

# Atresia Pulmonar com Septo Interventricular Intacto

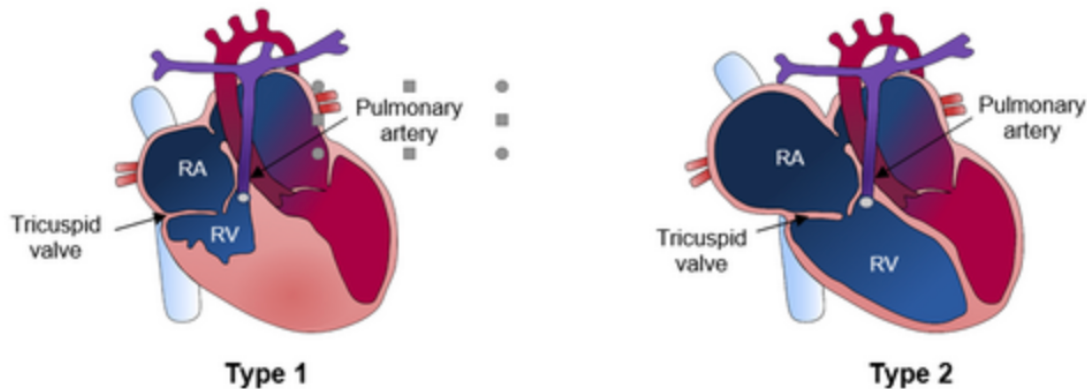
Guia de Informações para Pacientes – O que você deve saber, o que você deve perguntar

## O que é Atresia Pulmonar com Septo Interventricular Intacto (APSVI)?

O coração normal é dividido em quatro câmaras: dois átrios (câmaras superiores) – direito e esquerdo – e dois ventrículos (cavidades inferiores) – direito e esquerdo. O sangue normalmente passa dos átrios para os ventrículos e, em seguida, vai para os pulmões e para o resto do corpo. Os dois átrios são separados pelo septo interatrial, que apresenta uma pequena comunicação que se fecha após o nascimento, durante o período fetal. Os dois ventrículos são separados pelo septo interventricular.

Duas válvulas permitem que o sangue passe dos átrios para os ventrículos, impedindo o retorno do sangue. Há uma válvula no lado direito (válvula tricúspide) e outra no lado esquerdo (válvula mitral). Duas válvulas também permitem que o sangue passe dos ventrículos para as artérias pulmonar e aorta, para levar sangue aos pulmões e ao restante do corpo.

A atresia pulmonar com septo interventricular intacto envolve um grupo de anomalias cardíacas que têm em comum uma obstrução completa da válvula que conecta o ventrículo direito (VD) à artéria pulmonar, que leva sangue para os pulmões, na presença de um septo interventricular intacto. O tamanho do VD dependerá da função da válvula tricúspide. Assim, podem ser distinguidos dois tipos de APSVI:



© ISUOG

- Tipo 1: A válvula tricúspide está funcionando bem. O sangue entra no ventrículo direito (RV), mas há uma obstrução na saída do ventrículo direito (RV), e o sangue não pode seguir para frente. Como a válvula tricúspide funciona bem, o sangue não flui de volta. Há muita pressão dentro do ventrículo direito (RV), o que dificulta a passagem de sangue para dentro do ventrículo direito. Com pouca quantidade de sangue passando pelo ventrículo, o ventrículo direito (RV) não se desenvolve adequadamente.

# Atresia Pulmonar com Septo Interventricular Intacto

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

- Tipo 2: A válvula tricúspide não está funcionando corretamente. O sangue entra no ventrículo direito (RV), mas há uma obstrução na saída do ventrículo direito (RV) e o sangue não pode seguir em frente. Como a válvula tricúspide não se fecha adequadamente, todo o sangue do ventrículo direito (RV) retorna em grandes quantidades para o átrio direito (RA), o que frequentemente resulta em dilatação significativa do átrio direito (RA).

## **Como a APSVI acontece?**

Na vida fetal, há um defeito no desenvolvimento da válvula pulmonar. Não se sabe exatamente por que esse defeito ocorre, mas acredita-se que possa ter uma origem inflamatória. A obstrução da válvula pulmonar pode, às vezes, ocorrer em gestações gemelares, onde há uma placenta compartilhada entre os dois gêmeos e uma interrupção dos vasos placentários.

## **Por que a APSVI é importante?**

A APSVI pode estar associada a anomalias cardíacas importantes e, com menos frequência, a anomalias em outras partes do corpo. Além disso, pode estar relacionada a anomalias cromossômicas e genéticas.

No tipo 1, há o risco de o ventrículo direito não se desenvolver adequadamente durante a gravidez, e no tipo 2, há o risco de insuficiência cardíaca fetal e morte intrauterina.

## **O que devo observar durante a gravidez? Devo fazer mais exames?**

- O diagnóstico pré-natal de APSVI envolve uma ultrassonografia fetal detalhada e uma ecocardiografia avançada (um ultrassom especializado do coração do bebê durante a gravidez) para excluir outros defeitos cardíacos associados ou anomalias em outras partes do corpo.

- Pacientes devem ser oferecidas uma técnica invasiva para excluir anomalias cromossômicas ou genéticas associadas.

- O monitoramento mensal por ultrassonografia é recomendado para excluir sinais de complicação fetal, como insuficiência cardíaca fetal (se houver insuficiência valvular). Além disso, todas as estruturas cardiovasculares devem ser avaliadas a cada exame.

- A intervenção cardíaca intrauterina em casos selecionados de APSVI pode melhorar o prognóstico desses fetos.

## **Onde devo ter o bebê? Onde o bebê receberá o melhor atendimento após o nascimento?**

Todos os pacientes com diagnóstico pré-natal de APSVI devem nascer em um centro especializado em gravidez de alto risco, com acesso a especialistas em cardiologia pediátrica e uma unidade de cuidados intensivos neonatais.

# Atresia Pulmonar com Septo Interventricular Intacto

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

## **O que isso significa para o meu bebê após o nascimento?**

Após o nascimento, o bebê não recebe oxigênio suficiente no sangue. O principal sinal de deficiência de oxigênio é a presença de uma coloração azulada ou arroxeadada na pele e nas membranas mucosas. Ocorre, ocasionalmente, respiração rápida e superficial. Após o nascimento, é necessário tratar o recém-nascido imediatamente. O tratamento da APSVI pode incluir uma combinação de medicamentos, procedimentos ou cirurgia para corrigir o defeito cardíaco congênito.

## **Isso pode acontecer novamente?**

No caso de uma criança previamente afetada, o risco de recorrência é de 1%; se dois filhos forem afetados, o risco aumenta para 3%.

## **Quais outras perguntas devo fazer?**

- Existem outras anomalias no ultrassom?
- Com que frequência devo fazer exames de ultrassom?
- Onde devo realizar o parto?
- Posso conhecer a equipe de médicos que estará assistindo meu bebê quando ele nascer?

Última atualização: Novembro 2022