

## IMAGEM EM CARDIOLOGIA

# Cardiopatia congênita complexa com ausência de artérias pulmonares



## Complex congenital heart disease with absent pulmonary arteries

Jorge Abreu Ferreira<sup>a,\*</sup>, Sandra Pereira<sup>b</sup>, João Sarmento<sup>c</sup>, Sofia Granja<sup>a</sup>,  
António J. Madureira<sup>d</sup>, Maria João Baptista<sup>c</sup>

<sup>a</sup> Serviço de Pediatria, Centro Hospitalar de Trás-os-Montes e Alto Douro, Vila Real, Portugal

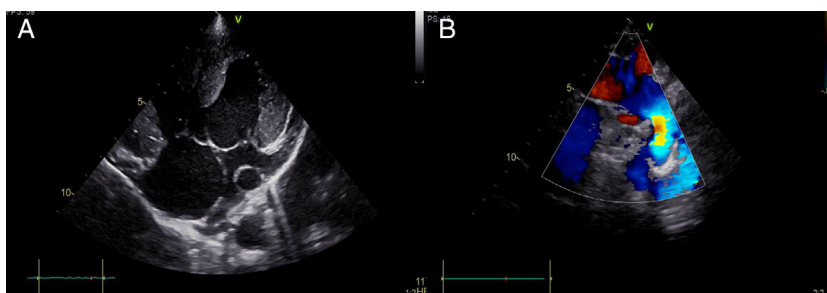
<sup>b</sup> Serviço de Pediatria, Hospital Pediátrico Integrado, Centro Hospitalar de São João, Porto, Portugal

<sup>c</sup> Serviço de Cardiologia Pediátrica, Hospital Pediátrico Integrado, Centro Hospitalar de São João, Porto, Portugal

<sup>d</sup> Serviço de Radiologia, Centro Hospitalar de São João, Porto, Portugal

Recebido a 2 de janeiro de 2018; aceite a 26 de março de 2018

Disponível na Internet a 20 de novembro de 2018



**Figura 1** Ecocardiograma. A) Janela ecográfica de quatro câmaras, onde se visualiza comunicação interventricular de grande dimensão e seio coronário muito dilatado. B) Arco aórtico, onde se visualiza origem de duas MAPCAs.

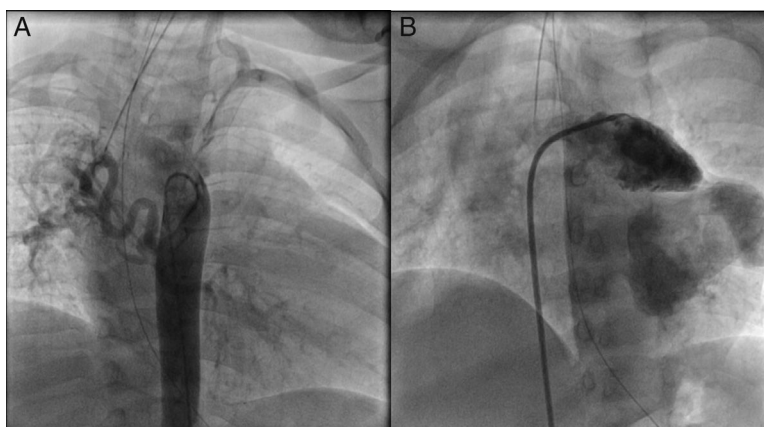
Menina de seis anos, natural da Guiné-Bissau, com antecedentes de dispneia para pequenos esforços, infecções respiratórias de repetição e insuficiente aquisição ponderal. Foi admitida em centro de referência em Portugal por suspeita de tetralogia de Fallot para possível intervenção

cirúrgica. Ao exame objetivo com cianose basal com baqueteamento digital, oximetria de pulso entre 30-50%, auscultação pulmonar sem sopros e pulsos normais.

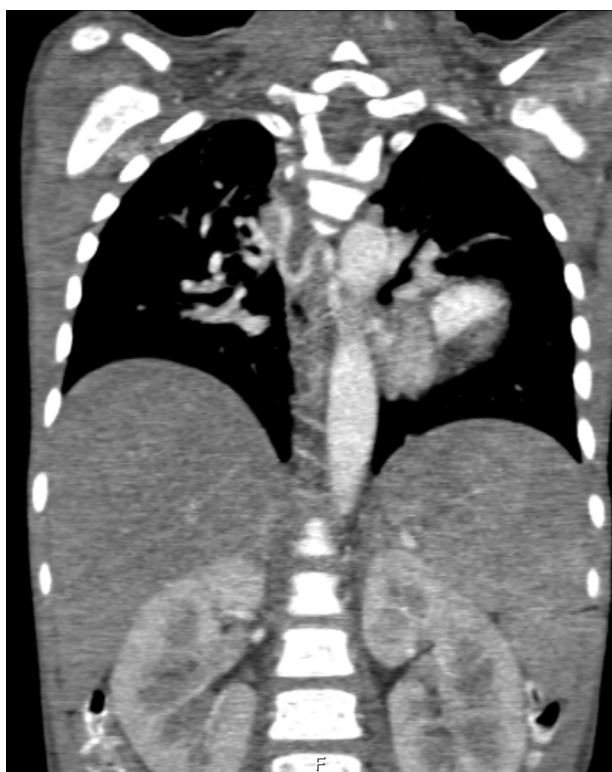
Fez ecocardiograma que revelou cardiopatia complexa cianótica caracterizada por transposição das grandes artérias (TGA), atresia pulmonar, comunicação interventricular de entrada grande e artérias colaterais sistémico-pulmonares, sem artérias pulmonares visualizáveis e persistência de veia cava superior esquerda, com seio coronário dilatado (Figura 1).

\* Autor para correspondência.

Correio eletrónico: [jorgeabreuferreira@gmail.com](mailto:jorgeabreuferreira@gmail.com)  
(J.A. Ferreira).



**Figura 2** Angiografia cardíaca. A) Emergência de MAPCA de maior calibre, ligeiramente tortuosa. B) Justaposição esquerda de apêndices auriculares.



**Figura 3** Angiotomografia cardíaca que evidencia MAPCA de maior calibre com estenose na sua porção proximal.

O cateterismo cardíaco confirmou a existência de colaterais com origem nos troncos supra-aórticos, a ausência de artérias pulmonares centrais e a justaposição esquerda dos apêndices auriculares (Figura 2). A angiotomografia mostrou três *major aortopulmonary collateral arteries* (MAPCAs), destacou-se uma com origem na vertente superior do arco aórtico, com estenose grave na sua origem e dilatação pós-estenótica. Revelou ainda ausência de artérias pulmonares, comunicação interventricular de 25 mm e normal drenagem das veias pulmonares na aurícula esquerda (Figura 3).

Os autores apresentam uma cardiopatia complexa rara, que continua a ser uma realidade em países com menos recursos. A presença de MAPCAs permitiu a sobrevivência. Contudo, tal como é evolução natural, a sua estenose condicionou agravamento progressivo.

A resolução cirúrgica depende da unifocalização de MAPCAs, é de complexidade elevada, atende à completa ausência de artérias pulmonares e TGA, pelo que o seu prognóstico é muito reservado.

### Conflitos de interesse

Os autores declaram não haver conflitos de interesse.