



Trabalhos Científicos

Título: Atresia Pulmonar Com Estenose Aórtica Grave: Relato De Caso

Autores: JÚLIA MONSERRAT PINTO CÁRCERES (PUC CAMPINAS), MARIA ANTONIA MARQUESI DOMINONI (PUC CAMPINAS), CAMILLA FORLIN PEREIRA ERTHAL RIBEIRO (PUC CAMPINAS), NATÁLIA CZERNUCHA (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 associação entre estenose aórtica grave e atresia pulmonar é raríssima com poucos relatos. Uma cardiopatia congênita (CC) cianótica crítica com alta mortalidade que precisa de rápida intervenção para um melhor prognóstico. EFAM, sexo feminino, pós-termo, adequada para idade gestacional. Mãe diabética gestacional em uso de insulina, hipertensa e com infecção de trato urinário. Diagnosticada com CC no serviço de origem e transferida para o de referência com 16 horas de vida. Chegou em oxigênio com fração inspirada de 50% em uso de Prostaglandina E2. Um ecocardiograma revelou Atresia Pulmonar com septo íntegro, estenose aórtica importante, hipoplasia da valva tricúspide, ventrículo direito hipoplásico e hipertrófico, lâmina da fossa oval multifenestrada e canal arterial pérvio. A paciente apresentou apneia, transferida para ventilação não invasiva, feita passagem de pressão arterial invasiva e cateter venoso central. Entubada pela manutenção da apneia. Estabilizada, foi feita valvuloplastia aórtica, ligadura de canal, atrioseptectomia e shunt sistêmico pulmonar (Cirurgia de Blalock Taussig Thomas), 5 dias após a admissão. Evoluiu com choque cardiogênico, sendo instalada oxigenação por membrana extracorpórea (ECMO VA) após 1 dia de cirurgia. Apresentou arritmia supraventricular controlada com amiodarona. Houve melhora da falência cardiorrespiratória, desmame e retirada da ECMO 48 horas após. Teve piora não responsiva ao tratamento. Evoluiu com disfunção múltipla de órgãos e decidiu-se por condutas minimamente invasivas, com tratamento paliativo. A paciente faleceu 14 dias após a admissão. A CC descrita envolve uma união rara de atresia de artéria pulmonar com septo íntegro e estenose aórtica grave univentricular. Ela compromete a oxigenação pulmonar, que normalmente depende do canal arterial pérvio e da comunicação interatrial, exigindo intervenção cirúrgica urgente. Nos primeiros dias de vida, há a criação de um Shunt Sistêmico-Pulmonar, para manter o fluxo sanguíneo pulmonar e garantir saturação de oxigênio (SatO2) alvo 75-85%. Aos quatro meses, é realizada a Anastomose Cavo-Pulmonar Parcial (Cirurgia de Glenn), ligando a veia cava superior às artérias pulmonares, reduzindo a mistura de sangue, mantendo a SatO2 alvo entre 75-85% devido à permanência do retorno venoso misturado vindo da veia cava inferior. Finalmente, por volta dos quatro anos, ocorre a Anastomose Cavo-Pulmonar Total (Cirurgia de Fontan), conectando a veia cava inferior às artérias pulmonares com um tubo, mantendo comunicação com o átrio, facilitando a drenagem do sangue. Assim, há SatO2 alvo superior a 92%, aproximando-se da fisiológica, mas com comunicação residual. A junção de estenose aórtica grave e atresia pulmonar com septo íntegro é raríssima e apresenta alta mortalidade, pela dificuldade no manejo para manter o débito cardíaco adequado. Mesmo com intervenções, não foi possível estabilizar a paciente, pois o débito da circulação pulmonar não era o suficiente.