

# Síndrome da Válvula Pulmonar Ausente

Guia de Informações para Pacientes – O que você deve saber, o que você deve perguntar

## O que é a Síndrome da Válvula Pulmonar Ausente?

A Síndrome da Válvula Pulmonar Ausente (SVPA) é um defeito cardíaco congênito raro. Em um coração típico, a válvula pulmonar, localizada entre o ventrículo direito (a câmara inferior e de bombeamento do coração) e a artéria pulmonar (o grande vaso sanguíneo que transporta o sangue para os pulmões), se abre para permitir que o sangue flua do coração para os pulmões. Na SVPA, a válvula pulmonar está ausente ou subdesenvolvida. A falta de uma válvula pulmonar funcional geralmente faz com que as artérias pulmonares se tornem aumentadas (dilatadas). O ventrículo direito pode se expandir devido ao aumento da carga de trabalho ao bombear o sangue para as artérias pulmonares sem uma válvula funcional. A Síndrome da Válvula Pulmonar Ausente pode representar uma forma muito grave da Tetralogia de Fallot (TOF).

## O que causa a Síndrome da Válvula Pulmonar Ausente?

A causa exata dessa malformação não é totalmente compreendida, mas acredita-se que envolva uma combinação de fatores genéticos e ambientais. Em muitos casos, a SVPA ocorre de forma esporádica, sem uma causa ou fator de risco identificável. Pode ser um evento aleatório durante o desenvolvimento do coração. A SVPA frequentemente ocorre em conjunto com outros defeitos cardíacos congênitos, como os observados na Tetralogia de Fallot. Isso sugere que os fatores que causam esses defeitos podem também contribuir para o desenvolvimento da SVPA.

## Devo fazer mais exames?

Você pode ser encaminhada para um ecocardiograma fetal, um ultrassom especializado que foca o coração do feto. Esse exame fornece uma visão mais detalhada da estrutura, função e fluxo sanguíneo do coração do bebê. O aconselhamento genético e testes podem ser recomendados. Isso pode incluir exames como amniocentese ou amostragem de vilosidades coriônicas (CVS) para verificar anomalias cromossômicas e outros testes diagnósticos genéticos, como o teste de microarray cromossômico ou sequenciamento de exoma completo.

## Quais são as coisas a observar durante a gravidez?

Você deve realizar ultrassons e ecocardiogramas regulares para avaliar o bem-estar e o desenvolvimento do bebê, além da progressão da condição cardíaca, que pode evoluir ao longo da gravidez. Pode ser que você precise se reunir com uma equipe multidisciplinar, incluindo um obstetra especializado em gravidezes de alto risco, um neonatologista (especialista em cuidar de recém-nascidos) e um cirurgião pediátrico especializado em coração, para discutir a condição do seu bebê e os cuidados necessários após o nascimento.

## O que isso significa para o meu bebê depois do nascimento?

Com o manejo médico e cirúrgico adequado, muitas crianças com SVPA crescem e levam uma vida ativa e saudável. Bebês com SVPA podem precisar de atenção médica imediata e

# Síndrome da Válvula Pulmonar Ausente

*Guia de Informações para Pacientes – O que você deve saber, o que você deve perguntar*

possivelmente de cirurgia após o nascimento, por isso é importante dar à luz em uma unidade equipada para oferecer o cuidado neonatal necessário para atender às necessidades do bebê. Cada bebê com SVPA é único, então dependerá de outros defeitos cardíacos presentes, a condição geral, e o prognóstico. Você deve discutir com seu profissional de saúde e a equipe multidisciplinar o melhor local e modo de parto para o seu bebê, as cirurgias potenciais que ele pode precisar, o cuidado cardíaco de longo prazo necessário e o suporte para quaisquer necessidades adicionais. A equipe que cuida de você e do seu bebê durante a gravidez pode orientá-la sobre como planejar da melhor forma o parto e os cuidados posteriores.

## Isso pode acontecer de novo?

Cada gravidez é diferente, e a probabilidade de recorrência da SVPA pode variar bastante entre as famílias. O aconselhamento genético pode fornecer uma avaliação de risco mais personalizada e informações, caso um fator genético seja identificado no seu caso. Na maioria dos defeitos cardíacos congênitos isolados (aqueles não associados a uma síndrome genética), o risco de recorrência em futuras gravidezes é geralmente considerado mais alto do que na população geral, mas ainda assim relativamente baixo.

## Quais outras perguntas devo fazer?

- Onde devo dar à luz meu bebê?
- Existem outros exames ou avaliações que precisam ser realizados durante a gravidez para avaliar ainda mais a condição do meu bebê?
- Você pode explicar o curso esperado de tratamento e as cirurgias que meu bebê precisará após o nascimento?
- Quais são as potenciais complicações e riscos associados a esse defeito cardíaco e ao seu tratamento?
- Quais são as implicações de longo prazo desse defeito cardíaco para a saúde, o desenvolvimento e a qualidade de vida do meu filho?
- Você pode fornecer informações sobre a equipe médica e os especialistas que estarão envolvidos no meu parto e no cuidado do bebê após o nascimento?

*Última atualização Janeiro 2024*