



RESIDÊNCIA PEDIÁTRICA

RELATO DE CASO

Agenesia pulmonar associada à malformação cardíaca: Relato de caso

Pulmonary agenesis associated to cardiac malformation: Case report

Thaliny Porfirio Damian Fagá¹, Elaine Felca Beirigo Giannini², André Luiz Silva², Lais Pereira Rabelo³, Felipe Rocha Rabelo³

Palavras-chave:

anormalidades congênitas, cardiopatias congênitas, transplante de coração.

Resumo

Objetivos: Relatar um caso raro de agenesia pulmonar à esquerda associado à síndrome de hipoplasia do coração esquerdo em um recém-nascido. **Relato de caso:** Recém-nascido, sexo feminino, com cinco dias de vida, com quadro de taquipneia, taquicardia, febre e cianose central às mamadas, cujos exames complementares evidenciaram agenesia pulmonar associada à atresia de valva aórtica, com ventrículo único de morfologia direita. Não há relatos semelhantes na família. **Comentários:** De acordo com os casos relatados na literatura de agenesia pulmonar associada à malformação cardíaca, percebe-se que o desfecho foi semelhante em todos os casos, ou seja, o prognóstico foi sombrio quando existe essa associação.

Keywords:

congenital abnormalities, heart defects, congenital heart transplantation.

Abstract

Objective: To report a case of pulmonary agenesis of the left lung associated to hypoplasia left heart syndrome. **Case report:** Newborn, female, five days of lifetime, shows tachypnea, tachycardia, fever and central cyanosis when breastfed. The complementary exams revealed pulmonary agenesis associated to aortic valve atresia, with single ventricle of right morphology. There are no similar cases in the family. **Comments:** According to the cases in the literature of pulmonary agenesis associated to cardiac malformations it is possible to realize that the denouement was similar in every case, on other words, the prognosis is worse when this association exists.

¹ Superior Completo - Residente de Pediatria.

² Especialização/residência - supervisora do programa de residência médica e diarista da UTI infantil da Santa Casa de Misericórdia de Passos.

³ Superior Incompleto - Acadêmica de Medicina.

Endereço para correspondência:

Thaliny Porfirio Damian Fagá.

Santa Casa de Misericórdia de Passos. Rua Santa Casa, nº 164, Bairro Santa Casa. Passos, MG, CEP: 37904020.

INTRODUÇÃO

A agenesia pulmonar é uma anomalia congênita rara, de causa desconhecida, com prevalência maior à esquerda, que se caracteriza por ausência total do parênquima pulmonar, brônquios e vasos pulmonares. Seus principais sintomas são a dispneia e a taquipneia. Em 50% dos casos, principalmente naqueles com agenesia pulmonar à direita, é associada a malformações cardiovasculares, de músculos esqueléticos, gastrointestinais e renais. O diagnóstico é feito principalmente por meio de exames de imagem. O prognóstico é melhor quando a agenesia pulmonar é unilateral à esquerda e quando estão ausentes malformações cardíacas. No presente relato, será apresentado o caso clínico de um recém-nascido com agenesia pulmonar esquerda associada a uma malformação cardíaca^{1,2}.

RELATO DE CASO

Paciente L.R.P.S., admitida na UTI Neonatal com cinco dias de vida, sexo feminino, parda, nascida de parto normal, a termo, peso de nascimento 3,180 g, com história de febre, dispneia, gemência e cianose central às mamadas que iniciaram no segundo dia de vida. Mãe teve um pré-natal sem intercorrências, sorologias negativas, sem uso de medicamentos teratogênicos ou exposição ocupacional na gestação ou histórico de malformações fetais na família. Ao exame, recém-nascida apresentava-se taquipneica, taquicárdica, com tiragem subcostal e intercostal, murmúrio vesicular abolido à esquerda, ausculta cardíaca com bulhas rítmicas normofonéticas em dois tempos com sopro sistólico 3+/6+, satO₂ 68% em ar ambiente e 90% em cateter de oxigênio a 2 L/min. RX de tórax com opacificação de hemitórax esquerdo (Figura 1). Tomografia de tórax demonstrou agenesia pulmonar à esquerda, velamento com padrão em vidro fosco disperso pelo pulmão direito associado a discreto derrame pleural (Figura 2). Ecocardiograma evidenciou atresia de valva aórtica, com ventrículo único de morfologia direita, dupla via de saída do ventrículo principal, atresia aórtica, hipoplasia importante da aorta ascendente e arco aórtico, canal arterial pérvio com amplo *shunt* TP/AO descendente.

Evoluiu com episódios de instabilidade hemodinâmica e sepse neonatal, sendo realizada otimização hemodinâmica em ambiente de UTI neonatal. O tratamento proposto foi abordagem híbrida como alternativa a cirurgia de Norwood, sendo submetida à colocação de *stent* em canal arterial por via percutânea, sem cerclagem de ramo pulmonar devido hipossaturação. Manteve estabilidade hemodinâmica após o primeiro estágio do procedimento, sendo prescrito AAS, furosemida e sildenafil. Apresentou duas falhas de extubação ao longo da internação devido atelectasia e dessaturação, optou-se por realização de traqueostomia. Permaneceu monitorizada com instabilidade hemodinâmica e piora clínica acentuada no pós-operatório, evoluindo para parada cardiorrespiratória no vigésimo dia de pós-operatório, sem sucesso às manobras de reanimação.



Figura 1. Raio X de tórax.

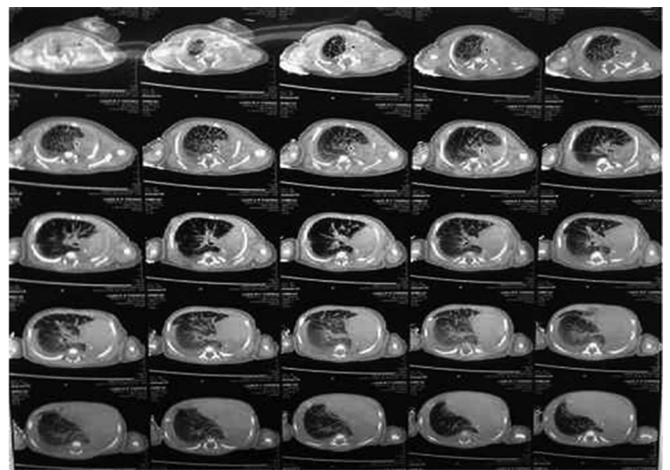


Figura 2. Tomografia computadorizada de tórax.

DISCUSSÃO

A agenesia pulmonar é uma doença rara, que ocorre isoladamente ou associada a outras malformações. Sua incidência estimada é de 1 por 10.000-15.000 autópsias. A etiologia ainda é desconhecida, mas acredita-se que a patogenia esteja relacionada a fatores virais, genéticos ou déficit de vitamina A. A apresentação clínica é variada. Em alguns casos, os sintomas se manifestam no momento do nascimento como uma síndrome de dificuldade respiratória. Pacientes com agenesia pulmonar podem apresentar infecções respiratórias recorrentes e malformações cardiovasculares, digestivas e musculoesqueléticas. Logo, os exames de imagem são essenciais para o diagnóstico. Dentre as malformações cardiovasculares, são mais frequentes a persistência do ducto arterioso e o forame oval patente¹⁻³.

A malformação cardíaca, quando associada, piora o prognóstico como a síndrome da hipoplasia do coração esquerdo (SHCE), que é uma doença na qual o ventrículo

esquerdo e a aorta apresentam graus variados de hipoplasia. Vem sempre acompanhada de estenose ou atresia da valva mitral e/ou aórtica. Sem tratamento, é fatal em 100% dos casos, sendo que 95% das crianças morrem no primeiro mês de vida. Atualmente, uma das opções de tratamento pode ser o transplante cardíaco neonatal e a reconstrução paliativa estagiada descrita por Norwood et al. O transplante cardíaco tem importantes limitações, que são a pequena disponibilidade de doadores compatíveis e os efeitos colaterais adversos da imunossupressão a longo prazo^{4,5}.

Assim sendo, a operação de Norwood é uma atrativa alternativa para o tratamento da SHCE. O primeiro estágio envolve a criação de uma ampla comunicação entre o ventrículo direito sistêmico através do tronco da artéria pulmonar e a aorta descendente e arco aórtico reconstruídos e o estabelecimento de uma fonte controlada de fluxo pulmonar através de uma anastomose sistêmico-pulmonar. No segundo estágio, a derivação sistêmico-pulmonar é substituída por uma anastomose cavopulmonar bidirecional (Glenn modificado). O terceiro estágio é completado com a operação de Fontan ou similar, completando o tratamento.

No presente relato, optou-se pela técnica híbrida, idealizada com o propósito de reduzir a morbimortalidade associada ao tratamento cirúrgico convencional, na tentativa de postergar uma cirurgia cardíaca de grande porte.

A técnica híbrida consiste no primeiro estágio, no qual se realiza o implante de *stent* em canal arterial e bandagem das artérias pulmonares; e no segundo estágio realiza-se a reconstrução da aorta e restabelecimento do fluxo pulmonar⁵.

Segundo autores que publicaram recentemente sua experiência com o desenvolvimento de uma estratégia híbrida para o manejo da SHVE, 29 pacientes portadores de SHVE foram submetidos à terapia híbrida. Destes, cinco (17%) faleceram na mesma internação hospitalar do primeiro estágio. Adicionalmente, três pacientes faleceram no período interestágios. As causas de mortalidade imediata foram falência de múltiplos órgãos, disfunção ventricular e septicemia; as de mortalidade tardia estiveram relacionadas diretamente a procedimentos adicionais em dois pacientes (atriosseptostomia; avulsão de veia pulmonar e arritmias) ou ocorreu por motivos desconhecidos (morte súbita). A associação com a agenesia pulmonar também conferiu maior propensão a infecções e com desfecho fatal dos casos^{5,6}.

REFERÊNCIAS

1. Malcon MC, Malcon CM, Cavada MN, Caruso PEM, Real LF. Agenesia pulmonar unilateral. *J Bras Pneumol*. 2012;38(4):526-9. DOI: <http://dx.doi.org/10.1590/S1806-37132012000400016>
2. Olaya M, Gordillo G, Garcia CA, Torres D. Agenesia pulmonar. *Univ Méd Bogotá (Colombia)*. 2010;51(1):94-102.
3. Zielinsky P. Malformações cardíacas fetais. Diagnóstico e conduta. *Arq Bras Cardiol*. 1997;69(3):209-18. DOI: <http://dx.doi.org/10.1590/S0066-782X1997000900014>
4. Fantini FA, Gontijo Filho B, Martins C, Lopes RM, Heiden E, Vrandecic E, et al. A operação de Norwood modificada para tratamento da síndrome de hipoplasia do coração esquerdo. *Rev Bras Cir Cardiovasc*. 2004;19(1):42-6. DOI: <http://dx.doi.org/10.1590/S0102-76382004000100009>
5. Pilla CB, Nogueira AJS. Manejo híbrido da síndrome da hipoplasia do coração esquerdo. *Rev Bras Cardiol Invas*. 2005;13(3):176-84.
6. Hincapié MJ, Beck LC, Afiune CC, Diniz JD, Atik FA, Afiune JY, et al. Experiência inicial de um novo centro no Brasil na abordagem híbrida para a síndrome de hipoplasia do coração esquerdo. *Rev Bras Cardiol Invas*. 2009;17(3):369-77.