

## Trabalhos Científicos

**Título:** Atresia Pulmonar Com Septo Interventricular Íntegro: Relato De Caso

**Autores:** CAMILLA FORLIN PEREIRA ERTHAL RIBEIRO (PUC CAMPINAS ), NATÁLIA CZERNUCHA (PUC CAMPINAS), JÚLIA MONSERRAT PINTO CARCERES (PUC CAMPINAS ), MARIA ANTONIA MARQUESI DOMINONI (PUC CAMPINAS), ANA LAURA ZAMPIERI CHEIBUB (PUC CAMPINAS), GIULIA COSTA FREITAS (PUC CAMPINAS), VALENTINA SILVA GAGLIARDI (PUC CAMPINAS), ISABELLA VELLOSO PAPIS (PUC CAMPINAS), LARISSA NAKAOKA DE MELO (PUC CAMPINAS), MAELLY ROMY MARUYAMA IKUNO (PUC CAMPINAS), PRISCILA FAÇANHA MARUOKA (PUC CAMPINAS)

**Resumo:** A atresia pulmonar com septo interventricular íntegro é uma cardiopatia congênita cianótica rara. As estratégias de intervenção devem ser imediatas e conduzidas em etapas para melhor prognóstico. AVMB, sexo feminino, pré-termo e peso ao nascimento de 2495g. Mãe diabética gestacional, controlado com dieta, teve diagnóstico fetal de estenose pulmonar valvar crítica com hipertrofia de ventrículo direito (VD) importante, comunicação interatrial (CIA) pequena, insuficiência tricúspide moderada a importante. Submetida a valvoplastia percutânea com 10 dias de vida e mantido uso de Alprostadil. Sem sucesso de desmame desta, indicada cirurgia aos 20 dias. Realizada atrioseptectomia com CIA de 8mm, ligadura e secção do canal arterial (CA), plastia da valva pulmonar e shunt sistêmico pulmonar. Evoluiu no pós-operatório com bradicardia compensada, fez uso de marca-passo externo, voltando ao ritmo sinusal espontaneamente. Feito desmame de Milrinone e iniciado Captopril devido hipertensão arterial e vasodilatação sistêmica. Apresentou caquexia importante e dificuldade de desmame de oxigênio (O<sub>2</sub>) suplementar, além de insuficiência cardíaca com fração de ejeção preservada de 70%. Optado por associar Carvedilol, com boa resposta na otimização de dose. Desde o nascimento com desconforto respiratório se fez necessário ventilação mecânica precoce, onde permaneceu por 21 dias. Transicionada para cateter nasal (CN) de O<sub>2</sub>. Associado à desnutrição importante e dificuldade de ganho ponderal, fez uso de CPAP e CN de alto fluxo. Com melhora respiratória, permitiu desmame com fluxo de 1l/min. O diagnóstico dessa cardiopatia precisa de outras alterações cardíacas para garantir desvio do fluxo sanguíneo do lado direito ao lado esquerdo do coração (CIA/comunicação interventricular, CA pérvio). A circulação pulmonar é dependente do CA e, assim, é indispensável o uso de prostaglandina desde o nascimento até a intervenção cirúrgica, para garantir oxigenação sanguínea. A abordagem terapêutica inicial é a cirurgia de Blalock-Taussig-Thomas ou shunt central, em que é realizada uma derivação da artéria subclávia (ou TBC) com artéria pulmonar. Esse procedimento é realizado nos primeiros dias de vida e busca o balanço entre o fluxo pulmonar e sistêmico, com alvo de saturação entre 75 e 85%. Com VD hipoplásico, o coração tem fisiologia univentricular e, com o desenvolvimento do paciente, progride-se para as próximas etapas. Com 4 meses de vida, faz-se a Cirurgia de Glenn com a anastomose cavo pulmonar parcial. Depois, a Cirurgia de Fontan confecciona anastomose cavo pulmonar total, aos 4 anos, atingindo saturação alvo > 92%. A fisiologia resultante busca aproximar-se de um coração biventricular. O ecocardiograma fetal, com assistência adequada no período perinatal e neonatal, permite o diagnóstico precoce, melhor condução do parto e programação terapêutica nos primeiros dias de vida. Assim, deve-se somar o diagnóstico precoce ao tratamento imediato, para um melhor resultado.