

Jorge Roberto Büchler \*

## VENTRÍCULO ÚNICO: CRITÉRIO MORFOLÓGICO NA CLASSIFICAÇÃO E CONCEITUAÇÃO DAS CARDIOPATIAS CONGÊNITAS

O grande número de classificações e conceituações nas cardiopatias congênitas tem levado os estudiosos a falarem linguagens diferentes sobre a mesma patologia ou patologias classicamente já bem definidas.

O assunto vem sendo amplamente debatido em congressos e reuniões internacionais, bem como em publicações nas mais conceituadas revistas de cardiologia. No entanto, as divergências continuam e, até em uma mesma instituição, as diferentes escolas encontram seus seguidores.

No intuito de colaborar nessa discussão é que iremos abordar um dos temas que mais controvérsias tem levantado atualmente entre os patologistas e que é importante como raciocínio para as demais conceituações em cardiopatias congênitas: ventrículo único ou coração univentricular.

A arma que encontramos para tentar esclarecer tão significativo ponto é o “método morfológico” tão ardorosamente defendido pelos eminentes patologistas Maurice Lev e Richard Van Praagh. Nada mais lógico para definir uma cavidade do que se basear nos achados morfológicos característicos de cada uma delas e classificar as diferentes patologias.

Corações com aparentemente um só ventrículo têm sido relatados por, no mínimo, 21 diferentes designações<sup>1</sup>. As mais conhecidas e freqüentemente usadas são: ventrículo comum, dupla via de entrada do ventrículo único. A primeira publicação data de 1824 por Holmes<sup>2</sup>, nome pelo qual também é conhecida uma de suas formas de apresentação (ventrículo único com aorta e artéria pulmonar normoposicionadas), seguindo-se a de Peacock<sup>3</sup>, em 1854, como “ambos os átrios abrindo no ventrículo esquerdo”. O nome coração de Holmes foi introduzido por Orey e Strauss<sup>4</sup>, em 1938. Atualmente, ventrículo único e coração univentricular dividem as preferências e encontram seus líderes, Richard Van Praagh (ventrículo único) e Robert Anderson (coração univentricular), os baluartes do que hoje é conceituado como coração com um só ventrículo. Embora sendo sinônimos, traduzem

conceituações diferentes, causa essa da confusão que pode gerar o emprego de um desses nomes.

Uma definição clássica não-morfológica diz que o ventrículo único está presente quando ambas as valvas atrioventriculares ou uma valva atrioventricular comum se abrem, inteira ou predominantemente, dentro de uma câmara ventricular. Essa definição exclui atresia ou cavalgamento das valvas atrioventriculares (tricúspide e mitral).

Do ponto de vista morfológico, há dois tipos de ventrículo único<sup>1</sup>: a) “Ventrículo esquerdo morfolologicamente único”, no qual o ventrículo morfolologicamente direito está ausente; b) “Ventrículo direito morfolologicamente único”, no qual o ventrículo morfolologicamente esquerdo está ausente.

Ventrículo comum<sup>5</sup> é definido quando o septo interventricular está ausente ou extremamente hipodesenvolvido, presentes os ventrículos direito e esquerdo.

Ventrículo único com miocárdio morfolologicamente não identificado também ocorre, embora raramente<sup>5</sup>.

Uma câmara cardíaca não deve ser definida de acordo com o vaso ou a valva de entrada ou saída nem de acordo com suas funções, isto é, tipo de sangue transportado, desde que essas são variáveis em cardiopatias congênitas<sup>6</sup>.

Para o entendimento da anatomia patológica do ventrículo único é necessário conhecer a morfologia normal característica do ventrículo direito, do ventrículo esquerdo e do infundíbulo, já descritas em detalhes<sup>1,6,7</sup>. Gostaria apenas de ressaltar o tipo de trabeculação: ventrículo direito com trabeculações grossas, retificadas e em número pequeno, ao contrário do ventrículo esquerdo, no qual são finas, entrecruzadas como rede e em grande número. O infundíbulo, isento de trabeculação, é formado pelas bandas moderadora, septal e parietal.

A aplicação do critério morfológico no ventrículo único permite, realmente, esclarecer as dúvidas que a conceituação clássica (não-mor-

\*Chefe do Setor de Hemodinâmica do Instituto Dante Pazzanese de Cardiologia do Estado de São Paulo.

fológica) criou, baseando-se nas valvas atrioventriculares. Essa definição clássica permite classificar corações biventriculares, com um grande ventrículo direito e um ventrículo esquerdo pequeno ou rudimentar, como corações univentriculares, uma vez que as valvas atrioventriculares se abrem nesse grande ventrículo. O método morfológico, porém, não permite tal confusão porque o ventrículo esquerdo está presente com sua estrutura miocárdica típica. Não seria então correto, em defesa da precisão morfológica, classificar um coração com estrutura miocárdica de ambos os ventrículos, como ventrículo único ou coração univentricular. Em ventrículo único direito, entidade rara <sup>1</sup>, o ventrículo esquerdo está ausente, isto é, não se observa o miocárdio dessa cavidade.

Na análise do ventrículo esquerdo, que se acompanha de uma câmara acessória (infundíbulo) é importante salientar que o termo ventrículo único esquerdo é correto, porque essa câmara acessória não contém estrutura miocárdica de ventrículo direito. A definição clássica, embora se adapte melhor para ventrículo único do tipo esquerdo, também é falha, pois é possível que a valva tricúspide se abra predominante <sup>8</sup> ou inteiramente <sup>9</sup> no infundíbulo, através do foramen bulboventricular, mas que o método morfológico classifica mais precisamente como ventrículo único.

No cavalgamento de valva atrioventricular, como no caso da valva mitral, o ventrículo esquerdo está presente, embora possa ser uma cavidade pequena, e novamente sua colocação dentro do coração univentricular seria errônea.

Na atresia de valva atrioventricular, como no caso da atresia tricúspide típica, sua inclusão como coração univentricular seria também incorreta. O pequeno ventrículo direito na atresia tricúspide é representado principalmente pelo infundíbulo, o que a torna muito similar ao ventrículo único esquerdo com infundíbulo, mas há evidências anatômicas e presumivelmente embriológicas que mostram não serem patologias idênticas <sup>10</sup>. Por outro lado, atresia tricúspide, nome já ampla e classicamente usado, deve ser mantido como entidade patológica separada, mesmo porque não há absolutamente nada de errado com essa denominação. Entidades idênticas deveriam ser classificadas juntas; entidades similares não <sup>10</sup>.

Até a própria definição clássica (não usada por nós) já exclui sumariamente o emprego de cavalgamento ou atresia de valvas atrioventriculares dentro da conceituação de ventrículo único.

Como já dissemos, ventrículo único e coração univentricular são sinônimos, embora o segundo tenha sua conceituação ampliada, como mostram várias publicações <sup>11-14</sup>. O próprio nome coração univentricular já seria contra essa ampliação porque se entende por univentricular a existência de um só ventrículo.

Por outro lado, a introdução de novos nomes em substituição aos velhos, quando esses nada têm de errado, gera confusão aos que estão se iniciando no campo das cardiopatias congênitas.

À exceção dessas duas designações (ventrículo único e coração univentricular), os demais

termos empregados para definir essa patologia nem sempre podem ser usados e devem, por isso, ser definitivamente afastados.

A nosso ver, o que deve nortear a definição de ventrículo único ou coração univentricular é o critério morfológico, com demonstração de uma só cavidade, como o nome está indicando. Preferimos a designação ventrículo único (tipo esquerdo ou direito), ao invés de coração univentricular (tipo esquerdo ou direito), desde que usados para conceituar a mesma patologia morfológicamente definida, por ser mais simples, curta e classicamente reconhecida, embora não possamos condenar a expressão coração univentricular quando corretamente empregada.

Em suma, é muito importante o respeito ao critério morfológico, que evita o exagero de modificações de conceitos e permite manter as patologias dentro de seu real significado. Aos patologistas, principalmente, cabe a fidelidade aos achados anatômicos e a interpretação morfológica dos corações, não procurando alterar ou complicar o que é classicamente correto.

#### REFERÊNCIAS

1. Van Praagh, R.; Plett, J. A.; Van Praagh, S. - Single ventricle. Pathology, embryology, terminology and classification. *Herz*, 4 (n.º 2): 113, 1979.
2. Holmes, W. F. - Case of malformation of the heart. *Trans. Med. Chir. Soc. Edinburgh*, 1: 252, 1824.
3. Peacock, T.B. - Case of malformation of the heart. Both auricles opening into the left ventricle and transposition of the aorta and pulmonary artery. *Trans. Path. Soc. Lond.* 6: 117, 1854.
4. Orey, N. W.; Strauss, A. E.; Gray, S. H. - Functional cortriatriatum trilobulare. Report of a case with malposed ventricular septum and normal position of the great vessels: a duplicate of the Holmes heart. *Am. Heart J.* 16: 599, 1938.
5. Van Praagh, R.; Van Praagh, S.; Vlad, P.; Keith, J. D. - Diagnosis of the anatomic types of single or common ventricle. *Am. J. Cardiol.* 15: 345, 1965.
6. Lev, M. - Pathologic diagnosis of positional variations in cardiac chambers in congenital heart disease. *Lab. Invest.* 3: 71, 1954.
7. Van Praagh, R.; David, I.; Van Praagh, S. - Ventricular diagnosis and designation. In *Pediatric Cardiology* (Goodman, M., ed.) (in press).
8. Lambert, E. C. - Single ventricle with a rudimentary outlet chamber. Case report. *Johns Hopkins Hosp. Bull.* 88: 231, 1951.
9. Van Praagh, R.; Wise, J. R.; Dahl, Van Praagh, S. - Single left ventricle with infundibular outlet chamber and tricuspid valve opening only into outlet chamber in 44-year-old man with thoraco-abdominal ectopia cordis without diaphragmatic or pericardial defect: importance of myocardial morphologic method of chamber in congenital heart disease. In *Etiology and Morphogenesis of Congenital Heart Disease* (Van Praagh, R. Takao, A., ed.). Mtkisco, N.Y., Futura, 1980. p. 379-420.
10. Van Praagh, R. - What is a ventricle? The importance of the morphologic method. *Pediat. Cardiol.* (in press).
11. Anderson, R. H.; Shirebourne, E. A. - Tricuspid atresia and univentricular heart. *Pediat. Cardiol.* 1: 165, 1980.
12. Anderson, R. H.; Becker, A. E.; Frudom, R. M.; Quero-Jiménes, M.; Macartney, F. J.; Shinebourne, E. A.; Wilkinson, J. L.; Tynan, M. - Problems in the nomenclature of the univentricular heart. *Herz*, 4 (n.º, 2): 97, 1979.
13. Wilkinson, J. L.; Becker, A. E.; Tynan, M.; Freedom, R. M.; Macartney, F. J.; Shinebourne, E. A.; Quero-Jiménes, M.; Anderson, R. H. - Nomenclature of the univentricular heart. *Herz* 4 (n.º 2); 107, 1979.
14. Anderson, R. H.; Tynan, M.; Freedom, R. M.; Quero-Jiménes, M.; Macartney, F. J.; Shinebourne, E. A.; Wilkinson, J. L.; Becker, A. E. - Ventricular morphology in the univentricular heart. *Herz*, 4 (n.º 2): 184, 1979.