

## **PD44- Tetralogia de Fallot com agenésia da válvula pulmonar – dois casos exemplares**

Catarina Diamantino<sup>1</sup>, Rui Ferreira<sup>2</sup>, Rita Machado<sup>3</sup>, Patrícia Ferreira<sup>4</sup>, Margarida Matos Silva<sup>2</sup>, Renata Rossi<sup>2</sup>, Rui Anjos<sup>2</sup>, Ana Teixeira<sup>2</sup>, Isabel Menezes<sup>2</sup>, José Pedro Neves<sup>2</sup>, F. Matmone Martins<sup>2</sup>

1- Hospital do Espírito Santo de Évora, 2- Hospital de Santa Cruz, 3- Hospital de Dona Estefânia, 4- Hospital de Vila Franca de Xira

**Introdução:** A Tetralogia de Fallot (TF) com agenésia da válvula pulmonar (VP) é uma situação rara, com características semelhantes com a TF, mas clinicamente distinta desta. Tal como a TF, caracteriza-se por comunicação interventricular (CIV) e “cavalgamento” da CIV pela aorta, mas tem agenésia da VP e dilatação da artéria pulmonar que condiciona compressão da árvore traqueo-brônquica, desde período intra-uterino. A sua evolução depende do grau de desenvolvimento pulmonar e da patologia associada.

**Casos clínicos:** Duas crianças com TF com agenésia da VP foram operadas num serviço de cardiologia pediátrica, nos últimos 5 anos. Neste mesmo período, foram tratadas 33 crianças com TF.

Criança do sexo masculino, com diagnóstico neonatal de TF com agenésia da VP, sem cianose, com agravamento progressivo do cansaço para pequenos esforços, submetida, aos 2 meses, a cirurgia correctiva com plastia dos ramos da artéria pulmonar (AP). Está clinicamente bem e sem intercorrências relevantes durante os 3 anos de seguimento pós-operatório.

A segunda é uma criança do sexo feminino que iniciou, nas primeiras horas de vida, cianose e dificuldade respiratória com necessidade de ventilação mecânica (VM). Foi-lhe diagnosticado TF com agenésia da VP, com dilatação marcada da AP e ramos. O estudo do cariótipo revelou deleção 22q11- Síndrome DiGeorge. Aos 14 dias de vida, realizada correcção total com plastia dos ramos da AP. Por broncomalácia e compressão extrínseca da árvore traqueobrônquica efectuou plicatura da AP direita e implantação de stent endobrônquico, sem sucesso, pelo que posteriormente se colocou prótese anelada externa nos dois brônquios e traqueia. Evolução clínica caracterizou-se por infecções respiratórias de repetição, necessidade de VM, agravamento da patologia pulmonar e falecimento aos 18 meses.

**Comentários:** A agenésia da válvula pulmonar é uma situação rara com uma apresentação clínica variável e uma evolução clínica própria. O prognóstico está condicionado pela obstrução das vias aéreas secundária à dilatação da artéria pulmonar, hipoplasia pulmonar condicionada por obstrução e imunodeficiência associada ao Síndrome de DiGeorge (reportado em cerca de 25% dos casos de TF com agenésia da VP). Estes dois casos, tratados pela mesma equipa, num curto intervalo de tempo, evidenciam que a hipoplasia pulmonar associada à obstrução brônquica e a imunodeficiência associada ao Síndrome DiGeorge, são factores de mau prognóstico

**Palavras-chave:** tetralogia de Fallot, agenésia da válvula pulmonar