

## **Atresia da valva pulmonar com septo interventricular íntegro: Relato de caso**

### **Pulmonary valve atresia with intact ventricular septum: A case report**

### **Atresia de la válvula pulmonar con tabique interventricular íntegro: Reporte de caso**

Recebido: 01/02/2024 | Revisado: 07/02/2024 | Aceitado: 08/02/2024 | Publicado: 12/02/2024

#### **Kelly Soares Farias**

ORCID: <https://orcid.org/0000-0003-4287-3734>  
Universidade Estadual da Paraíba, Brasil  
E-mail: [kelly.soares@servidor.edu.br](mailto:kelly.soares@servidor.edu.br)

#### **Giselda Felix Coutinho**

ORCID: <https://orcid.org/0000-0002-7515-4974>  
Universidade Estadual da Paraíba, Brasil  
E-mail: [giseldafc@servidor.uepb.edu.br](mailto:giseldafc@servidor.uepb.edu.br)

#### **Anny Karoliny Almeida Vieira**

ORCID: <https://orcid.org/0009-0009-1529-3305>  
Universidade Estadual da Paraíba, Brasil  
E-mail: [anny.vieira@aluno.uepb.edu.br](mailto:anny.vieira@aluno.uepb.edu.br)

#### **Resumo**

**Objetivo:** avaliar o desenvolvimento neuropsicomotor de uma criança com diagnóstico clínico de atresia da valva pulmonar, atendida na clínica escola de fisioterapia da Universidade Estadual da Paraíba (UEPB), por meio da aplicação da Escala Motora Infantil de Alberta (AIMS). **Método:** Trata-se de um relato de caso descritivo, com abordagem quantitativa e transversal, realizado em uma Clínica Escola de Fisioterapia. O objetivo foi avaliar uma criança com diagnóstico clínico de atresia da valva pulmonar com septo interventricular completo, que foi encaminhada para atendimento fisioterapêutico. Os instrumentos utilizados foram uma ficha de avaliação sociodemográfica e a AIMS (Alberta Infant Motor Scale). Este estudo foi aprovado pelo Comitê de Ética em Pesquisa da UEPB - CAAE: 74237223.1.0000.5187. **Resultados:** bebê do sexo feminino de 7 meses de idade, que nasceu a termo e adequado para a idade gestacional. O diagnóstico clínico foi feito logo após o nascimento e o bebê passou por uma cirurgia torácica para corrigir a malformação. A criança apresentou retardo no crescimento, evidenciado por baixo peso e altura para faixa etária. Os resultados da AIMS mostraram déficits significativos no desenvolvimento motor, especialmente em relação ao controle da cabeça, rotação, postura de prono e locomoção. **Conclusão:** Este caso ilustra a importância da avaliação e intervenção fisioterapêutica em crianças com atresia da valva pulmonar. A utilização dos instrumentos avaliativos permitiu identificar as dificuldades motoras da criança e direcionar um tratamento específico. Estudos futuros são necessários para investigar abordagens terapêuticas mais eficazes para melhorar a função respiratória e o desenvolvimento motor.

**Palavras-chave:** Cardiopatias congênitas; Atraso no desenvolvimento; Fisioterapia.

#### **Abstract**

**Objective:** To evaluate the neurodevelopmental progress of a child clinically diagnosed with pulmonary valve atresia at the physiotherapy clinic of the State University of Paraíba (UEPB), using the Alberta Infant Motor Scale (AIMS). **Method:** This is a descriptive case report with a quantitative and cross-sectional approach, conducted at a Physiotherapy School Clinic. The aim was to evaluate a child clinically diagnosed with pulmonary valve atresia and complete interventricular septal defect, who was referred for physiotherapy treatment. The assessment tools used included a sociodemographic evaluation form and the AIMS. This study was approved by the UEPB Research Ethics Committee - CAAE: 74237223.1.0000.5187. **Results:** A 7-month-old female infant, born at full term and appropriate for gestational age, was identified. The clinical diagnosis was made soon after birth, and the infant underwent thoracic surgery to correct the malformation. The child exhibited growth retardation, as evidenced by low weight and height measurements for her age group. The AIMS results revealed significant deficits in motor development, particularly in head control, rotation, prone posture, and locomotion. **Conclusion:** This case highlights the importance of physiotherapy assessment and intervention in children with pulmonary valve atresia. The use of evaluative instruments allowed for the identification of the child's motor difficulties and the development of a specific treatment plan. Future studies are warranted to investigate more effective therapeutic approaches to improve respiratory function and motor development.

**Keywords:** Heart defects; Developmental disabilities; Physical therapy.

## Resumen

**Objetivo:** Evaluar el progreso neurodesarrollo de un niño con diagnóstico clínico de atresia de la válvula pulmonar en la clínica de fisioterapia de la Universidad Estatal de Paraíba (UEPB), utilizando la Escala Motora Infantil de Alberta (AIMS). **Método:** Este es un informe de caso descriptivo con un enfoque cuantitativo y transversal, realizado en una Clínica-Escuela de Fisioterapia. El objetivo fue evaluar a un niño con diagnóstico clínico de atresia de la válvula pulmonar y defecto completo del tabique interventricular, que fue referido para tratamiento fisioterapéutico. Las herramientas de evaluación utilizadas incluyeron un formulario de evaluación sociodemográfica y la AIMS. Este estudio fue aprobado por el Comité de Ética en Investigación de la UEPB - CAAE: 74237223.1.0000.5187. **Resultados:** Se identificó a una infante femenina de 7 meses de edad, nacida a término completo y adecuada para la edad gestacional. El diagnóstico clínico se realizó poco después del nacimiento y la infante fue sometida a cirugía torácica para corregir la malformación. La niña presentaba retraso en el crecimiento, como lo evidenciaban las bajas medidas de peso y altura para su grupo etario. Los resultados de la AIMS revelaron déficits significativos en el desarrollo motor, particularmente en el control de la cabeza, la rotación, la postura prona y la locomoción. **Conclusión:** Este caso destaca la importancia de la evaluación e intervención fisioterapéutica en niños con atresia de la válvula pulmonar. El uso de instrumentos evaluativos permitió identificar las dificultades motoras del niño y el desarrollo de un plan de tratamiento específico. Son necesarios futuros estudios para investigar enfoques terapéuticos más efectivos para mejorar la función respiratoria y el desarrollo motor.

**Palabras clave:** Defectos cardíacos; Discapacidades del desarrollo; Fisioterapia.

## 1. Introdução

As doenças raras acometem 65 pessoas para cada 100 mil e, segundo o Ministério da Saúde, 80% dessas condições apresentam causa genética (Moreira, 2023). A classificação de doenças raras é dependente da frequência em que se apresentam pela população. Ademais, tais condições de baixa ocorrência são mais difíceis de serem diagnosticadas, tendo em vista o pouco conhecimento e estudos relacionados (Luz et al, 2015). Portanto, o diagnóstico tende a ser tardio, e este tempo torna-se inversamente proporcional ao êxito do tratamento, com redução de riscos e sequelas.

Ainda conforme o Ministério da Saúde, em 2019, o Brasil apresentou aproximadamente 13 milhões de casos de doenças raras. E embora não haja tratamento específico para 95%, o acompanhamento multidisciplinar é rico, constituído por reabilitações e constante incentivo ao avanço científico (Montalti, 2023).

Entre as condições raras, há a atresia da valva pulmonar com septo interventricular integral, que é uma condição congênita do coração que envolve a presença de uma valva pulmonar completamente fechada e um septo interventricular completo, possuindo como código na Classificação Internacional de Doenças e Problemas Relacionados à Saúde, o CID-10 de Q220 (Leal Moreira et al, 2020).

Na atresia da valva pulmonar com septo interventricular completo, a valva pulmonar está bloqueada, resultando em uma comunicação anormal entre os ventrículos direito e esquerdo por meio de um septo interventricular completo (Leal Moreira et al, 2020). Isso leva a uma mistura de sangue venoso e arterial, o que causa uma diminuição do fluxo sanguíneo para os pulmões e uma diminuição do oxigênio no corpo (Guyton & Hall, 2017).

Normalmente, o sangue venoso retorna ao lado direito do coração, passa pelo ventrículo direito e é bombeado para os pulmões através da valva pulmonar, onde ocorre a oxigenação. Então, o sangue arterializado retorna ao lado esquerdo do coração, atravessa o ventrículo esquerdo e é bombeado para o corpo através da aorta (Guyton & Hall, 2017).

É uma condição cardíaca congênita rara, com uma estimativa aproximada de prevalência de cerca de 1 a 3 casos por cada 10.000 nascidos vivos. Essa condição ocorre igualmente em ambos os sexos e afeta principalmente os recém-nascidos (Miyague et al, 2003, Rodriguez, 2018). A atresia da valva pulmonar com septo interventricular integral é considerada uma malformação complexa do coração, o que significa que também pode estar associada a outras anomalias cardíacas congênitas em alguns casos (Hernández, 2017).

A causa exata dessa condição não é conhecida, mas acredita-se que fatores genéticos e ambientais possam desempenhar um papel na sua ocorrência. Além disso, fatores de risco maternos, como diabetes, consumo de álcool ou exposição a certos medicamentos durante a gravidez, podem aumentar o risco de desenvolvimento dessa condição (Associação Americana do Coração, 2019).

O diagnóstico, geralmente, é feito durante a gravidez por meio de ultrassonografia fetal. Após o nascimento, pode-se fazer um exame físico do bebê para verificar a presença de sinais e sintomas associados à condição, como cianose, dificuldade respiratória e baixo peso. Além disso, exames de imagem, como ecocardiograma, são realizados para confirmar o diagnóstico e avaliar a gravidade da malformação. Outros exames complementares, como o cateterismo cardíaco, podem ser necessários para obter informações mais detalhadas sobre a anatomia e a função cardíaca do paciente (Rodríguez, 2018).

É importante destacar que o diagnóstico precoce e o acompanhamento médico especializado são essenciais para o manejo adequado da atresia da valva pulmonar. O tratamento para essa condição envolve uma cirurgia cardíaca corretiva nos primeiros anos de vida para criar uma nova passagem para o fluxo sanguíneo pulmonar, podendo envolver a criação de um shunt ou a reconstrução da valva pulmonar (Associação Americana do Coração, 2019).

No procedimento de shunt, conhecido como desvio de Blalock-Taussig (BT), é criado um desvio entre a aorta principal e a artéria pulmonar, geralmente utilizando um tubo de Gore-Tex ou outro material sintético. Esse shunt redireciona o fluxo sanguíneo do ventrículo esquerdo diretamente para a artéria pulmonar, permitindo a oxigenação do sangue. Na reconstrução da valva pulmonar, por sua vez, a valva é aberta e reparada, permitindo um fluxo de sangue mais adequado para os pulmões. Em casos mais complexos, nos quais a reconstrução da valva pulmonar não é possível, pode ser necessária a substituição da valva por uma artificial ou uma biológica (por exemplo, de porco ou de vaca). Esse procedimento é conhecido como implante de válvula pulmonar. (Associação Americana do Coração, 2019).

É importante lembrar que cada caso é único e o plano cirúrgico será determinado pelo cardiologista pediátrico ou cirurgião cardíaco com base nas características específicas do paciente e geralmente inclui terapias de vários tipos e intervenções dietéticas, conforme necessário.

Seguindo o raciocínio, a Classificação Internacional de Funcionalidade (CIF) possibilita que seja mensurado o impacto que certa doença, condição ou ambiente provoca sobre o indivíduo e sua qualidade de vida. Isso através dos cinco componentes avaliados: função, estrutura, atividade social, participação social e ambiente. Sendo importante afirmar que não apenas consequências das doenças são estudadas, como também os fatores relacionados à saúde, capacidades funcionais, facilitadores e barreiras em seu desenvolvimento diário, entre outros (OMS, 2011; 2020).

Sabe-se que doenças genéticas ocasionam piora do quadro e dependência funcional quando não tratadas e estimuladas, tendo em vista as deficiências nas estruturas e funções do corpo, as limitações nas atividades e as restrições na participação. Portanto, é necessária uma equipe multidisciplinar com diferentes especialistas trabalhando em conjunto para uma reabilitação eficaz dos pacientes. Dessa maneira, a fisioterapia torna-se fundamental desde o diagnóstico, sendo a responsável por aumentar as chances de uma independência funcional, resultando numa vida mais confortável, ativa e inclusiva (OMS, 2011; 2020).

Acerca da fisioterapia, torna-se válido informar que a Universidade Estadual da Paraíba dispõe de serviços fisioterapêuticos gratuitos para a população da região. A Clínica Escola de Fisioterapia UEPB chega a atender em torno de 100 pacientes diariamente, incluindo todas as faixas etárias. O setor de Pediatria é referência e atende casos com diferentes graus de complexidade, integrando diversas doenças raras.

Diante do exposto, este estudo teve como objetivo relatar o caso de uma criança com doença rara, a atresia da valva pulmonar e atraso no desenvolvimento neuropsicomotor, atendida na Clínica de Fisioterapia da Universidade Estadual da Paraíba.

## 2. Metodologia

Trata-se de um estudo observacional e descritivo, com uma abordagem quantitativa e transversal (Estrela, 2018; Merchán-Haman, & Tauil, 2021; Toassi, & Petry, 2021), realizado no ambiente da Clínica Escola de Fisioterapia da Universidade Estadual da Paraíba (CEF-UEPB).

Para a avaliação, que foi programada de acordo com a disponibilidade do responsável e da criança e realizada em dois dias, foram utilizados dois instrumentos. Inicialmente, a Ficha de Avaliação Pediátrica da CEF-UEPB, que consiste em um questionário sociodemográfico, aplicado com os cuidadores, para coleta de informações sobre a identificação da criança e do responsável, bem como informações gerais quanto a presença de intercorrências durante a gestação, o tipo de parto realizado, a presença de outras patologias neurológicas na família. Além de informações a respeito da história clínica, queixa principal, avaliação dos sistemas, avaliação dos fatores contextuais ambientais e pessoais da criança.

Posteriormente, a avaliação baseou-se pela Escala Motora Infantil de Alberta (AIMS), que foi desenvolvida por Piper e Darrah (1994), é um instrumento observacional, confiável, validado e padronizado para a população brasileira (Valentini & Saccani, 2011), que é usado para avaliar e monitorar a função motora grossa em lactentes nascidos a termo e pré-termo a partir de 38 semanas de idade gestacional até 18 meses de idade corrigida. É composta por 58 itens agrupados em subescalas (prono, supino, sentado e em pé) que descrevem a movimentação espontânea e as habilidades motoras. O examinador observa a criança, levando em consideração aspectos da superfície do corpo que sustentam o peso, a postura e os movimentos antigravitacionais (Piper e Darrah, 1994). A interpretação dos resultados se dá por meio dos critérios observados em cada uma das posturas. A escala apresenta escores brutos, percentis e categorização do desempenho motor em: normal (>25%); suspeito (entre 25 e 5%); atípico/anormal (<5%) (Piper e Darrah, 1994).

A participação da criança foi de caráter voluntário, sem fins lucrativos, através da autorização dos cuidadores/familiares que foram informados quanto aos procedimentos da pesquisa e, em seguida, assinaram o termo de consentimento livre e esclarecido (TCLE). Essa pesquisa foi submetida ao Comitê de Ética em Pesquisa da UEPB, e encontra-se em concordância com os aspectos éticos que envolvem a pesquisa com seres humanos, conforme preconiza a Resolução nº 466/2012 do Conselho Nacional de Saúde do Ministério da Saúde. Foi aprovado sob o número do CAAE 74237223.1.0000.5187. Atendendo e respeitando, também, os direitos previstos no Estatuto da Criança e do Adolescente - ECA, Lei Federal nº 8069 de 13 de julho de 1990.

Os dados coletados nos dois instrumentos de avaliação foram tabulados nas plataformas do Office, em especial o Microsoft Excel 2023. Em seguida, foi realizada a análise descritiva das variáveis sociodemográficas e clínicas (sexo, idade, comorbidades associadas etc.) e, dos escores da AIMS. O perfil motor foi traçado de acordo com o manual da AIMS.

## 3. Relato de Caso

Criança, do gênero feminino, com 7 meses de idade, nascida a termo por meio de parto normal, após um período gestacional de 40 semanas, sem complicações durante a gravidez. Ao nascer, apresentou um peso de 3,865kg (dentro da faixa de peso normal), 48 cm de estatura e perímetro cefálico de 34 cm. Sua mãe, de 27 anos de idade, em sua segunda gestação e sem aborto, teve a gestação bem-sucedida e não apresentou nenhum histórico de uso de drogas ilícitas, drogas lícitas ou tabagismo durante a gestação. Não apresenta consanguinidade com o cônjuge. Apesar de não ter sido planejada, a criança foi desejada pelo casal. Agora, a criança pesa 5,1 kg, tem 56 cm de estatura e o perímetro cefálico é de 41 cm.

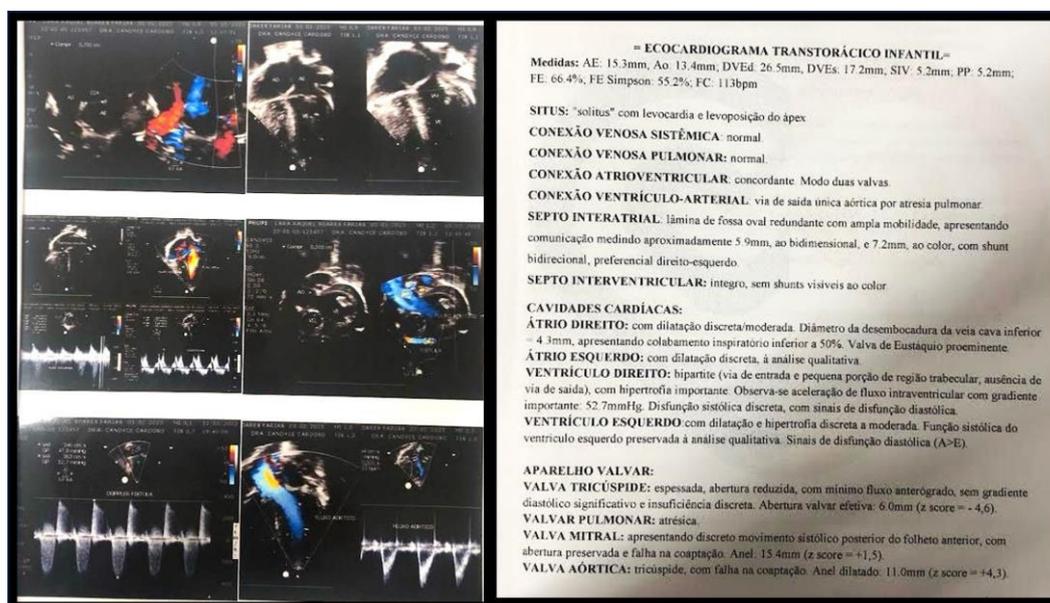
A principal queixa em relação à criança é um atraso no desenvolvimento, com falta de equilíbrio e força. Segundo a mãe, a criança aparentava estar bem logo após o parto, que ocorreu no dia 03/02/2023. No entanto, a médica que estava de plantão naquela noite observou que a criança apresentava cianose e baixa saturação. Após a realização de alguns exames, foi

diagnosticada com cardiopatia congênita, mais especificamente, a atresia da valva pulmonar com septo interventricular integral.

No dia 14/02/2023, a criança foi submetida a uma cirurgia cardíaca em um hospital público na cidade de João Pessoa-PB, onde foi realizado um shunt central com tubo de PTFE (politetrafluoretileno) número 4 do tronco braquiocefálico para a artéria pulmonar direita, além da ligadura do canal arterial, tudo sem circulação extracorpórea. Após a cirurgia, a criança precisou ficar internada na Unidade de Terapia Intensiva Neonatal durante dois meses e 6 dias devido à regressão clínica. Durante esse período, foram realizados procedimentos como suporte ventilatório com CPAP (Pressão Positiva Contínua nas Vias Aéreas) e oxigenoterapia.

Durante a internação, a criança também passou por uma ressonância magnética craniana, que não apresentou alterações. Abaixo, a imagem e o laudo do ecocardiograma, realizado 2,5 meses após a cirurgia para seguimento pós-operatório (Figura 1).

**Figura 1** - Imagem e o laudo do ecocardiograma transtorácico para seguimento pós-operatório do PTFE do tronco braquiocefálico para a artéria pulmonar direita mais ligadura do canal central.



Fonte: Prontuário da criança (2024).

Atualmente, a criança está sob os cuidados da família, além de contar com o acompanhamento de um cardiologista pediátrico, um gastroenterologista e um nutricionista.

No exame físico, é observada uma cicatriz cirúrgica no tórax e instabilidade hemodinâmica, com níveis de saturação periférica de oxigênio variando entre 65% e 80% em repouso, além de atraso no desenvolvimento neuropsicomotor. Quanto à alimentação, a mãe relata dificuldades na alimentação da criança, porém ela consome leite em fórmula, sopas bem trituradas, frutas e legumes amassados. A criança nunca foi amamentada devido às condições pós-nascimento, o que não estimulou a produção do leite materno pela mãe.

A criança é calma, interage com rostos familiares e tem um bom padrão de sono durante a maior parte do dia, sendo acordada apenas para as refeições e medicações. As medicações em uso incluem Captopril, Ácido Acetilsalicílico (AAS) e vitaminas para estimular o crescimento.

Em relação aos reflexos, são observados o reflexo de Babinski, a preensão plantar, o reflexo de Landau, a retificação corporal, a reação labiríntica, a reação ótica e a reação do anfíbio.

Ao avaliar os marcos do desenvolvimento neuropsicomotor, a criança é capaz de ficar sentada com apoio, realiza as mudanças de decúbito em posição supina (rotação de um lado para o outro), e quando estimulada na posição de bruços, consegue segurar a cabeça por algum tempo e adota a posição de quatro apoios, porém não consegue sair dessa posição para a posição supina.

A visão, audição e cognição da criança aparentam estar dentro dos parâmetros considerados normais.

Ela realiza sessões de fisioterapia duas vezes por semana desde os 3 meses de idade e, de acordo com o diagnóstico cinético-funcional, é observado um quadro de fadiga, dessaturação de oxigênio e presença de cianose nas extremidades, nariz e boca durante pequenos esforços, como durante o choro. De acordo com a escala AIMS, a criança apresenta atraso no desenvolvimento neuropsicomotor, com escore inferior a 5%, especialmente pela dificuldade de manter a postura deitada de bruços e rolar para outras posições. O envolvimento participativo e colaborativo dos familiares é considerado um facilitador para o cuidado da criança diante de sua condição crônica.

Devido à necessidade de um acompanhamento multidisciplinar e interdisciplinar de suas atividades e participação na sociedade, devido às fases do desenvolvimento que exigirão mais do seu sistema cardiovascular, é essencial garantir essa rede de cuidados.

#### **4. Discussão**

A chance de ocorrência de déficits no desenvolvimento neuropsicomotor pode ser influenciada por diversos fatores biológicos e/ou ambientais. Os atrasos motores podem resultar em consequências que perduram até a vida adulta. Identificar e acompanhar, o mais precoce possível, estes desvios no desenvolvimento aumentam as chances das crianças, possibilitam acesso e atenção em saúde adequadas, proporcionando uma melhor qualidade de vida.

A criança aqui veio de uma gravidez desejada, e de acordo com o Instituto de Cuidado Centrado na Família (ICCF, 2008), as famílias são parceiros benéficos, constantes e centrais na prestação de serviços, em todas as fases do cuidado: avaliação, planejamento, coordenação do cuidado e preferências do serviço. Aqui, os familiares estavam envolvidos com o cuidado, tinham supervisão de equipe multidisciplinar em saúde (médicos de diferentes especialidades, fisioterapeuta e nutricionista), tinham acesso à informação, à educação em saúde e à capacitação e eram respeitados e ouvidos quanto aos objetivos e metas terapêuticas. Estes aspectos são importantes para estimular o desenvolvimento infantil (Camargos, Leite, Morais & Lima, 2019; OMS, 2020).

A criança em questão originou-se de uma gestação planejada e, de acordo com o Instituto de Cuidado Centrado na Família (ICCF, 2008), a família desempenha um papel benéfico, constante e central no fornecimento de serviços, em todas as etapas do cuidado: avaliação, planejamento, coordenação do cuidado e preferências de serviço. Nesse contexto, os familiares estavam envolvidos no cuidado da criança, recebendo supervisão de uma equipe multidisciplinar composta por médicos de diferentes especialidades, fisioterapeutas e nutricionistas. Além disso, eles tinham acesso a informações, educação em saúde e capacitação, e suas preferências e metas terapêuticas eram respeitadas e consideradas. Esses aspectos desempenham um papel crucial no estímulo ao desenvolvimento infantil (Camargos, Leite, Morais & Lima, 2019; OMS, 2011; OMS, 2020).

Em relação ao desenvolvimento neuropsicomotor, é importante destacar uma diferença básica em relação ao crescimento (Dornelas, Duarte & Magalhães, 2015). O crescimento representa o desenvolvimento físico e é a expressão da hiperplasia e hipertrofia celulares; é quantitativo: avaliação do peso, altura da criança, perímetro cefálico. Quanto ao desenvolvimento, que é a capacidade de uma criança de realizar tarefas cada vez mais complexas, corresponde à aquisição de novas habilidades; é difícil mensurar de forma objetiva e é contexto dependente.

De acordo com a Organização Mundial de Saúde, os valores antropométricos esperados para meninas de 7 meses, são: o peso entre 6 e 9,8 kg, a estatura entre 62,7 e 71,9 cm e o perímetro cefálico de 44 cm, aproximadamente. Aqui, a criança que nasceu a termo e adequada para a idade gestacional, segue com o crescimento aquém (5,1 kg, estatura de 56 cm, perímetro cefálico de 41 cm) em todos os parâmetros do crescimento avaliados. A atresia da valva pulmonar, de fato, conforme exposto e consolidado na literatura, afeta o crescimento ().

A atresia da valva pulmonar é um tipo de defeito cardíaco congênito que afeta o fluxo sanguíneo do coração para os pulmões. As consequências da atresia da valva pulmonar para o desenvolvimento infantil podem incluir, mas não estão limitadas a hipoxemia, insuficiência cardíaca, alterações no crescimento e desenvolvimento neuropsicomotor, fadiga e intolerância ao exercício e complicações pós-cirúrgicas (Kaskinen, Happonen, Mattila & Pitkänen, 2016; Daubeney et al, 2002; Daubeney et al, 2005; Sana & Ahmed, 2023; Tzifa, Barker, Tibby, et al, 2007)

As implicações de uma condição genética associada ao baixo peso e aos déficits de crescimento são inseridas na categoria de risco biológico. Estes riscos geram aumento da morbimortalidade durante a infância e podem perdurar até a fase adulta (Camargos, Leite, Morais & Lima, 2019).

Quanto aos marcos motores amplos do desenvolvimento, que foi avaliado pela escala Alberta de Desenvolvimento Infantil, que é um instrumento que avalia a sequência do desenvolvimento motor em bebês neurotípicos e naqueles com condições que afetam o desenvolvimento motor (Piper & Darrah 1994), foi possível observar que a criança estava com o desenvolvimento motor atípico/anormal (percentual <5%).

Ao analisar minuciosamente os resultados da Avaliação Motora Infantil (AIMS), pôde-se constatar que a criança apresentou dificuldades, principalmente nas posturas que exigiam a posição de decúbito ventral e o apoio de bruços. Essas dificuldades podem estar relacionadas às alterações estruturais torácicas decorrentes da cicatriz cirúrgica, bem como ao fato de ter passado um longo período em decúbito dorsal logo após o nascimento e durante o período pós-cirúrgico.

Adicionalmente, na posição em prono há uma maior exigência do sistema cardiorespiratório, primeiro por causa do apoio da caixa torácica na superfície, como também por ser a postura que mais exige esforço físico do bebê, como por exemplo para evitar as asfixias (Camargos, Leite, Morais & Lima, 2019). Uma vez que a patologia de base já gera uma sobrecarga

Na revisão da literatura, não foram encontrados estudos que tenham aplicado a Avaliação Motora Infantil (AIMS) em crianças com a condição clínica em questão. Essa ausência de material pode ser atribuída, primeiramente, à raridade da doença em questão. Além disso, é importante ressaltar que a maioria dos artigos científicos na literatura aborda principalmente os procedimentos cirúrgicos disponíveis, que desempenham um papel crucial na garantia da sobrevivência desses indivíduos. Como resultado, a aplicação da AIMS pode não ter sido objeto de interesse para a comunidade científica até o momento.

Aqui, com base na orientação da Organização Mundial da Saúde (OMS) e na abordagem biopsicossocial, o objetivo foi direcionado à funcionalidade da criança e ao aprimoramento de seu ambiente. Nesse contexto, a Avaliação Motora Infantil (AIMS) desempenha um papel fundamental, pois fornece informações valiosas aos profissionais de saúde e aos familiares sobre as habilidades adquiridas pela criança, permite acompanhar seu desempenho ao longo do tempo, identificar mudanças sutis, avaliar a eficácia de intervenções em crianças com disfunções e atrasos no desenvolvimento, tanto em crianças típicas quanto atípicas. A utilização da AIMS nesse estudo contribuiu para uma avaliação mais abrangente do desenvolvimento motor da criança e auxiliou na identificação de áreas de intervenção necessárias para promover sua funcionalidade e bem-estar (Eliks & Gajewska, 2022; Kepenek-Varol, Hoşbay, Varol, & Torun 2020). Outrossim, a condição de saúde deve ser considerada durante acompanhamento clínico, seja para controle de fatores de risco para comorbidades, seja para o estabelecimento de prognósticos relacionados à evolução da doença (OMS, 2020).

A AIMS foi criada com pressupostos da teoria dos sistemas dinâmicos do desenvolvimento motor. Nesta teoria, o desenvolvimento é determinado pela cooperação de alguns subsistemas (sendo a maturação do sistema nervoso central um

deles) e prossegue dinamicamente nas adaptações a fatores ou dependendo do bebê ou do ambiente (Piper & Darrah 1994). Este modelo incorpora uma correlação entre condições neurobiológicas, biomecânicas, psicológicas, familiares e ambientais. Os subsistemas incluem controle postural, força muscular, peso corporal, humor e motivação do bebê, condição ambiental e requisitos de tarefa (Piper & Darrah 1994).

Conforme esperado pela patologia em questão, as manifestações clínicas da síndrome, que envolvem alterações nas estruturas e funções do corpo, têm um impacto significativo na funcionalidade da criança, prejudicando suas atividades e participação. Portanto, é essencial considerar, com base nas evidências da literatura (Paul et al., 2022), as mudanças nos fatores ambientais e nas tarefas para melhorar a performance, inclusão e desempenho da criança.

As alterações específicas nos fatores ambientais, como a modificação do ambiente físico ou a implementação de estratégias de suporte, podem facilitar a participação da criança em atividades cotidianas e promover seu desenvolvimento e autonomia. Além disso, a adaptação das tarefas, levando em consideração as capacidades e limitações da criança, pode ajudar a otimizar sua performance.

Essas abordagens, baseadas nas evidências científicas recentes (Paul et al., 2022), são fundamentais para maximizar o potencial funcional da criança e melhorar sua qualidade de vida. Ao implementar estratégias que considerem tanto as características da doença como as necessidades individuais da criança, é possível promover um ambiente favorável à inclusão e ao desenvolvimento de habilidades importantes para a sua funcionalidade e bem-estar geral.

A terapia baseada no contexto, utiliza os princípios da teoria dos sistemas dinâmicos, tal como aplicada ao desenvolvimento motor e postula que os comportamentos motores são organizados em torno de tarefas ou objetivos funcionais e que a solução motora específica é influenciada pela interação espontânea entre características da criança, demanda das tarefas e influências ambientais (Darrah et al, 2011; La et al, 2011, Paul et al, 2022). Adicionalmente, esta abordagem também integra princípios do cuidado centrado na família (Kuo et al, 2012).

Ao reconhecer a complexidade e a especificidade das necessidades de cada faixa etária e estágio da doença, é crucial adotar uma abordagem personalizada no processo de cuidado. Nesse contexto, a coordenação e a cooperação entre os profissionais de saúde desempenham um papel fundamental na busca pelos melhores resultados possíveis, considerando as limitações impostas pelas deficiências relacionadas à doença e pelos fatores contextuais.

Uma abordagem coordenada envolve a troca de informações, experiências e conhecimentos entre os profissionais de saúde que estão envolvidos no cuidado do paciente em diferentes estágios da doença. Isso inclui profissionais como médicos, enfermeiros, terapeutas, psicólogos e assistentes sociais, entre outros. A coordenação eficaz entre esses profissionais permite uma compreensão mais abrangente e integrada do quadro clínico do paciente, possibilitando uma abordagem mais precisa e adequada ao seu estágio da doença (OMS, 2020).

Além disso, a cooperação entre os profissionais de saúde é crucial para garantir a continuidade do cuidado ao longo do tempo. Isso implica em estabelecer canais efetivos de comunicação e colaboração, a fim de compartilhar informações, discutir casos e tomar decisões conjuntas. Essa cooperação permite a implementação de planos de cuidado abrangentes e multidisciplinares, considerando as necessidades específicas de cada fase da doença e garantindo uma abordagem holística do paciente (OMS, 2011; OMS, 2020).

É importante ressaltar que as limitações impostas pelas deficiências relacionadas à doença podem impactar a capacidade do paciente de se comunicar, de entender informações e de participar ativamente do próprio cuidado. Nesse sentido, os profissionais de saúde devem estar preparados para adaptar suas abordagens e estratégias de comunicação, utilizando recursos e técnicas adequadas para cada situação. Além disso, é fundamental conhecer e considerar os fatores contextuais que podem influenciar o processo de cuidado, como o ambiente familiar, social e econômico em que o paciente está inserido.

Em suma, o cuidado de pacientes em diferentes faixas etárias e estágios da doença requer uma abordagem personalizada, com ênfase na coordenação e cooperação entre os profissionais de saúde. Esses fatores são cruciais para superar as limitações impostas pelas deficiências relacionadas à doença, assim como pelos fatores contextuais, e alcançar os melhores resultados possíveis no processo de cuidado.

No presente estudo, foi observado que a participação e envolvimento dos familiares desempenharam um papel fundamental no processo de cuidado. Os familiares receberam orientação, educação e capacitação sobre como otimizar o desenvolvimento neuropsicomotor em seu ambiente domiciliar, bem como durante a reabilitação especializada. Essas ações estão alinhadas com as diretrizes estabelecidas pela Classificação Internacional de Funcionalidade, Incapacidade e Saúde (CIF) e pela CIF para Crianças e Jovens (CIF-CJ), que destacam a importância do envolvimento dos familiares como facilitadores, parceiros e promotores da qualidade dos serviços prestados, além de promover o desenvolvimento integral da criança (OMS, 2020).

A participação ativa dos familiares no processo de cuidado é essencial para maximizar os resultados e garantir uma abordagem holística e abrangente. A orientação e capacitação fornecidas aos familiares permitem que eles entendam as necessidades específicas da criança e saibam como apoiar seu desenvolvimento nas atividades diárias. Isso não apenas melhora a qualidade de vida da criança, mas também fortalece a família como um todo.

A Classificação Internacional de Funcionalidade, Incapacidade e Saúde (CIF) e a CIF para Crianças e Jovens (CIF-CJ) são recursos importantes que fornecem um modelo abrangente para avaliação e tratamento da saúde, incluindo o papel dos familiares no processo de cuidado. Essas classificações reconhecem a importância dos contextos ambientais e sociais na saúde e no funcionamento humano e destacam a necessidade de envolver a família em todas as fases do cuidado.

Ao capacitar os familiares, não apenas os profissionais de saúde estão fortalecendo o papel deles como cuidadores, mas também estão construindo uma parceria colaborativa que busca o melhor interesse da criança. Essa abordagem centrada na família promove a autonomia, a independência e o bem-estar da criança, ao mesmo tempo em que reconhece a importância do suporte e envolvimento familiar para otimizar sua qualidade de vida.

Portanto, a participação e envolvimento dos familiares são aspectos fundamentais no cuidado de crianças com necessidades de desenvolvimento neuropsicomotor. A orientação, educação e capacitação fornecidas aos familiares estão alinhadas com as diretrizes estabelecidas pela CIF e pela CIF-CJ, as quais enfatizam o papel dos familiares como facilitadores, parceiros e promotores da qualidade dos serviços de saúde, a fim de promover o desenvolvimento integral da criança e garantir mais resultados positivos no processo de cuidado.

## **5. Considerações Finais**

A atresia da valva pulmonar com septo interventricular integral é uma condição congênita rara que envolve uma variedade de sinais e sintomas, afetando principalmente as funções e estruturas do corpo. Neste estudo, examinamos o caso de uma paciente com atresia da valva pulmonar com septo interventricular integral que apresenta desafios significativos em seu desenvolvimento e crescimento, incluindo baixa estatura, baixo peso e atraso no desenvolvimento neuropsicomotor.

Devido à raridade da condição e às necessidades específicas desses pacientes, é crucial que as abordagens de cuidados de saúde sejam transformadas para fornecer um suporte contínuo e coordenado. Propomos uma abordagem de rede longitudinal, integrada e multidisciplinar para melhorar o cuidado e a qualidade de vida dessa população. Um cuidado multidisciplinar irá permitir uma avaliação abrangente das necessidades médicas, funcionais, emocionais e sociais desses pacientes e familiares, resultando em um plano de tratamento personalizado.

Além disso, é fundamental que essa abordagem seja baseada em evidências científicas atualizadas para garantir que os recursos terapêuticos fornecidos sejam os mais eficazes e seguros. A pesquisa contínua e a colaboração entre os profissionais

de saúde são essenciais para identificar novas terapias e intervenções que possam melhorar a funcionalidade e a qualidade de vida dos pacientes com atresia da valva pulmonar.

Como todos os indivíduos com síndromes raras necessitam especialmente de cuidados contínuos, é necessária uma transformação do sistema de saúde. Assim, faz-se necessária a continuação desta pesquisa uma vez da sua relevância clínica e visando uma consolidação científica para uma abordagem de rede longitudinal, integrada e multidisciplinar

## Referências

- American Heart Association. (2019). *Pulmonary Atresia*. <https://www.heart.org/>
- Camargos, A. C. R., Leite, H. R., Morais, R. L. S., & Lima, V. P. F. (2019). *Fisioterapia em Pediatria: da evidência à prática clínica*. Rio de Janeiro: Medbook.
- Dornelas, L. F., Duarte, N. M. C., & Magalhães, L. C. (2015). Atraso do desenvolvimento neuropsicomotor: mapa conceitual, definições, usos e limitações do termo. *Revista Paulista de Pediatria*, 33, 88-103.
- Daubeny, P. E., Delany, D. J., Anderson, R. H., Sandor, G. G., Slavik, Z., Keeton, B. R., ... Webber, S. A. (2002). Pulmonary atresia with intact ventricular septum: range of morphology in a population-based study. *Journal of the American College of Cardiology*, 39(10), 1670-1679.
- Daubeny, P. E., Wang, D., Delany, D. J., Keeton, B. R., Anderson, R. H., Slavik, Z., ... Webber, S. A. (2005). Pulmonary atresia with intact ventricular septum: predictors of early and medium-term outcome in a population-based study. *Journal of Thoracic and Cardiovascular Surgery*, 130(4), 1071.
- Eliks, M., & Gajewska, E. (2022). The Alberta Infant Motor Scale: A tool for the assessment of motor aspects of neurodevelopment in infancy and early childhood. *Frontiers in Neurology*, 13, 927502.
- Estrela, C. (2018). *Metodologia Científica: Ciência, Ensino, Pesquisa*. Editora Artes Médicas.
- Guyton, A. C., & Hall, J. E. (2017). *Tratado de Fisiologia Médica* (13ª ed.). Elsevier.
- Institute For Family-Centered Care. (2008). *Partnering with patients and families to design a patient-and family-centered health care system: recommendations and promising practices*.
- Hernández, T. C. (2017). Atresia pulmonar con comunicaci3n interventricular. *Cirurgia Cardiovascular*.
- Kaskinen, A. K., Happonen, J.-M., Mattila, I. P., & Pitkänen, O. M. (2016). Long-term outcome after treatment of pulmonary atresia with ventricular septal defect: nationwide study of 109 patients born in 1970–2007. *European Journal of Cardio-Thoracic Surgery*, 49(5), 1411–1418.
- Kepenek-Varol, B., Hoşbay, Z., Varol, S., & Torun, E. (2020). Assessment of motor development using the Alberta Infant Motor Scale in full-term infants. *Turkish Journal of Pediatrics*, 62(1), 94-102. <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/32253872/>
- Leal Moreira, J., Mota Tiago Andri ghetto, S. S., Martimbianco de Figueiredo, C. S., da Cruz Montes Moura, A. J., & Hiromi Nakashita, S. (2020). Atresia valvar pulmonar com comunicaç3o interventricular. *Perspectivas Experimentais e Clínicas, Inovações Biomédicas e Educaç3o em Saúde (PECIBES)*, 6(2), 20-24.
- Luz, G. S., Silva, M. R. S., & DeMontigny, F. (2015). Doenças raras: itinerário diagnóstico e terapêutico das famílias de pessoas afetadas. *Acta Paulista de Enfermagem*, 28, 395-400.
- Miyague, N. I., Cardoso, S. M., Meyer, F., Ultramari, F. T., Araújo, F. H., Rozkowisk, I., & Toschi, A. P. (2003). Estudo epidemiológico de cardiopatias congênitas na infância e adolescência. Análise em 4.538 casos. *Arquivos Brasileiros de Cardiologia*, 80(3), 269-273.
- Merchán-Haman, E. & Tauil, P. L. (2021). Proposta de classificaç3o dos diferentes tipos de estudos epidemiológicos descritivos. *Epidemiol. Serv. Saúde*, 30(1). DOI: <https://doi.org/10.1590/s1679-49742021000100026>.
- Montalti, E. (2023). *Doenças raras atingem 13 milhões de brasileiros*. Hospital de Clínicas UNICAMP, São Paulo. Retrieved from: [https://hc.unicamp.br/newsite\\_noticia\\_420\\_doencas-raras-atingem-13-milhoes-brasileiros/](https://hc.unicamp.br/newsite_noticia_420_doencas-raras-atingem-13-milhoes-brasileiros/)
- Moreira, T. (2023). *Pessoas com doenças raras terão assistência ampliada no Estado*. Secretaria da Saúde do Rio Grande do Sul. Retrieved from <https://www.estado.rs.gov.br/pessoas-com-doencas-raras-terao-assistencia-ampliada-no-estado/>
- Organização Mundial de Saúde. (2011). *Classificação Internacional de Funcionalidade, Incapacidade e Saúde, versão Crianças e Jovens (CIF-CJ)*. EdUSP: Universidade de São Paulo.
- Organização Mundial de Saúde. (2020). *Classificação Internacional de Funcionalidade, Incapacidade e Saúde (CIF)*. EdUSP: Universidade de São Paulo.
- Paul Yejong Yoo, Ebele R. I. Mogo, Janet McCabe, Melanie Berghthorson, Rose Elekanachi, Roberta Cardoso, Mehrnoosh Movahed, Annette Majnemer, & Keiko Shikako (2022). The Effect of Context-Based Interventions at the Systems-Level on Participation of Children with Disabilities: A Systematic Review. *Physical & Occupational Therapy In Pediatrics*, 42(5), 542-565.
- Piper, M. C., & Darrah, J. (1994). *Motor assessment of the developing infant*. Philadelphia: W.B. Saunders Company. <https://www.scirp.org/reference/referencespapers?referenceid=1370358>

- Rodríguez, V. A. (2018). Cardiopatías congénitas en edad pediátrica, aspectos clínicos y epidemiológicos. *Revista Médica Electrónica*, 40(4), 1083-1099.
- Sana, M. K., & Ahmed, Z. (2023). *Pulmonary Atresia With Ventricular Septal Defect*. In: StatPearls [Internet]. Treasure Island (FL): StatPearls Publishing.
- Toassi, R. F. C. & Petry, P. C. (2021). *Metodologia científica aplicada à área da Saúde*. (2. ed.). Editora da UFRGS
- Tzifa, A., Barker, C., Tibby, S. M., et al. (2007). Prenatal diagnosis of pulmonary atresia: impact on clinical presentation and early outcome. *Archives of Disease in Childhood - Fetal and Neonatal Edition*, 92, F199-F203.
- Valentini, N. C., & Saccani, R. (2011). Escala Motora Infantil de Alberta: validação para uma população gaúcha. *Revista Paulista de Pediatria*, 29(2), 231-238.