

Implante de Stent na Via de Saída do Ventrículo Direito para Artéria Pulmonar em Criança com Pentalogia de Cantrell: Relato de Caso

Stent Implantation in the Right Ventricular Outflow Tract to Pulmonary Artery in a Child with Pentalogy of Cantrell: Case Report

Jonathan Guimarães Lombardi,¹ Paulo Correia Calamita,¹ Laura Moreira Tannus,¹ Mayra Rosana Palmeira Barreto,¹ Luiza Emylce Pelá Rosado,² Giulliano Gardenghi^{3,4}

Hospital da Criança,¹ Goiânia, GO – Brasil

Hospital Estadual da Mulher (HEMU),² Goiânia, GO – Brasil

Clínica de Anestesia, Coordenação Científica,³ Goiânia, GO – Brasil

Hospital Encore, Coordenação Científica,⁴ Goiânia, GO – Brasil

Introdução

A pentalogia de Cantrell é uma síndrome descrita pela primeira vez em 1958 e é caracterizada por cinco malformações principais: defeito na porção inferior do esterno, defeito na porção anterior do pericárdio, defeito na porção superior do abdome, ausência da porção anterior do diafragma e malformações cardíacas.¹ Esta síndrome é rara, com incidência de 1 em 65.000 nascidos vivos.¹ É caracterizada por defeitos na linha média, resultantes do desenvolvimento defeituoso do septo transversal.² Outras lesões cardíacas congênitas associadas à pentalogia de Cantrell podem incluir defeito do septo atrial, estenose valvar pulmonar, tetralogia de Fallot, dextrocardia, conexão venosa pulmonar anômala, atresia tricúspide e tronco arterioso.² Crianças com pentalogia de Cantrell constituem uma população com alta morbidade e mortalidade.² No presente relato de caso, demonstramos um procedimento hemodinâmico realizado em paciente com essa rara anomalia congênita.

Relato de caso

Um recém-nascido prematuro (idade gestacional de 36 semanas) foi diagnosticado com pentalogia de Cantrell, apresentando ausência da porção inferior do osso esterno, com herniação parcial do coração através da parede anterior torácica, diástase dos músculos reto abdominais no aspecto supraumbilical da parede abdominal anterior, com insinuação e herniação parcial do fígado (Figuras 1 e 2), além de cardiopatia complexa. Ecocardiograma e angiotomografia demonstraram dupla via de entrada de ventrículo esquerdo e dupla via de saída do ventrículo direito, com má posição das grandes artérias e estenose infundibular e valvar pulmonar

importante. Logo após o nascimento, paciente apresentou hipoxemia necessitando de intubação orotraqueal e ventilação mecânica com altos parâmetros ventilatórios, sem melhora significativa.

Paciente foi transferido para serviço de referência em cardiologia pediátrica com 21 dias de vida, em estado hipoxêmico grave (saturando 50% a 60% com fração inspirada de oxigênio de 100%), sem infusão de prostaglandina e com canal arterial fechado. Tentado reabrir o canal arterial com infusão de prostaglandina, sem sucesso. Discutido com familiares sobre prognóstico reservado pela cardiopatia complexa e comorbidades. Discutido também com equipe clínica sobre estratégias terapêuticas e descartada possibilidade de realizar um shunt sistêmico-pulmonar cirurgicamente pela anatomia e herniação cardíaca. Logo, foi optado por levar paciente com 24 dias de vida, pesando 2,2 kg para sala de cateterismo cardíaco para implante de stent na via de saída ventricular para o tronco pulmonar.

Procedimento intervencionista

Puncionada a veia femoral direita sob auxílio de ultrassom e posicionado introdutor transradial slender 4/5 F. Utilizado cateter Judkins right 4 F sobre corda guia 0,014" de 190 cm Balance Heavyweight para realizar angiografias no ventrículo principal, confirmando o diagnóstico de estenose infundibular e valvar pulmonar, associado a má posição das grandes artérias e hipoplasia das artérias pulmonares (Figura 3). Posicionado o

Palavras-chave

Cardiopatas Congênitas; Resultado do Tratamento; Cateterismo

Correspondência: Giulliano Gardenghi •

Hospital Encore, Scientific Coordination, Rua Gurupi, Qd.25, Lt.06/08.

CEP: 74905-350. Setor Vila Brasília, Aparecida de Goiânia, GO – Brasil

E-mail: coordenacao.cientifica@ceafi.edu.br

Artigo recebido em 28/02/2024; revisado em 11/04/2024;

aceito em 24/04/2024

Editor responsável pela revisão: Karen Saori Shirashi Sawamura

DOI: <https://doi.org/10.36660/abcimg.20240029>



Figura 1 – Paciente com herniação parcial do coração e do fígado.

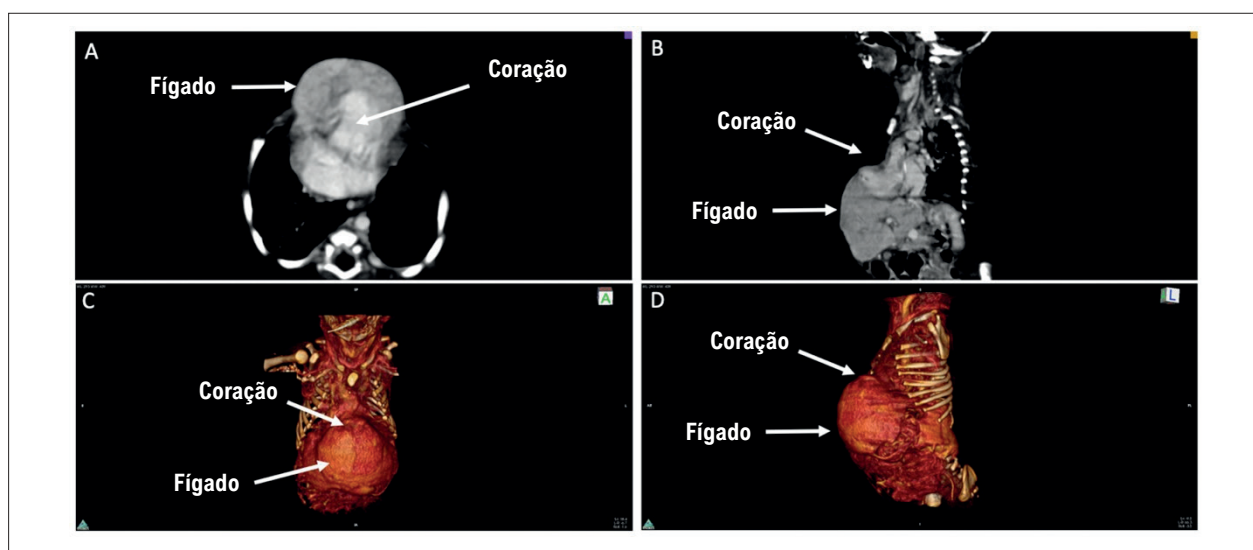


Figura 2 – Angiotomografia. A e B) Angiotomografia evidenciando herniação do coração e do fígado; C e D) reconstrução em 3D demonstrando herniação do coração e do fígado.

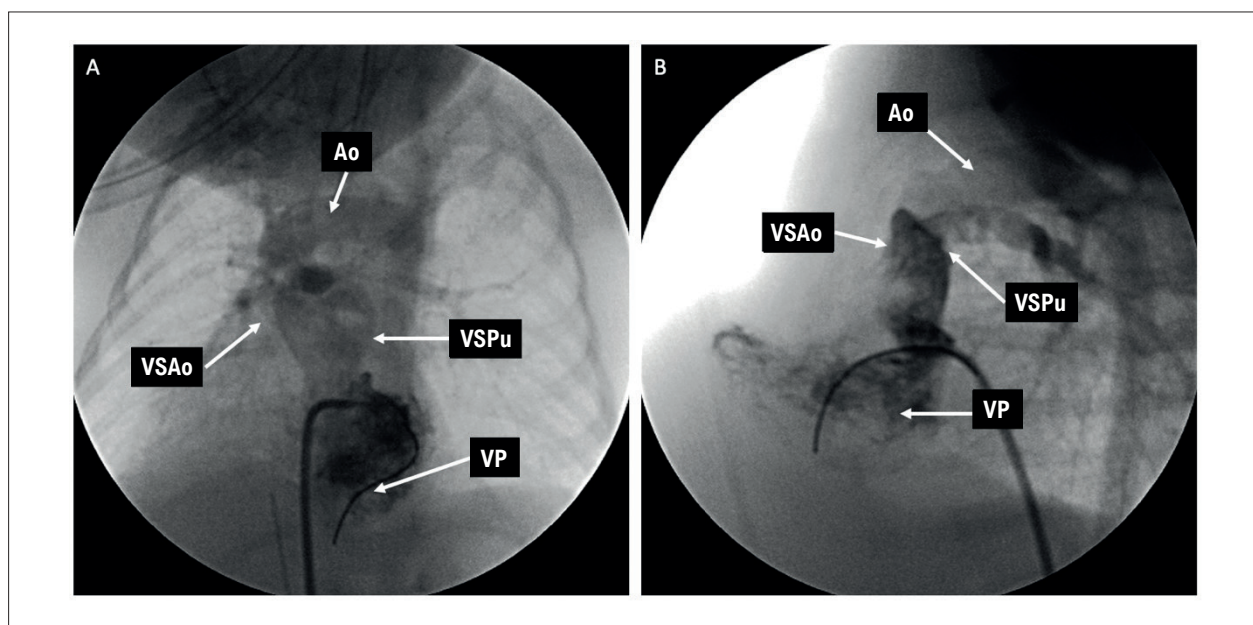


Figura 3 – Angiografia e ventriculografia. A) Angiografia em PA cranial evidenciando obstrução subvalvar e valvar pulmonar importante; B) Ventriculografia em perfil esquerdo evidenciando herniação parcial do coração e estenose na via de saída pulmonar. Ao: aorta; VSAo: via de saída da aorta; VSPu: via de saída pulmonar; VP: veia pulmonar.

guia 0,014" de 190 cm Balance Heavyweight no ramo inferior da artéria pulmonar direita. Trocado introdutor venoso por introdutor transradial 6 F. Realizado implante sequencial de stents Palmaz Blue 5,0 × 18 mm e Palmaz Blue 6,0 × 15 mm na via de saída ventricular de forma telescópica. Realizadas cineangiografias de controle (Figura 4). Retirado cateter e introdutor e realizado curativo oclusivo compressivo após compressão hemostática manual.

O ecocardiograma transtorácico de controle evidenciou conjunto de stents bem-posicionado na via de saída pulmonar,

cobrindo todo o infundíbulo e a valva pulmonar, com gradiente máximo estimado em 21 mmHg e refluxo importante, além de fluxo preservado para as artérias pulmonares (Figura 5).

Após o cateterismo, paciente recebeu enoxaparina em dose profilática (1 mg/kg/dose uma vez ao dia) por dois dias, sendo então trocado por ácido acetilsalicílico 5 mg/kg/dia. Nos dias seguintes ao cateterismo, paciente evoluiu com melhora significativa da saturação (70% a 89%) com redução da fração inspirada de oxigênio (até 65%) e de outros parâmetros ventilatórios. Durante internação, paciente evoluiu com sepse,

Relato de Caso

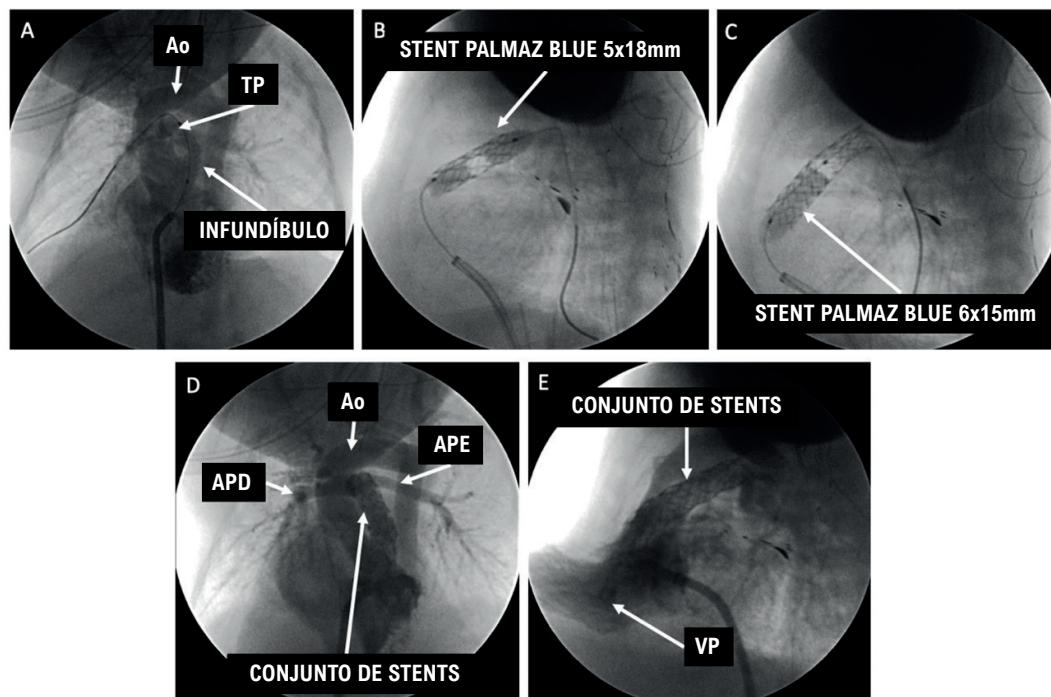


Figura 4 – Intervenção percutânea. A) Posicionado guia 0,014" de 190 cm Balance Heavyweight no ramo inferior da artéria pulmonar direita e sob suporte do mesmo progredido stent. B) Implantado stent PALAMZ BLUE 5x18mm na via de saída pulmonar; C) Implantado stent PALAMZ BLUE 6x15mm telescopado ao stent previamente implantado; D) Ventriculografia em PA cranial evidenciando melhora importante do fluxo anterógrado para artérias pulmonares; E) Ventriculografia em perfil esquerdo mostrando todo o infundíbulo coberto pelo conjunto de stents. VP: ventrículo principal; Ao: aorta; TP: tronco pulmonar; APD: artéria pulmonar direita; APE: artéria pulmonar esquerda.

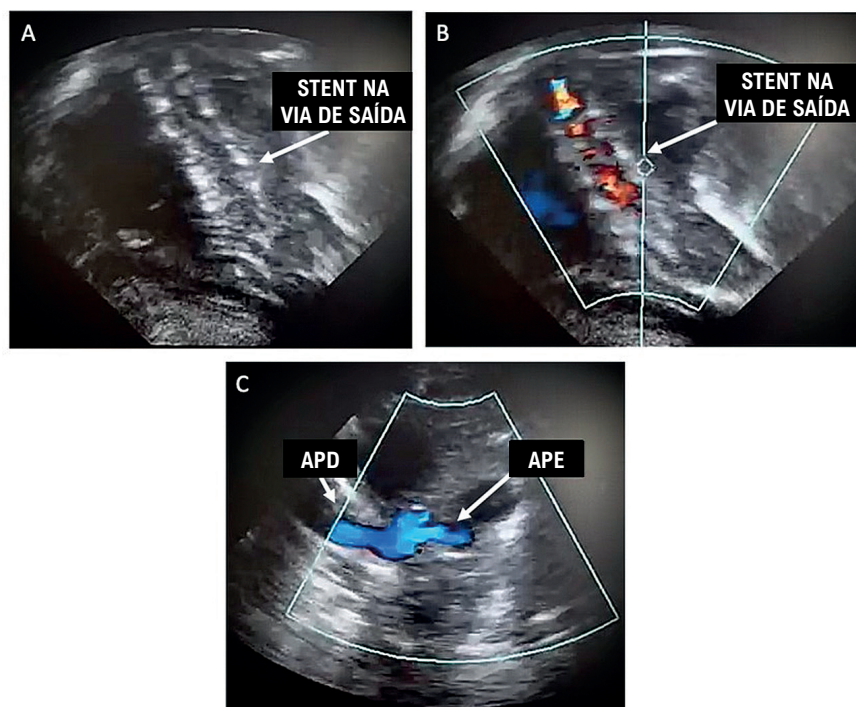


Figura 5 – Ecocardiograma de controle pós-intervenção. A e B) Ecocardiograma em corte quatro câmaras evidenciando conjunto de stents cobrindo todo o infundíbulo e valva pulmonar, sem estenose significativa e com refluxo pulmonar total; C) corte evidenciando fluxo anterógrado adequado para as artérias pulmonares. APD: artéria pulmonar direita; APE: artéria pulmonar esquerda.

sendo isolado em hemocultura e urocultura *Serratia marenscres* multirresistente, e foi a óbito com 2 meses de vida.

Discussão

Pacientes com pentalogia de Cantrell com malformações cardíacas com necessidade de intervenção cirúrgica apresentam pior prognóstico.² No presente relato de caso, demonstramos um caso raro de tratamento percutâneo com implante de stent na via de saída ventricular para aliviar a obstrução crítica ao fluxo pulmonar em paciente com dupla via de entrada de ventrículo esquerdo, dupla via de saída de ventrículo direito, má posição das grandes artérias e pentalogia de Cantrell.

Poucos relatos de caso foram publicados até o momento sobre tratamento percutâneo de cardiopatia congênita em pacientes com pentalogia de Cantrell. McMahon descreve um caso de paciente com dupla via de saída de ventrículo direito e obstrução na via de saída pulmonar em que implantou, com sucesso, stent na via de saída ventricular.³ Galeczka descreve um procedimento de oclusão percutânea de comunicação interatrial em paciente com pentalogia de Cantrell,⁴ enquanto Tanaka descreve uma valvoplastia pulmonar realizada por punção ventricular de paciente com pentalogia de Cantrell e ectopia cordis.⁵

O implante percutâneo de stent na via de saída pulmonar garante um melhor fluxo anterógrado para as artérias pulmonares, melhorando a saturação do paciente e proporcionando o crescimento das artérias pulmonares. Esta é uma medida paliativa, com o intuito de otimizar as condições clínicas do paciente para programar a correção cirúrgica da cardiopatia com idade e peso adequados.

O implante percutâneo de stent na via de saída de ventrículo direito é uma estratégia bastante utilizada em pacientes com tetralogia de Fallot.⁶⁻⁸ Possíveis complicações do procedimento são o comprometimento de forma definitiva do funcionamento da valva pulmonar, fratura do stent, embolização do stent, reestenose da via de saída do ventrículo direito e arritmia.⁹ O mecanismo mais comum de reestenose da via de saída do ventrículo direito é a obstrução por infundíbulo não coberto pelo stent, geralmente por implante de stent mais curto do que o ideal. Neste caso relatado, por não cobrir todo o infundíbulo com o primeiro stent implantado, foi optado por implantar um segundo stent telescópado para cobrir

toda a musculatura do infundíbulo. O implante de stent na via de saída do ventrículo direito cursa com maior crescimento das artérias pulmonares do que a cirurgia de Blalock-Taussig modificado.¹⁰

Conclusão

Este relato demonstra um caso raro de tratamento percutâneo com implante de stent na via de saída ventricular para aliviar a obstrução crítica ao fluxo pulmonar em paciente com dupla via de entrada de ventrículo esquerdo, dupla via de saída de ventrículo direito, má posição das grandes artérias e pentalogia de Cantrell.

Contribuição dos Autores

Concepção e desenho da pesquisa, análise e interpretação dos dados e redação do manuscrito: Lombardi JG, Calamita PC, Gardenghi G; obtenção de dados e revisão crítica do manuscrito quanto ao conteúdo intelectual importante: Lombardi JG, Calamita PC, Tannus LM, Barreto MRP, Rosado LEP, Gardenghi G.

Potencial Conflito de Interesse

Declaro não haver conflito de interesses pertinentes.

Fontes de Financiamento

O presente estudo não teve fontes de financiamento externas.

Vinculação Acadêmica

Não há vinculação deste estudo a programas de pós-graduação.

Aprovação Ética e Consentimento Informado

Este estudo foi aprovado pelo Comitê de Ética do CEP/HUGO (GO) sob o número de protocolo 77435824.0.0000.0033. Todos os procedimentos envolvidos nesse estudo estão de acordo com a Declaração de Helsinki de 1975, atualizada em 2013. O consentimento informado foi obtido de todos os participantes incluídos no estudo.

Referências

1. Cantrell JR, Haller JA, Ravitch MM. A Syndrome of Congenital Defects Involving the Abdominal Wall, Sternum, Diaphragm, Pericardium, and Heart. *Surg Gynecol Obstet*. 1958;107(5):602-14.
2. O'Gorman CS, Tortoriello TA, McMahon CJ. Outcome of Children with Pentalogy of Cantrell Following Cardiac Surgery. *Pediatr Cardiol*. 2009;30(4):426-30. doi: 10.1007/s00246-009-9410-9.
3. McMahon CJ, Walsh KP. Transcatheter Right Ventricular Outflow Tract Stent Implantation in a Child with Pentalogy of Cantrell, Double Outlet Right Ventricle, and Severe Pulmonary Stenosis. *Catheter Cardiovasc Interv*. 2013;82(7):1164-7. doi: 10.1002/ccd.24852.
4. Galeczka M, Fiszer R, Knop MT, Smerdzinski S, Szkutnik M, Bialkowski J. Successful Atrial Septal Defect Transcatheter Closure in a Patient with Pentalogy of Cantrell and Ectopia Cordis. *Postepy Kardiologii Interwencyjnej*. 2019;15(2):247-50. doi: 10.5114/aic.2019.86018.
5. Tanaka T, Kubo S, Kamei N. Successful Balloon Valvuloplasty Using Direct Puncture of the Heart for Pentalogy of Cantrell with Complete Ectopia Cordis, Low Birth Weight, Single Ventricle and Severe Pulmonary Stenosis. *Cardiol Young*. 2020;30(12):1951-3. doi: 10.1017/S1047951120002863.
6. Cools B, Boshoff D, Heying R, Rega F, Meyns B, Gewillig M. Transventricular Balloon Dilation and Stenting of the RVOT in Small Infants with Tetralogy of

Relato de Caso

- Fallot with Pulmonary Atresia. Catheter Cardiovasc Interv. 2013;82(2):260-5. doi: 10.1002/ccd.24548.
7. Dohlen G, Chaturvedi RR, Benson LN, Ozawa A, Van Arsdell GS, Fruitman DS, et al. Stenting of the Right Ventricular Outflow Tract in the Symptomatic Infant with Tetralogy of Fallot. Heart. 2009;95(2):142-7. doi: 10.1136/hrt.2007.135723.
 8. Lee SY, Song JY, Choi EY, Baek JS. Palliation Using a Self-Expandable Stent in a Patient with Obstructive Right-Ventricular Outflow Tract after Total Correction of Tetralogy of Fallot: Self-Expandable Stent in Tetralogy of Fallot. Pediatr Cardiol. 2012;33(8):1446-9. doi: 10.1007/s00246-012-0268-x.
 9. Porras D, McElhinney DB, Del Nido P, Lock JE, Meadows J, Marshall AC. Clinical and Stent-Related Outcomes after Transcatheter or Operative Placement of Bare-Metal Stents in the Ventricular Septum or Subvalvar Systemic Outflow Tract. Circ Cardiovasc Interv. 2012;5(4):570-81. doi: 10.1161/CIRCINTERVENTIONS.111.967190.
 10. Quandt D, Ramchandani B, Stickley J, Mehta C, Bhole V, Barron DJ, et al. Stenting of the Right Ventricular Outflow Tract Promotes Better Pulmonary Arterial Growth Compared with Modified Blalock-Taussig Shunt Palliation in Tetralogy of Fallot-Type Lesions. JACC Cardiovasc Interv. 2017;10(17):1774-84. doi: 10.1016/j.jcin.2017.06.023.



Este é um artigo de acesso aberto distribuído sob os termos da licença de atribuição pelo Creative Commons