

## Atresia de valva tricúspide e hipoplasia de ventrículo direito

### *Atresia of tricuspid valve and hypoplasia of the right ventricle*

Graziela Cruz e Silva<sup>1</sup>, Jussara Silva Lima<sup>2</sup>, Leda Maria Prado Palis<sup>1</sup>, Larissa de Oliveira Braga<sup>1</sup>

#### Palavras-chave:

cardiopatias congênitas,  
atresia tricúspide,  
comunicação  
interventricular,  
comunicação interatrial,  
insuficiência cardíaca.

#### Resumo

Atresia tricúspide é uma cardiopatia congênita cianótica, decorrente da agenesia (ausência da conexão atrioventricular direita) ou imperfuração da valva tricúspide, tendo como consequência a não comunicação direta entre átrio e ventrículo direitos. Corresponde a 2,7% de todas as cardiopatias congênitas. Neste relato de caso descrevemos o manuseio de um lactente portador de atresia tricúspide e ventrículo direito hipoplásico, com presença de comunicação interatrial (CIA) e interventricular (CIV) amplas, bem como fizemos uma breve revisão da literatura sobre a afecção. O paciente, sexo masculino, deu entrada em nosso Serviço com um mês e 28 dias de vida. Apresentou quadro de insuficiência respiratória súbita após engasgo e apneia, sendo intubado na cidade de origem e transferido para nosso Serviço. À admissão, foi auscultado sopro sistólico, área cardíaca aumentada à radiografia de tórax e sinais de hiperfluxo pulmonar. Realizado ecocardiograma que evidenciou CIA de 9 mm, atresia de valva tricúspide com hipoplasia de ventrículo direito, hiperfluxo pulmonar importante, CIV de 8,5 mm, ausência de canal arterial, átrios e ventrículos esquerdos dilatados. Iniciado tratamento clínico da cardiopatia e programação do procedimento cirúrgico. Atresia tricúspide consiste em ausência completa da conexão atrioventricular direita. CIA e CIV ou persistência do canal arterial são lesões associadas obrigatórias para manter do fluxo pulmonar. A condição predomina no sexo masculino e se associa à hipoplasia de ventrículo direito em 100% dos casos. O tratamento cirúrgico é obrigatório para a doença. O paciente relatado recebeu tratamento clínico, incluindo diuréticos, vasodilatadores e digitálicos; ademais, foi programada cirurgia para correção da malformação.

#### Keywords:

Heart defects,  
congenital,  
tricuspid atresia,  
heart septal defects,  
ventricular,  
heart septal  
defects, atrial,  
heart failure.

#### Abstract

Tricuspid atresia is a cyanotic congenital heart disease, due to agenesia (absence of right atrioventricular connection) or imperfection of the tricuspid valve, resulting in no direct communication between the right atrium and ventricle. Corresponds to 2.7% of all congenital heart diseases. In this case report we describe the handling of an infant with tricuspid atresia and hypoplastic right ventricle, with extensive interatrial (IAC) and interventricular communication (IVC), as well as a brief review of the literature on pathology. The patient, male, was admitted to our Service with one month and twenty-eight days of life. He presented sudden respiratory failure after choking and apnea, being intubated in the city of origin and transferred to our Service. Upon admission, systolic murmur, increased cardiac area on chest radiography, and signs of pulmonary hyperflow were observed. Echocardiogram showed 9 mm CIA, tricuspid valve atresia with right ventricular hypoplasia, significant pulmonary hyperflow, 8.5 mm VSD, absence of ductus arteriosus, dilated left atria and ventricles. Initiated clinical treatment of heart disease and programming of the surgical procedure. Tricuspid atresia consists of complete absence of right atrioventricular connection. CIA and IVC or persistent ductus arteriosus, are associated with obligatory lesions to maintain pulmonary flow. The condition predominates in males and is associated with right ventricular hypoplasia in 100% of cases. Surgical treatment is mandatory for the disease. The patient reported received clinical treatment, including diuretics, vasodilators and digitalis; In addition, surgery was scheduled to correct the malformation.

<sup>1</sup> Médica - Residente Pediatria.

<sup>2</sup> Médica Pediatra - Docente Residência de Pediatria HC- UFTM.

#### Endereço para correspondência:

Graziela Cruz e Silva.

Hospital De Clínicas, Universidade Federal do Triângulo Mineiro - UFTM. Rua João Alfredo, nº 560, Apto 602, Bloco A, Nossa Senhora da Abadia, Uberaba - MG. Brasil. CEP: 38025300.

## INTRODUÇÃO

Atresia tricúspide é uma cardiopatia congênita cianótica, decorrente da agenesia (ausência da conexão atrioventricular direita) ou imperfuração da valva tricúspide, tendo como consequência a não comunicação direta entre átrio e ventrículo direito. A sobrevivência das crianças com atresia tricúspide depende da presença de um defeito em nível do septo interatrial permitindo a passagem do sangue do átrio direito para o átrio esquerdo. É uma malformação rara, correspondendo a 2,7% de todas as cardiopatias congênicas. A sua etiologia é desconhecida<sup>1</sup>. Nosso estudo relata a experiência de um lactente encaminhado a nosso serviço com diagnóstico tardio de atresia tricúspide e hipoplasia de ventrículo direito, através do Ecocardiograma.

## OBJETIVO

O objetivo deste relato de caso é descrever o manuseio de um lactente portador de atresia tricúspide e ventrículo direito hipoplásico, com presença de comunicação interatrial (CIA) e interventricular (CIV) amplas, bem como também fazer uma breve revisão da literatura sobre a afecção.

## MÉTODOS

Para este relato, nos valem de acompanhamento direto do caso, com anamnese e exames físicos diários, assim como coleta e análise de dados contidos em prontuário médico e revisão bibliográfica.

## RELATO DE CASO

Paciente, sexo masculino, deu entrada em nosso Serviço com um mês e 28 dias de vida. Apresentou quadro de insuficiência respiratória súbita após engasgo e apneia, sendo intubado na cidade de origem e transferido para nosso Serviço. À admissão, foi auscultado sopro sistólico panfocal, com área cardíaca aumentada à radiografia de tórax e sinais de hiperfluxo pulmonar. Realizado ecocardiograma, que evidenciou CIA de 9 mm, atresia de valva tricúspide com hipoplasia de ventrículo direito, hiperfluxo pulmonar importante, CIV de 8,5 mm, com gradiente pela CIV de 30 mmHg, ausência de canal arterial, átrio e ventrículo esquerdo dilatados. Paciente foi transferido à UTI, iniciado tratamento clínico da cardiopatia e programação do procedimento cirúrgico.

## DISCUSSÃO

Atresia tricúspide consiste em ausência completa da conexão atrioventricular direita. CIA e CIV ou persistência do canal arterial são lesões associadas obrigatórias para manter o fluxo pulmonar<sup>2</sup>. Conforme demonstrado, a condição predomina no sexo masculino e se associa à hipoplasia de ventrículo direito em 100% dos casos<sup>3</sup>. Ainda, como características da malformação, o paciente apresentava CIV ampla e estenose pulmonar ausente. Portanto, ocorria um hiperfluxo pulmonar, gerando sintomatologia de insuficiência cardíaca.

A abordagem abrange diferentes aspectos, sendo o tratamento cirúrgico obrigatório para a doença<sup>2</sup>. A idade avançada no momento da cirurgia aumenta a mortalidade, uma vez que a prolongada sobrecarga de volume no ventrículo funcionante e a persistência da cianose contribuem para a deterioração progressiva do músculo cardíaco<sup>4</sup>. O paciente relatado recebeu tratamento clínico, incluindo diuréticos, vasodilatadores e digitálicos; ademais, foi programada cirurgia para correção da malformação.

## CONCLUSÃO

Nossa experiência demonstra que o manuseio clínico-cirúrgico das atresias tricúspides pode atingir resultados satisfatórios em nosso meio, desde que haja um reconhecimento precoce da cardiopatia congênita cianótica por parte do pediatra, com transferência do paciente para centro de referência em cardiologia pediátrica em tempo hábil.

## REFERÊNCIAS

1. Mattos SS, Rodrigues JV, Severi R, Nunes M, Cunha CEG, Melo VB, et al. Manuseio da atresia tricúspide em neonatos. Relato de três casos e revisão da literatura. *J Pediatr.* 1994;70(1):33-8.
2. Campos Júnior D, Burns DAR, Lopez FA. *Tratado de Pediatria.* 3ª ed. Barueri: Manole; 2014.
3. Blasubramanian S, Tacy T. Tricuspid valve (TV) atresia. UpToDate [acesso 2017 Nov 27]. Disponível em: <https://www.uptodate.com/contents/tricuspid-valve-tv-atresia>
4. Mastalir ET, Kalil RAK, Horowitz ESK, Wender O, Sant'Anna JR, Prates PR, et al. Desfechos Clínicos Tardios da Cirurgia de Fontan em Pacientes com Atresia Tricúspide. *Arq Bras Cardiol.* 2002;79(1):51-5.