esterno. O ecocardiograma revelou comunicação interventricular (CIV) não restritiva perimembranosa com cavalgamento da aorta em cerca de 50%; estenose infundibular por desvio ântero-cefálico do septo infundibular e banda muscular; hipoplasia

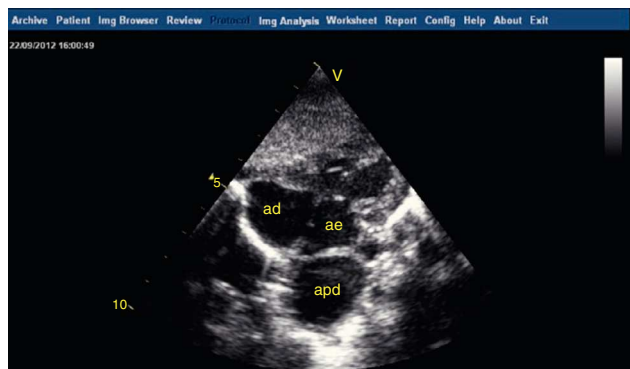


Figura 1 Ecocardiografia transtorácica, plano subcostal quatro câmaras: dilatação aneurismática do ramo direito da artéria pulmonar (apd) que comprime a aurícula esquerda (ae).

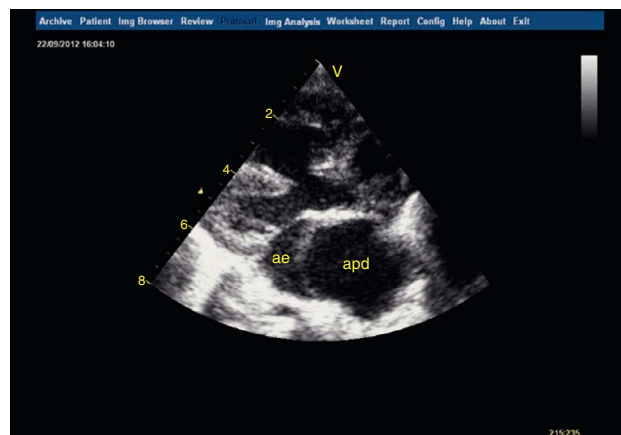


Figura 2 Ecocardiografia transtorácica, plano paraesternal eixo longo: comunicação interventricular perimembranosa com cavalgamento aórtico de cerca de 50%; dilatação aneurismática do ramo direito da artéria pulmonar (apd) que comprime a aurícula esquerda (ae).

* Autor para correspondência.
Correio eletrónico: helenarego@hotmail.com (H. Rego).

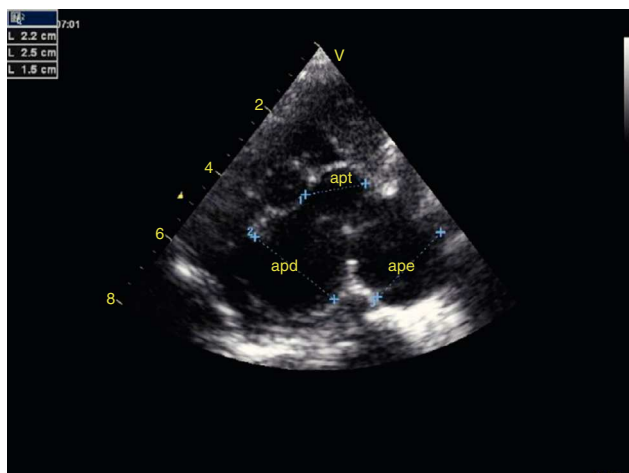


Figura 3 Ecocardiografia transtorácica, plano paraesternal eixo curto: dilatação aneurismática do tronco da artéria pulmonar (apt) e ramos esquerdo (ape) e direito (apd) (apt = 15 mm, ape = 22 mm, apd = 25 mm).

do anel pulmonar e agenesia da válvula com substituição dos folhetos por massas granulomatosas, condicionando obstáculo grave (gradiente pico ventrículo direito [vd]/artéria pulmonar [ap] de 100 mmHg) e insuficiência pulmonar *major* (livre); dilatação aneurismática do tronco e ramos da ap (ap tronco com 15 mm, ap direita com 25 mm e ap esquerda com

22 mm); achados compatíveis com ToF com agenesia da válvula pulmonar. Submetida a correção total: encerramento de CIV, alargamento do infundíbulo do vd, colocação de conduto vd-ap *monocusp* e plastia de redução do tronco e ambos os ramos da ap com translocação das grandes artérias (manobra de Lecompte). A cirurgia decorreu sem incidentes. Óbito cerca de 56 horas pós-operatório por falência respiratória (Figuras 1–3).

Responsabilidades éticas

Proteção dos seres humanos e animais. Os autores declaram que os procedimentos seguidos estavam de acordo com os regulamentos estabelecidos pelos responsáveis da Comissão de Investigação Clínica e Ética e de acordo com os da Associação Médica Mundial e da Declaração de Helsinki.

Confidencialidade dos dados. Os autores declaram ter seguido os protocolos do seu centro de trabalho acerca da publicação dos dados de pacientes.

Direito à privacidade e consentimento escrito. Os autores declaram ter recebido consentimento escrito dos pacientes e/ ou sujeitos mencionados no artigo. O autor para correspondência deve estar na posse deste documento.

Conflito de interesses

Os autores declaram não haver conflito de interesses.