



Sociedade
Norte - Nordeste
de Cardiologia

Revista Norte Nordeste de Cardiologia

Sociedade Norte-Nordeste de Cardiologia • ISSN 2446-838X • Volume 7, Nº 1, Janeiro/Fevereiro/Março 2017

Editorial

Mensagem do Presidente do Congresso

Artigo de Revisão

Fluxo Fracionado de Reserva: Aplicações em
Cardiologia Intervencionista

Relato de Caso

Estenose Pulmonar em Adulta com Síndrome
de Noonan: Relato de Caso e Atualização da
Literatura

Espaço Cultural

Mensagem da Presidente



Figura 1 - Tomografia computadorizada evidenciando aumento das dimensões cardíacas e artéria pulmonar com estenose grave, medindo cerca de 0,7 cm no nível do tronco da artéria pulmonar.



Sociedade
Norte - Nordeste
de Cardiologia

Revista Norte Nordeste de Cardiologia

Volume 7, Nº 1, Janeiro/Fevereiro/Março 2017

Índice Remissivo

Editorial

CARLOS EDUARDO BATISTA DE LIMA

.....página 01

Mensagem do Presidente do XXXVII Congresso Norte-Nordeste de Cardiologia e 12º Congresso Alagoano de Cardiologia

FRANCISCO DE ASSIS COSTA

.....página 02

Artigo de Revisão

Fluxo Fracionado de Reserva: Aplicações em Cardiologia Intervencionista

FRANCISCO DE ASSIS COSTA, MD, PHD; AMILSON MARTINS PACHECO FILHO, MD; ANTONIO LEILTON LUNA MACHADO FILHO, MD; EDÉCIO GALINDO DE ALBUQUERQUE, MD; EVANDRO MARTINS FILHO, MD

.....página 03

Relato de Caso

Estenose Pulmonar em Adulta com Síndrome de Noonan: Relato de Caso e Atualização da Literatura

GUSTAVO HENRIQUE BELARMINO DE GÓES, LUANA DE SOUSA LIMA REBOUÇAS, MD; MIRELLA VALENÇA MOTA VIANNA, JOSÉ CÂNDIDO DE SOUZA FERRAZ NETO, DÁRIO C. SOBRAL FILHO, MD, PHD

.....página 08

Espaço Cultural

SOLON REIS JACOB

.....página 12

Mensagem da Presidente

CLAUDINE MARIA ALVES FEIO

.....página 13

Editor da Revista da Sociedade Norte e Nordeste de Cardiologia: Carlos Eduardo Batista de Lima - PI

Coeditores

Cardiologia Clínica	Edval Gomes dos Santos Junior	CE
Cirurgia Cardíaca	José Teles de Mendonça	SE
Cardiologia Intervencionista	João Luiz de Alencar Araripe Falcão	CE
Cardiologia Pediátrica	Sandra da Silva Mattos	PE
Métodos Diagnósticos por Imagem	Rui Alberto de Faria Filho	RN
Arritmias e Dispositivos Eletrônicos Implantáveis	Alexsandro Alves Fagundes	BA
Cardiologia do Exercício	Luiz Eduardo Fonteles Ritt	BA
Memórias da Cardiologia do NNE	José Itamar Abreu Costa	PI

Conselho Editorial

ADRIANO DOURADO - BA
MARIA ALAYDE MENDONÇA - AL
ALEXSANDRO ALVES FAGUNDES - BA
ANDRÉ ALMEIDA - BA
ÂNGELA MARIA PONTES BANDEIRA DE OLIVEIRA - PE
ANTENOR PORTELA - PI
ANTÔNIO CARLOS SALES NERY - BA
ANTONIO CARLOS SOUSA - SE
ANTONIO LOUREIRO GOMES - PB
ARISTÓTELES COMTE DE ALENCAR - AM
ARMÊNIO GUIMARÃES - BA
AUDES FEITOSA - PE
BRIVALDO MARKMAN - PE
CARLOS ROBERTO MARTINS - CE
CARLOS ROBERTO RIBEIRO DE MORAES - E
CESIMAR SEVERIANO DO NASCIMENTO - RN
CEZÁRIO MARTINS - CE
DÁRIO SOBRAL - PE
DINALDO CAVALCANTI DE OLIVEIRA - PE
EDGARD VICTOR - PE
EDVAL GOMES DOS SANTOS JUNIOR - BA
EDMUNDO CAMARA - BA
EDUARDO DARZÉ - BA
FÁBIO VILAS BOAS - BA
FRANCISCO DAS CHAGAS MONTEIRO JÚNIOR - MA
GENILDO FERREIRA NUNES - TO
GEODETE BATISTA - SE
GILSON SOARES FEITOSA - BA
GILSON SOARES FEITOSA FILHO - BA
GILVAN DOURADO - AL

GUSTAVO FEITOSA - BA
HILTON CHAVES JÚNIOR - PE
ISABEL CRISTINA BRITTO GUIMARÃES - BA
ISMAR AGUIAR MARQUES FILHO - PI
IVAN ROMERO RIVERA - AL
JADELSON ANDRADE - BA
JOÃO DAVID DE SOUZA NETO - CE
JOÃO LUIZ DE ALENCAR ARARIPE FALCÃO - CE
JOEL ALVES PINHO FILHO - BA
JOSÉ ALBUQUERQUE DE FIGUEIREDO NETO - MA
JOSÉ AUGUSTO SOARES BARRETO FILHO - SE
JOSÉ BONIFÁCIO BARBOSA - MA
JOSÉ CARLOS BRITO - BA
JOSÉ GLAUCO LOBO FILHO - CE
JOSÉ LIRA MENDES FILHO - PI
JOSÉ MARIA PEREIRA GOMES - PE
JOSÉ NOGUEIRA PAES JUNIOR - CE
JOSÉ SEBASTIÃO ABREU - CE
JOSÉ WANDERLEY NETO - AL
JOSÉ XAVIER DE MELO FILHO - MA
JOSMAR CASTRO ALVES - RN
JULIO BRAGA - BA
KERGINALDO TORRES - RN
LUCÉLIA MAGALHÃES - BA
LUIZ BEZERRA NETO - PI
LUIZ CLÁUDIO LEMOS CORREIA - BA
LUIZ CARLOS SANTANA PASSOS - BA
LUIZ EDUARDO FONTELES RITT - BA
LURILDO SARAIVA - PE
MARCELO QUEIROGA - PB

MARCO ANTONIO ALMEIDA SANTOS - SE
MARCO ANTONIO DE VIVA BARROS - PB
MARCO ANTONIO MOTA GOMES - AL
MARCOS AURÉLIO LIMA BARROS - PI
MARCUS VINICIUS ANDRADE - BA
MARIANO BRASIL TERRAZAS - AM
MAURICIO BATISTA PAES LANDIM - PI
MAURÍLIO ONOFRE - PB
NEWTON NUNES DE LIMA FILHO - PI
NILZO RIBEIRO - BA
ODWALDO BARBOSA E SILVA - PE
PAULO MÁRCIO SOUSA NUNES - PI
PAULO ROBERTO PEREIRA TOSCANO - PA
PAULO JOSÉ BASTOS BARBOSA - BA
PEDRO FERREIRA ALBUQUERQUE - AL
PEDRO NEGREIRO - CE
RAIMUNDO FURTADO - MA
RICARDO ELOY PEREIRA - BA
RICARDO LIMA - PE
ROBERTO PEREIRA - PE
ROQUE ARAS - BA
RUI ALBERTO DE FARIA FILHO - RN
SANDRA NÍVEA FALCÃO - CE
SÉRGIO MONTENEGRO - PE
THIAGO NUNES PEREIRA LEITE - PI
WANEMAN ANDRADE - BA
WESLEY DUÍLIO SEVERINO DE MELO - PA
WILSON OLIVEIRA JUNIOR - PE

Diretoria da Sociedade Norte e Nordeste Biênio 2016/2017

PRESIDENTE

CLAUDINE MARIA ALVES FEIO

VICE-PRESIDENTE

JOEL ALVES PINHO

DIRETOR ADMINISTRATIVO

RUI ALBERTO DE FARIA FILHO

DIRETOR FINANCEIRO

ANTONIO DELDUQUE DE ARAÚJO TRAVESSA

DIRETOR DE COMUNICAÇÃO

ARISTÓTELES COMTE DE ALENCAR

DIRETOR DE QUALIDADE ASSISTENCIAL

MARIA ALAYDE MENDONÇA DA SILVA

DIRETOR CIENTÍFICO

ELISIÁRIO CARDOSO DA SILVA JUNIOR

CONSELHO FISCAL:

MARIA ELIZABETH NAVEGANTE CAETANO COSTA,
SÔNIA CONDE CRISTINO E REGINA COELI MARQUES
DE CARVALHO

Relação de Ex-Presidentes da SNNC

FREDERICO AUGUSTO L. E SILVA - CE
GESTÃO 87-88

PEDRO J. NEGREIROS DE ANDRADE - CE
GESTÃO 89/90

RICARDO ANTÔNIO ROSADO MAIA - PB
GESTÃO 91/92

MÚCIO GALVÃO DE OLIVEIRA FILHO - RN
GESTÃO 93/94

JOSÉ WANDERLEY A. NETO - AL
GESTÃO 95

ANTÔNIO CARLOS SOBRAL SOUSA - SE
GESTÃO 96

FERNANDO JOSÉ LIANZA DIAS - PB
GESTÃO 97/98

ÁLVARO JOSÉ DA COSTA BARROS - RN
GESTÃO 99/00

PEDRO FERREIRA DE ALBUQUERQUE - AL
GESTÃO 01/02

JOSÉ BENEDITO BUHATEN - MA
GESTÃO 03/04

ANTONIO SALES NERY
GESTÃO 2005

MARLY MARIA UELLENDahl
GESTÃO 06/07

JOSMAR DE CASTRO ALVES
GESTÃO 08/09

JOSÉ XAVIER DE MELO FILHO
GESTÃO 10/11

ARISTÓTELES COMTE DE ALENCAR FILHO
GESTÃO 12/13

JOSE ITAMAR ABREU COSTA - PI
GESTÃO 14/15

Presidentes Estaduais 2016/2017

REGIÃO NORDESTE

ALAGOAS

ELO RIBEIRO DE ALENCAR NETO

BAHIA

NIVALDO MENEZES FILGUEIRAS FILHO

CEARÁ

SÁNDRO SALGUEIRO RODRIGUES

MARANHÃO

MÁRCIO MESQUITA BARBOSA

PARAÍBA

MIGUEL PEREIRA RIBEIRO

PERNAMBUCO

PAULO SÉRGIO RODRIGUES OLIVEIRA

PIAUI

WILDSON DE CASTRO GONÇALVES FILHO

RIO GRANDE DO NORTE

MARIA FÁTIMA DE AZEVEDO

SERGIPE

SERGIO COSTA TAVARES FILHO

REGIÃO NORTE

AMAZONAS

MARCELO MOUCO FERNANDES

PARÁ

SÔNIA CONDE CRISTINO

Caros colegas e amigos da Sociedade Brasileira de Cardiologia – Regional Norte-Nordeste,

É com satisfação que publicamos mais um número da nossa revista NNE de cardiologia. Destaco nessa edição o artigo de revisão sobre FFR do Dr. Francisco Costa e colaboradores e o relato de caso sobre a síndrome de Noonan da equipe do Dr. Dário Sobral de Pernambuco.

Teremos um novo espaço para textos culturais que nos permitirá identificar talentos natos entre os colegas médicos

da nossa região NNE. A mensagem do Presidente do nosso congresso, que acontecerá em junho deste ano, alimenta as expectativas com a certeza de que será um evento de grande sucesso. E por fim a mensagem da nossa presidente Dra. Claudine Feio.

Abraço cordial,

Carlos Eduardo Batista de Lima

Editor da RNNC

Mensagem do Presidente do Congresso

Mensagem do Presidente do XXXVII Congresso Norte-Nordeste de Cardiologia e 12º Congresso Alagoano de Cardiologia

O árduo trabalho iniciado em maio de 2016, quando oficialmente recebemos a incumbência de sediar este encontro, lá em São Salvador, na boa terra da Bahia, chega ao fim. Foram 13 meses de intensas e emocionantes atividades: infindáveis reuniões, inúmeros pedidos de auxílio, a entes públicos e privados; algumas recepções calorosas, outras nem tanto. Para cada sim obtido, o agradecimento, a confiança e a renovação do ânimo para novas empreitadas. Para cada não, por incrível que possa parecer, a energia redobrava. Algumas vezes vinham forças, não se sabe bem de onde. Até perdemos algumas viagens; a esperança, todavia, nunca.

A Comissão Organizadora deste Congresso se esmerou visando a realizar um evento à altura das briosas tradições da Sociedade Norte-Nordeste de Cardiologia, em que pesem as enormes limitações orçamentárias, impostas por uma conjuntura econômica para lá de desfavorável.

Focamos na programação científica: uma grade enxuta, porém rica em conteúdo, com a participação de convidados de escol, referências em suas áreas de atuação. Abordamos os grandes temas da Cardiologia, sem, no entanto, perder de vista as inovações e avanços que fazem da nossa especialidade uma das mais atrativas e vibrantes da medicina.

Para que tudo isso passasse de sonho à realidade, contamos com o apoio indispensável de muita gente de boa vontade – membros da SBC/AL, comissões científica, social e de temas-livres. Foram chamados colegas de 15 estados da Federação, porque não podemos prescindir da troca de conhecimentos e experiências, certeza de que nos tornaremos profissionais melhores e mais comprometidos na busca constante do aperfeiçoamento capaz de dotar o médico daquilo que todo paciente dele espera e necessita: ciência e humanismo.

Também não descuidamos da programação social. Será um grande prazer vê-los desfrutar da cultura local em suas diversas nuances: uma culinária que fascina, uma música que inspira, um folclore e um artesanato que encantam. Tudo isso, além da proverbial hospitalidade do povo alagoano; do sal, do céu e do sol da paradisíaca Maceió, uma das mais belas e acolhedoras capitais do Brasil.

Sejam todos muito bem-vindos!

Francisco de Assis Costa

Presidente do XXXVII Congresso NNE de Cardiologia e 12º Congresso Alagoano de Cardiologia

Fluxo Fracionado de Reserva: Aplicações em Cardiologia Intervencionista

Fractional Flow Reserve: Applications in Interventional Cardiology

Francisco de Assis Costa,¹ MD, PhD; Amilson Martins Pacheco Filho,² MD; Antonio Leilton Luna Machado Filho,² MD; Edécio Galindo de Albuquerque,² MD; Evandro Martins Filho,² MD

Hospital Universitário Professor Alberto Antunes,¹ Universidade Federal de Alagoas; Santa Casa de Misericórdia de Maceió,² Maceió, Alagoas - Brasil

Resumo

O fluxo fracionado de reserva (FFR) já é um método consagrado na avaliação funcional das estenoses coronarianas, sendo a estratégia invasiva de escolha para análise das lesões coronarianas intermediárias. Neste artigo de revisão são destacadas as principais aplicações do FFR na prática da cardiologia intervencionista, além da abordagem de outros pontos relevantes deste importante método no processo de decisão do melhor tratamento a ser adotado em diversas situações envolvendo a doença arterial coronariana e as intervenções percutâneas.

Palavras-chave: Fluxo fracionado de reserva; Cardiologia intervencionista; Intervenção coronariana percutânea.

Abstract

Fractional flow reserve (FFR) is a well-established method in the functional assessment of coronary stenoses, and is the invasive strategy of choice for the analysis of intermediate coronary lesions. In this review article, the major uses of FFR in the practice of interventional cardiology are pointed out, and other relevant aspects of this important method in making decisions concerning the best treatment to be adopted in different situations involving coronary artery disease and percutaneous interventions are also addressed.

Keywords: Fractional flow reserve; Interventional cardiology; Percutaneous coronary intervention.

Introdução

Define-se FFR como o fluxo sanguíneo máximo para o miocárdio na presença de uma determinada estenose (ou estenoses), dividido por esse mesmo fluxo se não houvesse nenhuma estenose. Tal índice representa a fração do fluxo miocárdico máximo normal que pode ser atingida, apesar da presença da obstrução ao fluxo de sangue. Com base em conceitos teóricos, validados em modelos experimentais, o FFR pode ser facilmente determinado dividindo-se a pressão média distal à lesão coronariana pela pressão média da aorta durante a vasodilatação máxima, induzida por papaverina, adenosina intracoronariana ou adenosina intravenosa¹⁻³.

A medida do FFR, feita durante a angiografia, possibilita a avaliação intravascular imediata do significado funcional de lesões coronarianas angiograficamente diagnosticadas, de forma rápida e objetiva⁴. Metanálise de vários estudos, correlacionando FFR, angiografia quantitativa e testes funcionais não invasivos, comprovou que a estimativa do FFR é capaz de avaliar as condições de suprimento sanguíneo regional do miocárdio, independentemente de variáveis como frequência cardíaca, pressão arterial e contratilidade miocárdica^{5,6}.

Feita esta nota introdutória, vamos às considerações sobre as aplicações e considerações relevantes do FFR na prática da cardiologia intervencionista.

Artigo de Revisão

1. FFR na Avaliação de Lesões Intermediárias

A medida do FFR é particularmente útil para análise do significado funcional de lesões coronarianas angiograficamente consideradas moderadas, isto é, aquelas com redução do diâmetro luminal entre 40% e 70%. De acordo com o resultado de vários estudos ficou demonstrado que pacientes com lesões coronarianas obstrutivas cujo FFR foi $\geq 0,75$ podem ser tratados de modo conservador, ou seja, sem necessidade de intervenção coronária para revascularização miocárdica, sendo a evolução desses indivíduos, em médio e longo prazos, igual ou mesmo superior à observada naqueles submetidos a uma intervenção coronariana percutânea (ICP) para tratar a lesão-alvo^{5,7}.

Em estudo com 45 pacientes, Pijls et al⁴ avaliaram estenoses angiograficamente moderadas em apenas uma artéria coronária, mostrando que a média do FFR teve acurácia muito superior para distinguir lesões responsáveis por isquemia do que o teste ergométrico, cintilografia miocárdica ou ecoestresse. Todos os pacientes cujo FFR foi $< 0,75$ apresentaram sinais de isquemia em um ou mais testes, enquanto naqueles com FFR $\geq 0,75$ somente três tiveram algum teste funcional apontando isquemia miocárdica.

O estudo DEFER^{5,8} mostrou que era seguro postergar a intervenção quando a estenose não se traduzia em isquemia, segundo o FFR. O grupo de pacientes no qual os valores de FFR eram $\geq 0,75$ e a ICP foi adiada apresentou sobrevida livre de eventos cardíacos após dois anos de 89%, comparado com 83% do grupo no qual a ICP foi realizada ($p = 0,27$). O seguimento de cinco anos do estudo DEFER⁵ revelou resultados consistentes, com um risco de morte ou infarto agudo do miocárdio (IAM) na população cujo tratamento não foi feito, com base no FFR, de apenas 1% ao ano, risco que não foi alterado por ICP e similar ao da população normal.

No estudo FAME (Fractional Flow Reserve versus Angiography for Multivessel Evaluation)⁹, multicêntrico, o emprego do FFR para guiar ICP resultou na redução de 30% a 35% na taxa de eventos combinados (morte, IAM e nova revascularização) ao final de um ano de seguimento clínico¹⁰. Ao final de dois anos os resultados foram mantidos, inclusive com redução na ocorrência isolada de IAM. Além disso, o uso do FFR resultou em melhor custo/benefício, com diminuição de até 30% no número de stents utilizados entre os pacientes que tiveram a ICP guiada por FFR.

Já o estudo FAME 2 avaliou o papel da ICP no tratamento de pacientes com doença arterial coronariana estável, com

isquemia documentada pelo FFR¹¹. Aqueles com pelo menos uma lesão com FFR $< 0,8$ foram randomizados para tratamento medicamentoso otimizado versus ICP com stent farmacológico e seguidos por 24 meses, com o objetivo de avaliar a ocorrência do desfecho combinado de morte, IAM e revascularização de urgência. A randomização foi precocemente interrompida, em razão de o grupo mantido em tratamento clínico ter apresentado uma taxa significativamente maior dos desfechos combinados (12,7% X 4,3% no grupo ICP; OR = 0,32; $p < 0,001$), principalmente devido à maior necessidade de procedimentos de revascularização de urgência no grupo em tratamento clínico (11,1% X 1,6%; OR = 0,13; $p < 0,001$). Portanto, de acordo com as atuais evidências, o FFR deve ser o método invasivo preferencial para avaliação de lesões coronarianas intermediárias¹².

2. FFR como Rotina nas ICP

Em um estudo para avaliar a influência da medida rotineira do FFR em todas as ICP eletivas durante um determinado período, Sant'Anna et al¹³ mensuraram o FFR em todas as lesões maiores que 50%, segundo análise visual de três observadores. Aquelas estenoses com FFR $< 0,75$ eram tratadas com angioplastia e implante de stent sempre que possível, e aquelas com FFR $\geq 0,75$ eram tratadas de modo conservador. Depois, foi verificada a taxa de mudança na estratégia de tratamento após medida do FFR em todos os vasos analisados. Os autores constataram que em 32% das lesões avaliadas houve mudança de estratégia de tratamento após medida do FFR. Em 29% das lesões culpadas por isquemia o FFR foi $\geq 0,75$ e nenhuma intervenção foi realizada. Já em 44% das lesões consideradas "inocentes" o FFR foi $< 0,75$ e algum procedimento de revascularização foi realizado. A conclusão a que chegaram foi a de que a angiografia coronariana não é capaz de avaliar a importância funcional das obstruções coronarianas, sendo necessário associá-la a um método funcional que possa cumprir essa tarefa, sobretudo nas lesões intermediárias.

Mais recentemente, Toth et al¹⁴, em estudo que envolveu 4086 lesões coronarianas, demonstraram que, quando comparados os achados da angiografia coronária com o FFR, existe uma discordância de 35% na gravidade da estenose coronariana, a depender da localização e de aspectos anatômicos da lesão. A maior parte dessa discrepância se deve principalmente à dificuldade de definição da borda luminal e da microcirculação.

3. FFR na Estenose do Tronco da Artéria Coronária Esquerda (TCE)

Como se sabe, o TCE é um dos segmentos coronarianos mais difíceis de avaliar angiograficamente¹⁵. E os testes não invasivos também têm dificuldade de oferecer informações nessas situações. Pela importância prognóstica que encerra, as lesões do TCE devem ser adequadamente avaliadas¹⁶. Nesse sentido, vários estudos mostraram que o FFR pode ser usado com segurança nas estenoses do TCE e que o tratamento clínico, quando o FFR for $> 0,75$, proporciona prognóstico satisfatório¹⁷. A propósito, Bech et al¹⁸ avaliaram 54 pacientes com estenose de TCE estimadas à angiografia entre 40% e 60%. Foram encaminhados para cirurgia apenas pacientes com FFR $< 0,75$, sendo todos os pacientes seguidos por mais de dois anos. Ao final do seguimento não houve diferença na incidência de eventos cardíacos maiores entre o grupo com FFR $< 0,75$ (cirurgicamente revascularizado) e o grupo com FFR $> 0,75$, mantido em tratamento clínico. Portanto ganha força, ainda mais, a importância da avaliação funcional em casos duvidosos. E o valor de corte de 0,75 para o FFR mostrou sensibilidade para determinar a melhor conduta a ser adotada.

4. FFR na Doença Coronariana Multiarterial

O estudo FAME¹⁰ randomizou 1005 pacientes multiarteriais para serem tratados por angioplastia com implante de stents farmacológicos, estratificando-os em dois grupos: 1) grupo angiografia – todas as 496 lesões foram tratadas com base em critérios angiográficos; 2) grupo FFR – das 509 lesões somente aquelas com FFR $< 0,80$ foram abordadas. O percentual de eventos cardíacos adversos maiores (ECAM) após o período de um ano no grupo FFR foi de 13,2 X 18,3 no grupo angiografia ($p = 0,02$). Ou seja, houve redução de cerca de 30% no número de ECAM em favor do grupo FFR, além do custo deste grupo ter sido muito inferior.

Em subestudo do estudo FAME, Lim et al¹⁹ compararam os resultados de ICP guiada por FFR versus ICP guiada por angiografia em 512 pacientes com idade < 65 anos versus 493 com idade ≥ 65 anos. Após um ano, as taxas de morte, IAM ou nova revascularização tenderam a ser mais altas no grupo guiado por angiografia que no grupo FFR, tanto nos pacientes com < 65 anos (17,2% X 12,0%; $p = 0,098$), como no grupo com ≥ 65 anos (19,7% X 14,3; $p = 0,111$), não havendo interação significativa com base na idade ($p = 0,920$). Além disso, os pacientes mais idosos tinham FFR maior em vasos com estenose entre 50% e 70% ($0,83 \pm 0,11$ X $0,80 \pm 0,13$; $p = 0,028$) e também em vasos com estenose entre 71% e 90% ($0,69 \pm 0,15$ X $0,65 \pm 0,16$; $p = 0,002$). Vale ressaltar que a proporção de lesões funcionalmente significantes (FFR $\leq 0,80$)

em vasos com estenose entre 71% e 90% foi significativamente menor em idosos, comparados aos pacientes mais jovens (75,3% X 84,1%; $p = 0,013$).

5. FFR nas Lesões de Bifurcação

Lesões coronarianas de bifurcação são, por natureza, de abordagem mais difícil. A grande quantidade de técnicas de tratamento, nenhuma delas plenamente ideal, dá uma medida da complexidade de tratamento de uma lesão de bifurcação verdadeira. Alguns estudos utilizaram FFR como guia para implante de stent em bifurcações^{20,21}. Os resultados de tais estudos mostraram que, embora o ramo lateral pareça estenótico após implante de stent no vaso principal, nenhuma das estenoses com diâmetro luminal $< 75\%$ teve FFR $< 0,75$. Outra conclusão foi a de que quando a técnica do “kissing-balloon” foi empregada em lesões ostiais com FFR $> 0,75$, após seis meses de evolução o FFR continuou $> 0,75$ em 95% dos pacientes tratados.

6. FFR nas Síndromes Coronarianas Agudas (SCA)

Nas SCA predominam as alterações da microcirculação. Além da embolização de trombos, debris de placas e agregados plaquetários, ocorre também vasoconstricção e inflamação endotelial. Assim, o aumento da resistência da microcirculação pode diminuir o gradiente pressórico através da lesão, resultando em análise distorcida da gravidade da estenose. É importante salientar que as alterações na microcirculação, no IAM, se estendem a todos os territórios arteriais e não apenas à área afetada pela artéria culpada. Portanto, toda a avaliação do FFR na fase aguda do IAM é questionável²².

7. FFR nas Lesões Sequenciais

Ainda que vários pontos de estenose estejam presentes no mesmo vaso, o conceito e o valor de corte do FFR são válidos para avaliar o efeito conjunto dessas lesões obstrutivas. Além disso, é preciso ter a noção de que o FFR mensurado a jusante da lesão mais distal não representa a somatória dos gradientes de pressão ao longo das diversas estenoses²³. Dessa forma, a influência da lesão distal em relação à proximal é maior do que o inverso. Na prática, a melhor maneira de avaliar a contribuição individual de cada lesão no valor final do FFR, como na doença difusa, é através da manobra do recuo lento da corda-guia ao longo da artéria, em condições de hiperemia máxima. Uma vez identificada a estenose que gerou o maior gradiente, esta deve ser tratada e o FFR repetido, preferencialmente com a infusão intravenosa contínua de adenosina.

Artigo de Revisão

8. FFR Após Implante de Stents

Considerando que após implante de stent coronário pode haver lesão residual secundária à expansão incompleta das hastes metálicas, doença coronária difusa e hiperemia reativa após restabelecimento do fluxo coronário, estudos *in vivo* demonstraram que um FFR > 0,9 após implante de stent coronário pode estar associado a melhor prognóstico tardio após uma ICP²⁴.

9. FFR e Ultrassom Intracoronário (USIC)

O estudo FIRST (Fractional Flow Reserve and Intravascular Ultrasound Relationship Study)²⁵ teve como objetivo determinar o valor de área luminal mínima (ALM) que melhor se correlacionava com o FFR e avaliar a associação entre histologia virtual pelo USIC e o FFR em lesões consideradas intermediárias (estenose entre 40% e 80%, total de 367 lesões avaliadas). ALM < 3,07 mm² foi o melhor valor de corte para identificar um FFR < 0,8 (sensibilidade = 64%, especificidade = 64,9%, área sob a curva ROC = 0,65). ALM < 2,4 mm² (área sob a curva < 0,66) foi melhor para vasos com diâmetro de referência (DR) < 3,0 mm; ALM < 2,7 mm² (área sob a curva < 0,71) melhor para vasos com DR entre 3,0 e 3,5 mm e ALM < 3,6 mm² (área sob a curva < 0,68) melhor para vasos com DR > 3,5 mm. FFR se correlacionou com a carga de placa (plaque burden) pelo USIC (p < 0,001), mas não com morfologias de placa. Portanto, medidas anatômicas pelo USIC mostraram associação moderada com os valores do FFR. O ponto de corte ideal da ALM para determinar um FFR < 0,8 depende do DR do vaso.

10. FFR: Limitações

Apesar de já ser um método consagrado na avaliação funcional das estenoses coronarianas, principalmente nos casos duvidosos, em algumas situações o FFR pode ter sua mensuração dificultada ou mesmo seu valor questionado, como, por exemplo, em pacientes com hipertrofia ventricular esquerda severa, ponte miocárdica, na fase aguda do IAM (recomenda-se seu uso pelo menos após cinco dias do evento), e em artérias muito tortuosas e/ou calcificadas.

Concluindo, as diretrizes atuais recomendam realizar ICP apenas diante de sintomas ou isquemia miocárdica documentada. Apesar da comprovada acurácia do FFR para avaliação do significado funcional da estenose coronariana e dos convincentes resultados já conhecidos do estudo FAME em favor do FFR em pacientes multiarteriais, o FFR tem sido utilizado em menos de 10% das ICP realizadas na ausência de evidência clínica de isquemia²⁶. A decisão do operador a respeito do uso do FFR na prática clínica é frequentemente baseada em achados angiográficos, de reconhecidas limitações em fornecer medidas acuradas e reprodutíveis do significado funcional de uma lesão coronariana. Talvez conceitos equivocados sobre custos e logística de emprego do FFR estejam impedindo seu uso rotineiro nos serviços de cardiologia intervencionista pelo mundo afora.

Conflito de Interesses

Declaro não haver qualquer conflito de interesse no presente estudo.

Referências

1. Van de Hoef TP, Meuwissen M, Escaned J, Davies JE, Siebes M, Spaan JA, et al. Fractional flow reserve as a surrogate for inducible myocardial ischaemia. *Nat Rev Cardiol* 2013; 10(8): 439-52.
2. Kern MJ, Lerman A, Bech JW, De Bruyne B, Eeckhout E, Fearon WF, et al. Physiological assessment of coronary artery disease in the cardiac catheterization laboratory: a scientific statement from the American Heart Association Committee on Diagnostic and Interventional Cardiac Catheterization, Council on Clinical Cardiology. *Circulation* 2006; 114(12): 1321-41.
3. Lim MJ, Kern MJ. Coronary pathophysiology in the cardiac catheterization laboratory. *Curr Probl Cardiol* 2006; 31(8): 493-550.
4. Pijls NH, De Bruyne B, Peels K, Van Der Voort PH, Bonnier HJ, Bartunek JKJ, et al. Measurement of fractional flow reserve to assess the functional severity of coronary-artery stenoses. *N Engl J Med* 1996; 334(26): 1703-8.
5. Pijls NH, Van Schaardenburgh P, Manoharan G, Boersma E, Bech JW, Van't Veer M, et al. Percutaneous coronary intervention of functionally nonsignificant stenosis: 5-year follow-up of DEFER Study. *J Am Coll Cardiol* 2007; 49(21): 2105-11.
6. Pijls NH. Optimum guidance of complex PCI by coronary pressure measurement. *Heart* 2004; 90(9): 1085-93.
7. Wongpraparut N, Yalamanchili V, Pasnoori V, Satran A, Chandra M, Masden R, et al. Thirty-month outcome after fractional flow reserve-guided versus conventional multivessel percutaneous coronary intervention. *Am J Cardiol* 2005; 96(7): 877-84.

8. Bech GJ, De Bruyne B, Pijls NH, De Muinck ED, Hoorntje JC, Escaned J, et al. Fractional flow reserve to determine the appropriateness of angioplasty in moderate stenosis: a randomized trial. *Circulation* 2001; 103(24): 2928-34.
9. Pijls NH, Fearon WF, Tonino PA, Siebert U, Ikeno F, Bornschein B, et al. Fractional flow reserve versus angiography for guiding percutaneous coronary intervention in patients with multivessel coronary artery disease: 2-year follow-up of the FAME (Fractional Flow Reserve Versus Angiography for Multivessel Evaluation) study. *J Am Coll Cardiol* 2010; 56(3): 177-84.
10. Tonino PA, De Bruyne B, Pijls NH, Siebert U, Ikeno F, Van't Veer M, et al. Fractional flow reserve versus angiography for guiding percutaneous coronary intervention. *N Engl J Med* 2009; 360(3): 213-24.
11. De Bruyne B, Pijls NH, Kalesan B, Barbato E, Tonino PA, Piroth Z, et al. Fractional flow reserve-guided PCI versus medical therapy in stable coronary disease. *N Engl J Med* 2012; 367(11): 991-1001.
12. Fihn SD, Gardin JM, Abrams J, Berra K, Blankenship JC, Dalllas AP, et al. 2012 ACCF/AHA/ACP/AATS/PCNA/SCAI/STS Guideline for the diagnosis and management of patients with stable ischemic heart disease: a report of the American College of Cardiology Foundation/American Heart Association Task Force on Practice Guidelines, and the American College Physicians, American Association for Cardiovascular Angiography and Interventions, and Society of Thoracic Surgeons. *J Am Coll Cardiol* 2012; 60(24): e44-e164.
13. Sant'Anna FM, Silva EE, Batista LA, Ventura FM, Barrozo CA, Pijls NH. Influence of routine assessment of fractional flow reserve on decision making during coronary interventions. *Am J Cardiol* 2007; 99(4): 504-8.
14. Toth G, Hamilos M, Pyxaras S, Mangiacapra F, Nelis O, De Vroey F, et al. Evolving concepts of angiogram: fractional flow reserve discordances in 4000 coronary stenoses. *Eur Heart J* 2014; 35(40): 2831-38.
15. Lindstaedt M, Spiecker M, Perings C, Lawo T, Yazar A, Holland-Letz T, et al. How good are experienced interventional cardiologists at predicting the functional significance of intermediate or equivocal left main coronary artery stenoses? *Int J Cardiol* 2007; 120(2): 254-61.
16. Chaitman BR, Fisher LD, Bourassa MG, Davis K, Rogers WJ, Maynard C, et al. Effect of coronary bypass surgery on survival patterns in subsets of patients with left main coronary artery disease. Report of the Collaborative Study in Coronary Artery Surgery (CASS). *Am J Cardiol* 1981; 48(4): 765-77.
17. Jasti V, Ivan E, Yalamanchili V, Wongpraparut N, Leesar MA et al. Correlations between fractional flow reserve and intravascular ultrasound in patients with an ambiguous left main coronary artery stenosis. *Circulation* 2004; 110(18): 2831-36.
18. Bech GJ, Droste H, Pijls NH, De Bruyne B, Bonnier JJ, Michels HR, et al. Value of fractional flow reserve in making decisions about bypass surgery for equivocal left main coronary artery disease. *Heart* 2001; 86(5):547-52.
19. Lim HS, Tonino PA, De Bruyne B, Yong AS, Lee BK, Pijls NH, Fearon WF. The impact of age on fractional flow reserve-guided percutaneous coronary intervention: a FAME (Fractional Flow Reserve versus Angiography for Multivessel Evaluation) trial substudy. *Int J Cardiol* 2014; 177(1): 66-70.
20. Koo BK, Kang HJ, Youn TJ, Chae IH, Choi DJ, Kim HS, et al. Physiologic assessment of jailed side branch lesions using fractional flow reserve. *J Am Coll Cardiol* 2005; 46(4): 633-37.
21. Koo BK, Park KW, Kang HJ, Cho YS, Chung WY, Youn TJ, et al. Physiological evaluation of the provisional side-branch intervention strategy for bifurcation lesions using fractional flow reserve. *Eur Heart J* 2008; 29(6): 726-32.
22. Kyriakides ZS, Antoniadis A, Kolletis TM, Kremastinos DT. Coronary flow reserve in the contralateral artery increases after successful coronary angioplasty in patients with spontaneously visible. *Heart* 1998; 80(5): 493-98.
23. De Bruyne B, Pijls NH, Heyndrickx GR, Hodeige G, Kirkeeid R, Gould KL. Pressure-derived fractional flow reserve to assess serial epicardial stenoses: theoretical basis and animal validation. *Circulation* 2000; 101(15): 1840-47.
24. Pijls NH, Klauss V, Siebert U, Powers E, Takazawa K, Fearon WF, et al. Coronary pressure measurement after stenting predicts adverse events at follow-up: a multicenter registry. *Circulation* 2002; 105(25): 2950-54.
25. Waksman R, Legutko J, Singh J, Orlando Q, Marso S, Schloss T, et al. FIRST: Fractional Flow Reserve and Intravascular Ultrasound. *J Am Coll Cardiol* 2013; 61(9): 917-23.
26. Li J, Elrashidi MY, Flammer AJ, Lennon RJ, Bell MR, Holmes DR, et al. Long-term outcomes of fractional flow reserve-guided vs. angiography-guided percutaneous coronary intervention in contemporary practice. *Eur Heart J* 2013; 34(18): 1375-83.

Relato de Caso

Estenose Pulmonar em Adulta com Síndrome de Noonan: Relato de Caso e Atualização de Literatura

Gustavo Henrique Belarmino de Góes,¹ Luana de Sousa Lima Rebouças,² MD; Mirella Valença Mota Vianna,¹ José Cândido de Souza Ferraz Neto,¹ Dário C. Sobral Filho,³ MD, PhD

Estudante de Medicina da Universidade de Pernambuco (UPE),¹ Faculdade de Ciências Médicas, Recife, Brasil. Pesquisadora da Universidade de Pernambuco (UPE), Faculdade de Ciências Médicas;² Professor Associado e Livre-Docente de Cardiologia da Universidade de Pernambuco (UPE); Coordenador Médico do Hospital Universitário PROCAPE – UPE,³ Recife - Brasil.

Resumo

A síndrome de Noonan é uma doença multissistêmica de transmissão autossômica dominante, com incidência global estimada em 0,04% dos nativos e não há prevalência entre os sexos.

Relatamos o caso de uma mulher de 29 anos que procurou atendimento médico após episódio de dispneia e dor torácica. Aos 13 anos, foi diagnosticada com síndrome de Noonan. Foi encaminhada ao Pronto-Socorro Cardiológico de Pernambuco (PROCAPE/ Universidade de Pernambuco) por dor torácica em aperto sem irradiação que piorava aos esforços, além de dispneia aos pequenos esforços após quadro infeccioso de pneumonia recente há cerca de 15 dias.

Ao exame, apresentou estado geral regular, icterícia (2+/4+), dispneia (3+/4+) e edema discreto em membros inferiores. O exame do precórdio evidenciou tórax escavado e impulsão de mesocárdio. À ausculta, hiperfonese de P2 e sopro sistólico em bordo esternal esquerdo, sem irradiação. O abdome encontrava-se doloroso à palpação em hipocôndrio direito, com fígado palpável a 8 cm do rebordo costal. O eletrocardiograma de admissão mostrou fibrilação atrial, sobrecarga ventricular direita e eixo desviado para direita. O ecocardiograma transtorácico demonstrou estenose pulmonar grave e hipertrofia de ventrículo direito (VD) importante, além de função sistólica de VD reduzida, dilatação biatrial e duas pequenas comunicações interatriais (CIAs) *ostium secundum* com fluxo direita-esquerda. A tomografia computadorizada mostrou aumento das dimensões cardíacas e artéria pulmonar com importante ponto de estenose. No cateterismo cardíaco destacam-se a estenose pulmonar infundibular severa e hipertrofia ventricular direita importante. Optou-se, então, pela ampliação da via de saída de ventrículo direito com fechamento das CIAs.

Abstract

Noonan syndrome is a multisystem disease of autosomal dominant transmission, with a global incidence estimated in 0.04% of the live births and there is no prevalence among the gender.

We report the case of a 29-year-old female who sought medical attention after an episode of dyspnea and chest pain. At age 13, she was diagnosed with Noonan syndrome. She was referred to Pronto-Socorro Cardiológico de Pernambuco (PROCAPE/Universidade de Pernambuco) for chest pain in tightening without irradiation that worsened her efforts, in addition to dyspnea on the small effort after an infectious picture of recent pneumonia about 15 days ago.

At the examination, she presented normal general condition, jaundice (2 +/ 4 +), dyspnea (3 +/ 4 +) and discrete lower limb edema. Examination of the precordium revealed excavated chest and mesocardial impulsions. At auscultation, hyperphonestic of P2 and systolic murmur in left sternal border, without irradiation. The abdomen was painful for the palpation in the right hypochondrium, with a palpable liver 8 cm from the costal border.

Intake electrocardiogram revealed atrial fibrillation, right ventricular overload, and right-sided axis. Transthoracic echocardiography demonstrated severe pulmonary stenosis and significant right ventricular (RV) hypertrophy, as well as reduced RV systolic function, biatrial dilatation and two small atrial septal defects kind *ostium secundum* with right-left flow. Computed tomography showed increased cardiac size, pulmonary artery with an important stenosis and enlarged liver.

Cardiac catheterization revealed severe infundibular pulmonary stenosis and significant RV hypertrophy. We then chose to enlarge the RV outflow tract with atrial septal defects closure.

Correspondência: DÁRIO C. SOBRALFILHO, MD, PhD •

Rua dos Palmares, 262, Santo Amaro, CEP 50100-060, Recife, PE - Brasil, Telefone: (81) 3181-7212, Fax: (81) 3421-2119, E-mail: dsobral@uol.com.br

Artigo submetido: 13/03/2017; revisado e aprovado para publicação em 21/03/2017.

Introdução

A síndrome de Noonan é uma doença multissistêmica de transmissão autossômica dominante, com abrangente variação das características clínicas e genéticas.¹⁻³ Segue um padrão esporádico de aparecimento, com quantidade significativa de casos atribuída a mutações de novo.^{3,4} Tem incidência global estimada em 0,04% dos nativos^{1,4,5} e não há prevalência entre os sexos⁵. A herança familiar representa de 20-25% dos casos diagnosticados^{3,5} e sua morbimortalidade está relacionada primariamente ao defeito cardíaco apresentado.¹

O conceito da síndrome foi criado após um estudo com nove pacientes realizado por Jacqueline Noonan, em 1963, quando as principais características clínicas foram descritas.^{1,3} Os portadores possuem, geralmente, malformação cardíaca (presente de 50-80% dos casos), sendo notáveis a estenose pulmonar valvar, cardiomiopatia hipertrófica e defeito do septo atrial; hipertelorismo, hipodesenvolvimento físico, deformidades torácicas, implantação baixa das orelhas, pescoço alado, ptose palpebral, hepatoesplenomegalia, displasia linfática, criptorquidismo e retardo no desenvolvimento cognitivo são outras anormalidades possíveis.¹⁻⁴

As anomalias decorrentes da síndrome de Noonan ocorrem devido a mutações, principalmente, nos genes responsáveis pela via transdutora de sinais RAS-proteínas quinase ativadas por mitógenos (RAS-MAPK), que possui importância no metabolismo celular.^{1,4,5} Devido à diversidade genética e fenotípica da síndrome de Noonan, sua clínica pode ser confundida com outras doenças autossômicas dominantes, como a síndrome LEOPARD e cardiofaciocutânea.^{3,4}

Relatamos o caso de uma paciente adulta com estenose pulmonar infundibular grave associada à síndrome de Noonan tratada cirurgicamente.

Relato do Caso

Relatamos o caso de uma mulher de 29 anos que procurou atendimento médico após episódio de dispneia e dor torácica. Durante a infância, apresentou repetidas crises de cianose generalizada, dispneia e síncope. Aos 13 anos, foi diagnosticada com síndrome de Noonan. Foi encaminhada ao Pronto-Socorro Cardiológico de Pernambuco (PROCAPE/ Universidade de Pernambuco) por episódio de dor torácica em aperto sem irradiação que piorava aos esforços, além de dispneia aos pequenos esforços, após quadro infeccioso de pneumonia há cerca de 15 dias. Hipertensa, portadora de fibrilação atrial, hipotireoidismo e com histórico de acidente vascular encefálico hemorrágico.

Ao exame, apresentava estado geral regular, icterícia (2+/4+), dispneia (3+/4+) e edema discreto em membros inferiores (MMII). O exame do precórdio evidenciou tórax escavado e impulsão de mesocárdio. À ausculta, hiperfonese de P2 e sopro sistólico em bordo esternal esquerdo, sem irradiação. O abdome encontrava-se doloroso à palpação em hipocôndrio direito, com fígado palpável a 8 cm do rebordo costal.

O eletrocardiograma de admissão mostrou fibrilação atrial, sobrecarga ventricular direita e eixo desviado para direita. O ecocardiograma transtorácico (ETT) demonstrou estenose pulmonar infundibular grave e hipertrofia de ventrículo direito (VD) importante, além de função sistólica de VD reduzida, dilatação biatrial, insuficiência aórtica leve, insuficiências mitral e tricúspide moderadas e duas pequenas comunicações interatriais (CIAs) tipo *ostium secundum* com fluxo direita-esquerda. A tomografia computadorizada mostrou aumento das dimensões cardíacas e artéria pulmonar com estenose grave, medindo cerca de 0,7 cm no nível do tronco da artéria pulmonar (Figura 1). O cateterismo cardíaco revelou estenose pulmonar infundibular grave e hipertrofia ventricular direita importante, além de insuficiência aórtica leve. A cinecoronariografia mostrou competição de fluxo em artérias coronárias e ausência lesões obstrutivas (Figura 2). Optou-se, então, pela ampliação da via de saída de ventrículo direito com fechamento das CIAs.

Discussão

Em cerca de 80% dos casos a síndrome de Noonan está associada a outras cardiopatias congênitas, sendo a mais prevalente a estenose pulmonar valvar. Menos frequentemente podem ocorrer: estenose pulmonar infundibular (como descrito no presente caso), defeitos septais e cardiomiopatia hipertrófica. Durante o internamento da paciente, constatou-se, através de ecocardiograma e cateterismo cardíaco, estenose pulmonar infundibular e hipertrofia ventricular direita importantes, associadas a duas comunicações interatriais.⁶

A sintomatologia mais precoce durante a infância é a dispneia aos esforços, podendo ocorrer cianose quando há aumento importante da pressão no ventrículo direito devido à hipertrofia consequente da estenose pulmonar. Esse aumento de pressão no VD possibilita o surgimento de um shunt direito-esquerdo através do forame oval patente ou eventuais defeitos septais. Embora pouco frequente em adultos, a paciente apresentava estenose pulmonar grave, contribuindo para o quadro de congestão sistêmica.⁷

Devido a esse aumento crônico da pressão no VD, cerca de 30% dos adultos precisam se submeter a uma cirurgia

Relato de Caso

corretiva ou repetir o procedimento cirúrgico pelo surgimento de insuficiência pulmonar, intolerância ao exercício e disfunção do VD; estas duas últimas condições presentes na paciente em relato. Outras complicações cardíacas incluem obstrução à via de saída do ventrículo direito (VSVD), hipertensão pulmonar idiopática, insuficiência aórtica, dilatação da raiz da aorta e, até mesmo, dissecação de aorta. Corroborando as evidências da literatura a paciente apresentou, associado à estenose pulmonar e hipertrofia de VD, função sistólica de VD reduzida, dilatação biatrial, insuficiência aórtica leve, insuficiência tricúspide leve e insuficiência mitral moderada.⁸

Independentemente da faixa etária, a valvotomia percutânea constitui o tratamento padrão ouro para a estenose valvar pulmonar. A abordagem cirúrgica é reservada para casos de valvas displásicas ou severamente hipoplásicas, estenose infundibular grave, ou na presença de outras lesões intra-cardíacas que requerem cirurgia. A indicação ou não de reoperação para alívio da estenose é baseada nas medidas pressóricas, como relatado no presente caso, em que foi necessária uma plastia de valva pulmonar com ampliação da VSVD.⁹ A correção completa da estenose só pode ser determinada em estudos pós-operatórios, pois a pressão de VD diminui gradualmente à medida que a hipertrofia de suas

paredes regride. Em contrapartida a reoperação pode ser necessária quando há recorrente obstrução da via de saída do ventrículo direito ou regurgitação pulmonar importante.⁹

A mortalidade cirúrgica depende da idade do paciente e da intensidade das alterações anatômicas, sendo a mortalidade geral de 4,2%, tanto maior este índice quanto mais complexo for o procedimento realizado. A mortalidade aumenta quando se trata de reoperação.¹⁰

O caso relatado demonstra relevância por tratar-se de paciente adulto com Síndrome de Noonan e estenose pulmonar infundibular grave, quadro este geralmente diagnosticado e corrigido na faixa etária pediátrica, porém não tratado adequadamente nesta paciente.

Responsabilidades dos Autores: Design do estudo: GHBG e DCSF. Aquisição de dados: GHBG, LSLR e MVMV. Análise dos dados: GHBG, LSLR, MVMV, JCSFN e DCSF. Desenvolvimento e edição do manuscrito: GHBG e DCSF.

Conflitos de interesse: os autores declaram não ter conflitos de interesse relacionados a essa publicação.

Vínculo acadêmico: o presente artigo não está vinculado a atividades de pós-graduação.

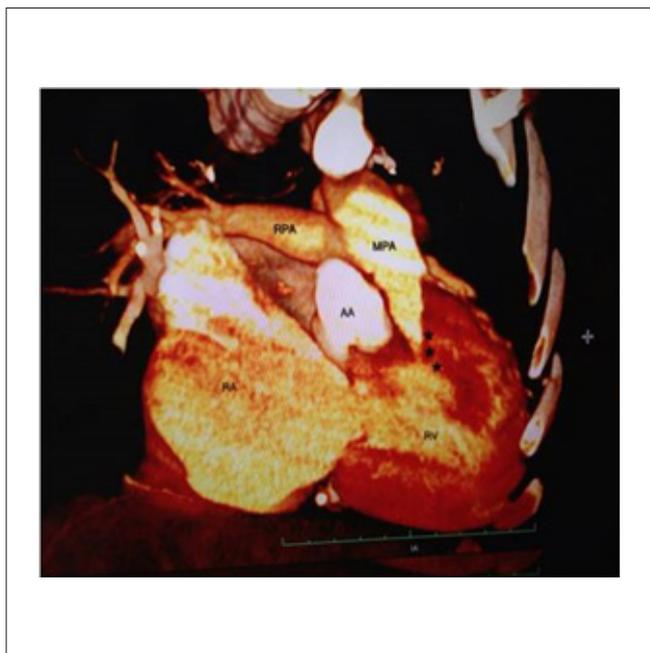


Figura 1 - Tomografia computadorizada evidenciando aumento das dimensões cardíacas e artéria pulmonar com estenose grave, medindo cerca de 0,7 cm no nível do tronco da artéria pulmonar.

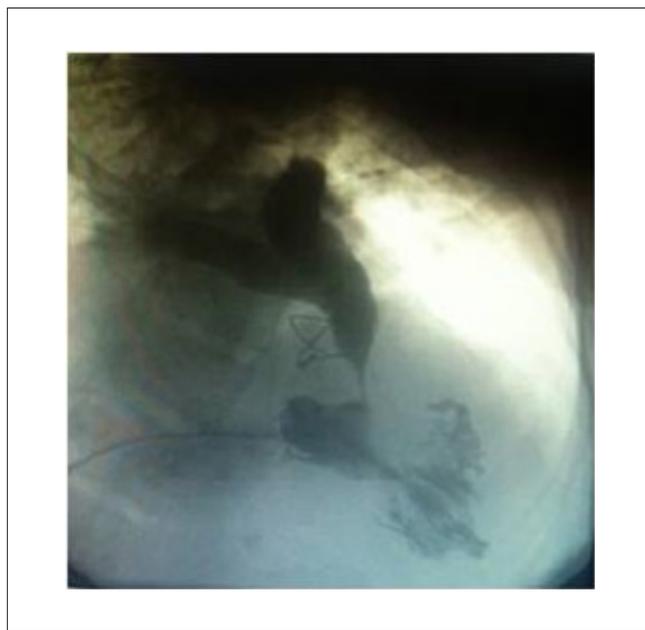


Figura 2 - Cateterismo cardíaco mostrando estenose pulmonar infundibular grave e hipertrofia ventricular direita importante, além de insuficiência aórtica leve. A cinecoronariografia mostrou competição de fluxo em artérias coronárias e ausência de lesões obstrutivas.

Referências

1. Roberts AE, Allanson JE, Tartaglia M, Gelb BD. Noonan syndrome. *Lancet*. 2013; 381: 333–42.
2. Sobral Filho DC, Oliveira MCL, Lopes ANG, Brindeiros Filho DF, Carvalho JAM, Victor EG. Síndrome de Noonan. *Arq. Bras. Cardiol*. 1983; 40 (1) 47 – 49.
3. Tartaglia M, Gelb BD, Zenker M. Noonan syndrome and clinically related disorders. *Best Pract Res Clin Endocrinol Metab*. 2011 February; 25 (1): 161–179.
4. Tafazoli A, Eshraghi P, Koletis ZK, Abbaszadegan M. Noonan syndrome – a new survey. *Arch Med Sci* 2017; 13 (1): 215–222.
5. Jorge AAL, Malaquias AC, Arnhold IJP, Mendonca BB. Noonan Syndrome and Related Disorders: A Review of Clinical Features and Mutations in Genes of the RAS/MAPK Pathway. *Horm Res* 2009; 71: 185–193.
6. Turner AM. Noonan syndrome. *J Paediatr Child Health*. 2014 Oct; 50 (10): E 14-20.
7. Bertola DR, Kim CA, Sugayama SMM, Albano LMJ, Wagenführ J, Moysés RL et. al. Cardiac Findings in 31 Patients with Noonan's Syndrome. *Arq Bras Cardiol*. 2000; 75 (5), 409-412.
8. Kouchaoukos NT, Blackstone EH, Hanley FL, Kirklin JK. Kirklin/Barrat-Boyes cardiac surgery: morphology, diagnostic criteria, natural history, techniques, results, and indications, 4. ed. Philadelphia: Elsevier; 2013.
9. Atik E, Ikari NM, Afiune JY. *Cardiologia em pediatria: temas fundamentais*. São Paulo: Roca; 2000.
10. Croti UA, Mattos SS, Pinto VC, Aiello VD. *Cardiologia e cirurgia cardiovascular pediátrica*. São Paulo: Roca; 2008. p.340-353.

Monumento

Solon Reis Jacob

Médico Urologista - Escritor

Pedra é pedra
Por mais que seja
- oval, redonda ou quadrangular -
É sempre uma pedra.
Pedras no caminho
Pedras por vir
Pedras pesadas
Constantes em fortalezas.
Pedra d'água
Pedra de fogo
Pedra de gelo
Pedra de amolar
Pedras preciosas
E preciosidades em pedras.
Imprescindível descobrir
O "caminho das pedras".
Diamante também é pedra
Esmeralda, topázio e marfim
Há quem tenha pedra no rim
E coração de pedra.
A vida é uma pedra
Uma atrás, outra à frente
Pedra Lascada

E idade da pedra
Pedra mole
Pedra dura
Pedra de raspar
Ah se fosse rapadura!
Pedra noventa
Pedra inaugural
Pedra lisa ou casarenta.
Há quem tire leite de pedra!
Pedra de gesso
Âncora em pedra
Pedra de arremesso
Corais em pedra
E pedra filosofal.
A isso eu chamo:
Xerém de pedras.

Pedra de Pedro
Paralelepípedo e
Pedra Fundamental.
Pedras da Síria e Afeganistão.
Lápide de pedra e
Pedras a lapidar.
Espero que você
Não seja uma pedra
Mas
Um MONUMENTO em pedras:
Do Bem!



Foto: Solon Reis Jacob. Ninho de pedras

Mensagem da Presidente

É com imenso prazer que me dirijo aos colegas da Sociedade Norte Nordeste, para saudá-los e ao mesmo tempo também lembrá-los do nosso Congresso que será realizado na belíssima cidade de Maceió no período de 08 a 10/06/2017, está próximo, participem, pois, o brilhantismo do Congresso depende da nossa presença, para louvar e compensar todo esforço que nossos colegas, Presidente do Congresso, Dr. Francisco Costa e equipe estão realizando. A força da Sociedade Norte Nordeste depende da nossa participação. Quero aqui saudar também nosso colega Carlos Eduardo que com tanta dedicação vem realizando trimestralmente essa revista e agradecer aos colegas que têm participado com seus artigos. Nós somos o que nos produzimos.

Claudine Maria Alves Feio

Presidente da Sociedade Norte Nordeste de Cardiologia