

Valmir F. Fontes  
Maria Virgínia D. da Silva  
Jayme da C. Bembom  
Paulo P. Paulista  
Luiz Carlos B. de Souza  
Nadja A. A. C. França  
J. Eduardo M. R. Sousa  
Mário Rocha Lima  
J. Hortêncio Medeiros S

## INVERSÃO VENTRICULAR ISOLADA. RELATO DE TRÊS CASOS

*A inversão ventricular isolada foi diagnosticada em nosso Serviço em 3 pacientes do sexo feminino, com idades de 26, 2 e 10 anos, respectivamente. Além do exame clínico, as pacientes foram submetidas a estudo eletrocardiográfico, radiológico e hemodinâmico. Duas pacientes, isto é, a primeira e a última foram submetidas a tratamento cirúrgico, sendo a primeira pela técnica de Mustard e a última pela técnica de Senning.*

*Os autores discutem seus achados, comparando-os aos da literatura.*

Na presença de inversão ventricular, as grandes artérias originam-se de ventrículos trocados, constituindo o que se denomina de transposição corrigida. Existe, porém, uma condição muito rara em que, havendo inversão ventricular, as grandes artérias têm origem de ventrículos certos, situação essa denominada de inversão ventricular isolada ou inversão ventricular sem transposição. Nessa má formação, o átrio direito abre-se no ventrículo morfológicamente esquerdo e invertido através de valva mitral e a aorta origina-se no mesmo. Por outro lado, o átrio esquerdo abre-se no ventrículo morfológicamente direito e invertido, discordância atrioventricular e concordância ventrículo-arterial. Contudo, a fisiopatologia corresponde à transposição das grandes artérias, isso porque a aorta recebe sangue venoso e a artéria pulmonar recebe sangue arterial (daí a denominação de transposição clínica).

A inversão ventricular isolada pode apresentar-se com as artérias cruzadas, sendo a artéria pulmonar ventral e a aorta dorsal ou estando as mesmas paralelas (malpostas). Todos estes tipos apresentam-se logicamente em "situs inversus" (fig. 1).

As primeiras referências na literatura sobre essa condição foram feitas por Ratner e col. em 1921<sup>1</sup> e por Lex e col. em 1961<sup>2</sup>. Em 1966, Van Praagh e col.<sup>3</sup> descreveram um caso, denominando-o pela primeira vez de inversão ventricular isolada e a partir de então novos relatos foram feitos: Martinez Picó e col., em 1967<sup>4</sup>, Espino-Vela e col., em 1970<sup>5</sup>, Pérez Treviño e col., em 1972<sup>6</sup>, Quero-Jiménez e col., em 1975<sup>7</sup>, Tandon e col., em 1975<sup>8</sup>, Dunkman e col., em 1977<sup>9</sup> e Hazan e col., em 1977<sup>10</sup>.

O objetivo deste trabalho é relatar 3 casos estudados no Instituto Dante Pazzanese de Cardiologia.

### RELATO DOS CASOS

Caso n.º 1 - Paciente do sexo feminino de 26 anos de idade, acompanhada no nosso Serviço desde 1962, referindo cardiopatia desde o nascimento, cianose e hipocratismo digital. Ao exame físico, identificaram-se: ápex situado à direita, sopro sistólico ejetivo no foco pulmonar, segundo ruído audível e com componentes normais. A pressão arterial era de 90/50 mm Hg no braço direito.

O estudo radiológico evidenciou coração mal formado, de tamanho normal a aumentado + com a ponta voltada à direita, porém em "situs solitus" abdominal. O desenho vascular pulmonar foi considerado de normofluxo. O eletrocardiograma mostrou SãQRS desviado à direita, ausência de q em V-V, presença de q em aVR, ondas T plus minus em D<sup>5</sup> e<sup>6</sup> negativa em aVL, sugerindo inversão ventricular. Foi submetida por 2 vezes a cateterismo cardíaco, sem contudo chegar-se a uma conclusão diagnóstica. Em fevereiro de 1977, retornou ao Serviço com aumento da cianose e com hematócrito de 70%. Após a correção do hematócrito, foi feito novo estudo hemodinâmico. A oximetria revelou um "shunt" artério-venoso a partir do átrio direito e a manometria revelou pressão normal no ventrículo pulmonar e discreto gradiente sistólico (10 mm Hg) através da valva pulmonar. O estudo cineangiográfico mostrou agenesia do segmento hepático da veia cava inferior e continuação de ázigos à direita; o átrio di-

reito à direita, abrindo-se no ventrículo morfológicamente esquerdo, localizado à direita e esse dando origem à aorta; o átrio esquerdo à esquerda, abrindo-se no ventrículo morfológicamente direito, localizado à esquerda e esse dando origem a artéria pulmonar; artéria pulmonar com valva normal; septo interventricular íntegro;

comunicação interauricular de moderado tamanho; drenagem total anormal das veias pulmonares no átrio direito; grandes artérias, normalmente relacionadas. Foi submetida a tratamento cirúrgico utilizando-se a técnica de Mustard e um ano após foi repetido o estudo hemodinâmico, que demonstrou o êxito do tratamento (fig. 2 a 5).

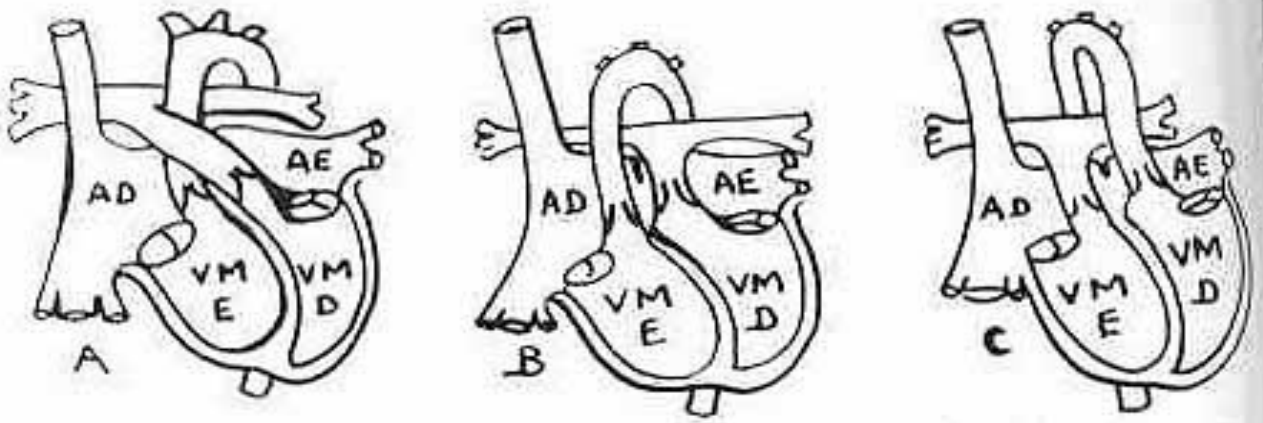


Fig. 1 (A, B e C) - Diagramas mostrando inversão ventricular isolada com artérias cruzadas (1A), com artérias paralelas (1B) e, finalmente, as conexões como ocorrem numa transposição corrigida (1C).

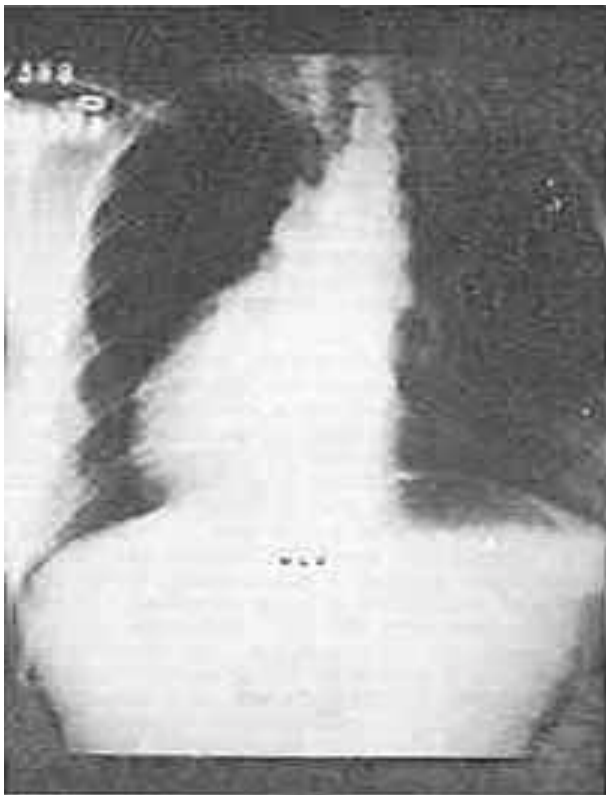


Fig. 2 - Estudo radiológico de frente mostrando "situs solitus" com dextrocardia.

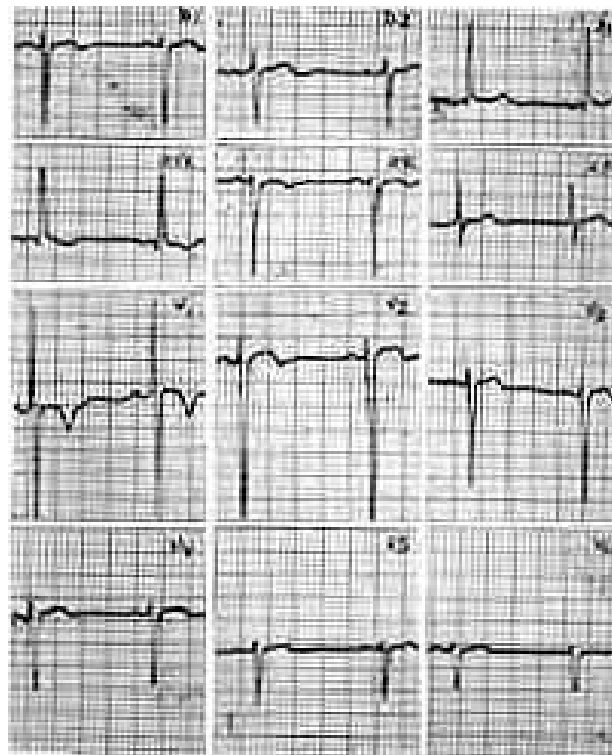


Fig. 3 - Eletrocardiograma do 1.º caso.

**Caso n.º 2** - Trata-se de uma menina de 2 anos de idade com cianose desde o nascimento, fenômenos bronquíticos de repetição e sinais de insuficiência cardíaca até o primeiro

ano de vida. Desde então, a cianose se acentuou e houve aumento progressivo da hipoxemia. Ao exame físico, notou-se sopro sistólico ejetivo +/++ no foco pulmonar e, nessa área, o segundo ruído encontrava-se aumentado +/++ às

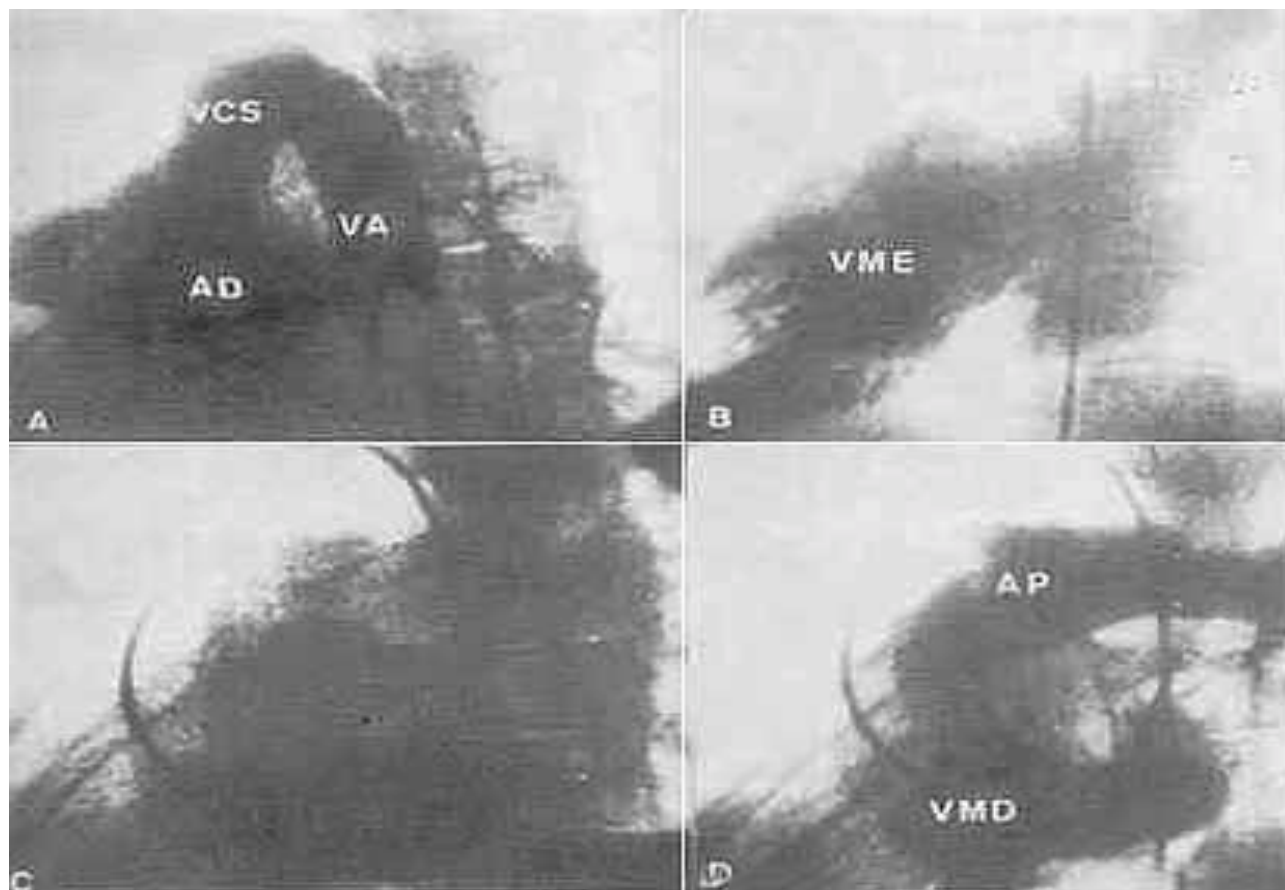


Fig. 4 - Estudo cineangiográfico pré-operatório do 1.º caso.

custas do componente pulmonar. A pressão arterial era de 100 x 65 mm Hg no braço direito. O estudo radiológico mostrou vísceras em posição normal, coração globalmente aumentado, hilos calibrosos e periferia pulmonar clara. Ao eletrocardiograma, havia sinais evidentes de inversão pulmonar clara. Ao eletrocardiograma, havia sinais evidentes de inversão ventricular. O cateterismo cardíaco mostrou sinais de hipertensão pulmonar de grau severo. O estudo angiográfico mostrou que o átrio direito estava à direita, abrindo-se no ventrículo morfológicamente esquerdo, através de valva mitral, e esse, dando origem à aorta, localizada à esquerda e em posição posterior; o átrio esquerdo à esquerda, abrindo-se no ventrículo morfológicamente direito, localizado à esquerda, e esse, dando origem à artéria pulmonar, colocada à esquerda e em posição anterior; ampla comunicação interventricular do tipo membranoso; calibroso canal arterial persistente; grandes artérias normalmente relacionadas. Considerando a hiper-resistência pulmonar e leito vascular não reativo, não houve indicação cirúrgica (fig. 6 a 8).

**Caso n.º, 3** - Trata-se de uma menina de 10 anos de idade com cianose desde os 18 meses, pouco progressiva. Ao exame físico, encontram-se: fígado localizado à direita, no rebordo costal, o ictus cordis localizado à direita, sopro sistólico ejetivo +/+ no foco pulmonar situado no segundo

espaço intercostal direito, o segundo ruído audível no foco pulmonar com desdobramento largo e constante e o componente pulmonar aumentado de grau moderado. O estudo radiológico mostrou vísceras normopositionadas, área cardíaca moderadamente aumentada e a ponta do coração voltada para à direita. O fluxo sanguíneo pulmonar mostrava-se aumentado de grau moderado. Ao eletrocardiograma, a onda P era positiva em D, e negativa em aVR, falando a favor de um "situs solitus" víscero-atrial. Exibia ainda ondas q em V<sub>1</sub> e V<sub>2</sub> e ausência de q em V<sub>3</sub> e V<sub>4</sub> (sinais de inversão ventricular). Foram realizados cateterismo cardíaco e cineangiocardiografia, mostrando a oximetria saturação de oxigênio de 93% na veia pulmonar e saturação de 80% de O<sub>2</sub> na aorta; a manometria mostrou sinais de hipertensão pulmonar de grau moderado (70/35 mm Hg).

O estudo angiográfico mostrou que a veia cava inferior passava da direita para a esquerda da coluna e abria-se no átrio direito situado à esquerda recebendo também a veia cava superior direita de localização à esquerda. O átrio direito localizava-se à esquerda e abria-se no ventrículo morfológicamente esquerdo e invertido que se situava à esquerda e esse dava origem à aorta; o átrio esquerdo localizava-se em posição mediana e atrás, abria-se no ventrí-

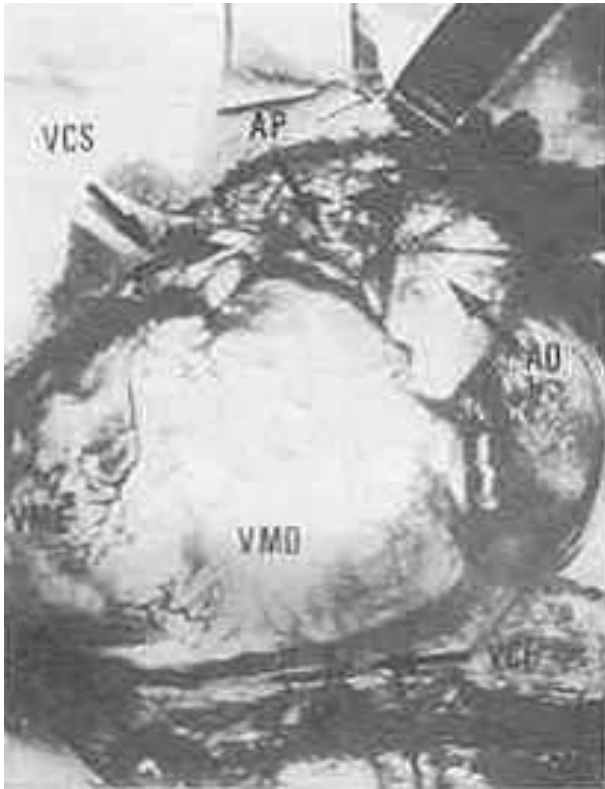


Fig. 5 - Visão panorâmica do coração após toracotomia mediana e abertura do pericárdio demonstrando "situs solitus" e dextrocardia. Observe-se a existência de discordância atrioventricular com concordância ventrículo-arterial. VCS = veia cava superior; VCI = veia cava inferior; AP = artéria pulmonar; Ao = aorta; VME = ventrículo morfologicamente esquerdo; VMD = ventrículo morfologicamente direito.

culo morfologicamente direito e invertido, à direita e esse dava origem à artéria pulmonar que era de grande calibre; as grandes artérias apresentavam cruzamento normal; o septo interventricular encontrava-se íntegro; ampla comunicação interauricular estava presente.

Com os dados angiográficos de "situs inversus cordis" discordando do "situs abdominal" realizamos a broncografia com a finalidade de estudar o "situs" pulmonar. O broncograma mostrou um brônquio direito curto, com bifurcação precoce e o brônquio esquerdo longo e horizontalizado, caracterizando um "situs solitus" pulmonar.

A paciente foi submetida a tratamento cirúrgico obedecendo à técnica de Senning com sucesso (fig. 9 a 13).

## DISCUSSÃO

Quando a alça bulboventricular gira para a esquerda em estágios precoces do desenvolvimento embrionário, ela determina inversão ventricular, colocando o ventrículo direito à esquerda e o ventrículo esquerdo à direita, com átrios normalmente posicionados<sup>11,12</sup>. Nessa situação, é comum a presença de transposição das grandes artérias, e o termo consagrado na literatura é de transposição corrigida



Fig. 6 - Estudo radiológico do 2.º caso.

das grandes artérias ou L-transposição. As circulações se fazem em série e, na ausência de defeitos septais, de lesões orovalvares ou defeitos no sistema de condução, seus portadores podem ser absolutamente assintomáticos.

Na má formação ora em estudo, os ventrículos encontram-se invertidos formando L-alça. No entanto, as grandes artérias se originam de ventrículos certos e suas relações estão normais. Encontra-se, então, uma discordância atrioventricular com concordância ventrículo-arterial. A fisiopatologia é de uma transposição completa das grandes artérias com todas as suas implicações conhecidas, isto é, circulação em paralelo e impossibilidade de sobrevida na ausência de defeitos septais ou canal arterial persistente. Em razão dessa fisiopatologia os poucos casos até agora descritos na literatura apresentam ou insuficiência cardíaca ou hipoxemia, ou a associação desses sintomas. Os casos de maior sobrevida dependem de ajustes especiais na sua hemodinâmica, por exemplo, uma das nossas pacientes foi diagnosticada aos 10 anos de idade em razão de apresentar grande comunicação interauricular e de ter integridade do septo interventricular. Esse fato protegeu o pulmão do desenvolvimento de doença vascular pulmonar. No primeiro caso da nossa série, com 26 anos de idade, explica-se a sua longa sobrevida por dois motivos básicos: a integridade do septo interventricular e a presença de drenagem total anormal de veias pulmonares no átrio direito.

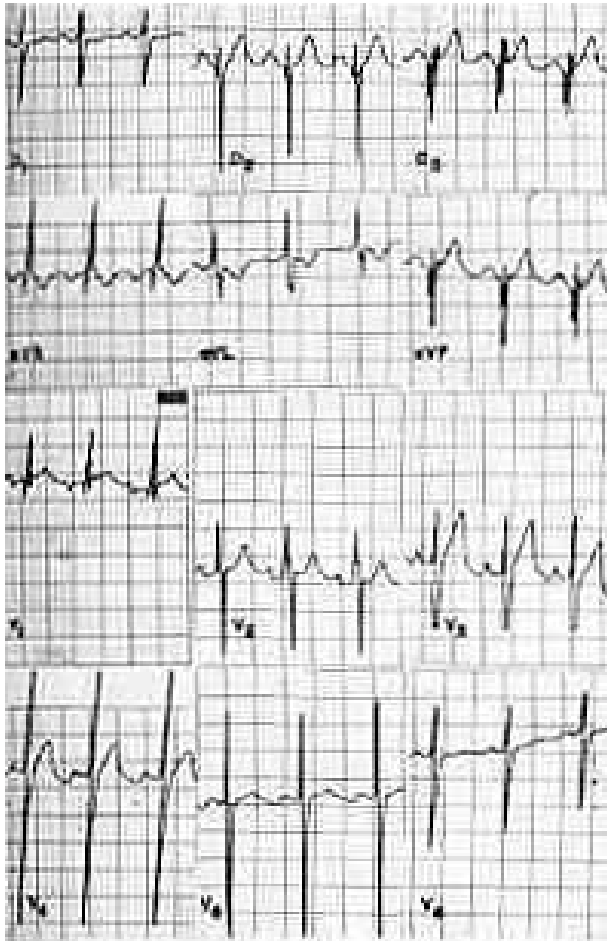


Fig. 7 - Estudo eletrocardiográfico do 2.º caso

Os casos descritos na literatura foram diagnosticados nos primeiros meses de vida ou através de estudo hemodinâmico ou achados de necropsia e em todos estiveram presente a insuficiência cardíaca congestiva e a hipoxemia. Como se pode depreender, torna-se difícil a suspeita clínica dessa cardiopatia, porque os sintomas são comuns um grande número de outras más formações cardíacas. Do ponto de vista de exame semiológico, também não apresenta características próprias, sopros dependem da presença ou não de defeitos septais, da presença ou não de lesões orovalvares ou do grau de resistência arterial pulmonar.

Do ponto de vista radiológico, não se encontraram sinais que levassem à suspeita da cardiopatia. Os nossos casos exibiram áreas cardíacas pouco aumentadas e não características.

O eletrocardiograma, ao nosso ver, poderá contribuir para o diagnóstico. A presença de ondas q em precordiais direitas e a ausência de q em precordiais esquerdas condicionam o diagnóstico de inversão ventricular. Porém, é sabido que a transposição corrigida das grandes artérias exhibe os mesmos sinais eletrocardiográficos e sendo essa cardiopatia mais freqüente, é lógico que se deve pensar preliminarmente em transposição corrigida. A inversão

ventricular isolada deve entrar, portanto, como diagnóstico diferencial.

O diagnóstico preciso e definitivo "in vivo" deve ser feito através do cateterismo cardíaco e da cineangiocardiografia, especialmente o estudo contrastado. Os nossos casos tiveram o diagnóstico correto através desse método, confirmado em dois deles, no ato cirúrgico. Nos nossos doentes, o estudo oximétrico revelou baixa saturação de O<sub>2</sub> na aorta e elevada saturação na artéria pulmonar, exatamente como ocorre na transposição verdadeira das grandes artérias. A presença de curto-circuito entre as duas circulações, evidentemente, depende de defeitos septais ou de drenagem venosa pulmonar anormal na veia cava superior, átrio direito ou seio coronário. A manometria não se exterioriza com peculiaridades, as alterações pressóricas dependem dos defeitos associados e da resposta da circulação pulmonar. Dois dos nossos pacientes exibiram hipertensão pulmonar, um deles de grau severo devido ao desenvolvimento de doença vascular pulmonar. O estudo contrastado como já acentuamos, é o mais importante na formação do diagnóstico. Assim, é que temos o átrio direito conectado ao ventrículo morfologicamente esquerdo e esse dando origem à aorta e o átrio esquerdo conectado ao ventrículo morfologicamente direito e esse dando origem à artéria pulmonar.

A presença ou não de defeitos septais, lesões orovalvares ou outras anomalias é achado variável. Nos nossos casos, em dois identificamos defeito no septo interatrial e em outro (caso n.º 2) esteve presente uma comunicação interventricular e um canal arterial persistente. As grandes artérias têm cruzamento normal, a artéria pulmonar tem localização anterior e à esquerda em relação a aorta.

Com referência ao "situs", era de esperar, como acontece em qualquer cardiopatia que se apresenta em "situs solitus" ou "inversus". Os casos de Espino-Vela e col.<sup>5</sup> e de Hazan e col.<sup>10</sup> exibiram "situs inversus". Em nosso material, um caso se apresentou em "situs" solitus" víscero-atrial e levocardia, outro em "situs solitus" víscero-atrial e dextrocardia e finalmente, o outro em "situs solitus" abdominal e pulmonar, porém em "situs inversus cordis". A discordância entre o "situs cordis" e o "situs" pulmonar é muito rara e são poucos os autores que têm abordado o assunto. Tynan e col.<sup>13</sup>, Macatney e col.<sup>14</sup> e Brandt e col.<sup>15</sup>, Hastreiter e col.<sup>16</sup>.

Do ponto de vista de abordagem cirúrgica, é muito importante reconhecer que essa cardiopatia tem a fisiopatologia de transposição das grandes artérias. Sendo assim, é lógico que se utilize das técnicas existentes para tratamento das transposições. O caso descrito por Van Praagh<sup>3</sup> foi submetido a uma bandagem da artéria pulmonar com a finalidade de controlar o fluxo sanguíneo pulmonar; dos casos relatados por Quero-Jimenez<sup>7</sup>, um submeteu-se à cirurgia de Blalock-Hanlon; no doente estudado por Hazan<sup>10</sup>, a técnica cirúrgica empregada foi a de Mustard; os demais casos descritos na literatura não foram operados. Dos nossos casos, no primeiro foi utilizada a técnica de Mustard e no terceiro, a técnica de Senning, ambos com sucesso. O segundo caso a cirurgia foi contra-indicada devido a hiper-resistência pulmonar.

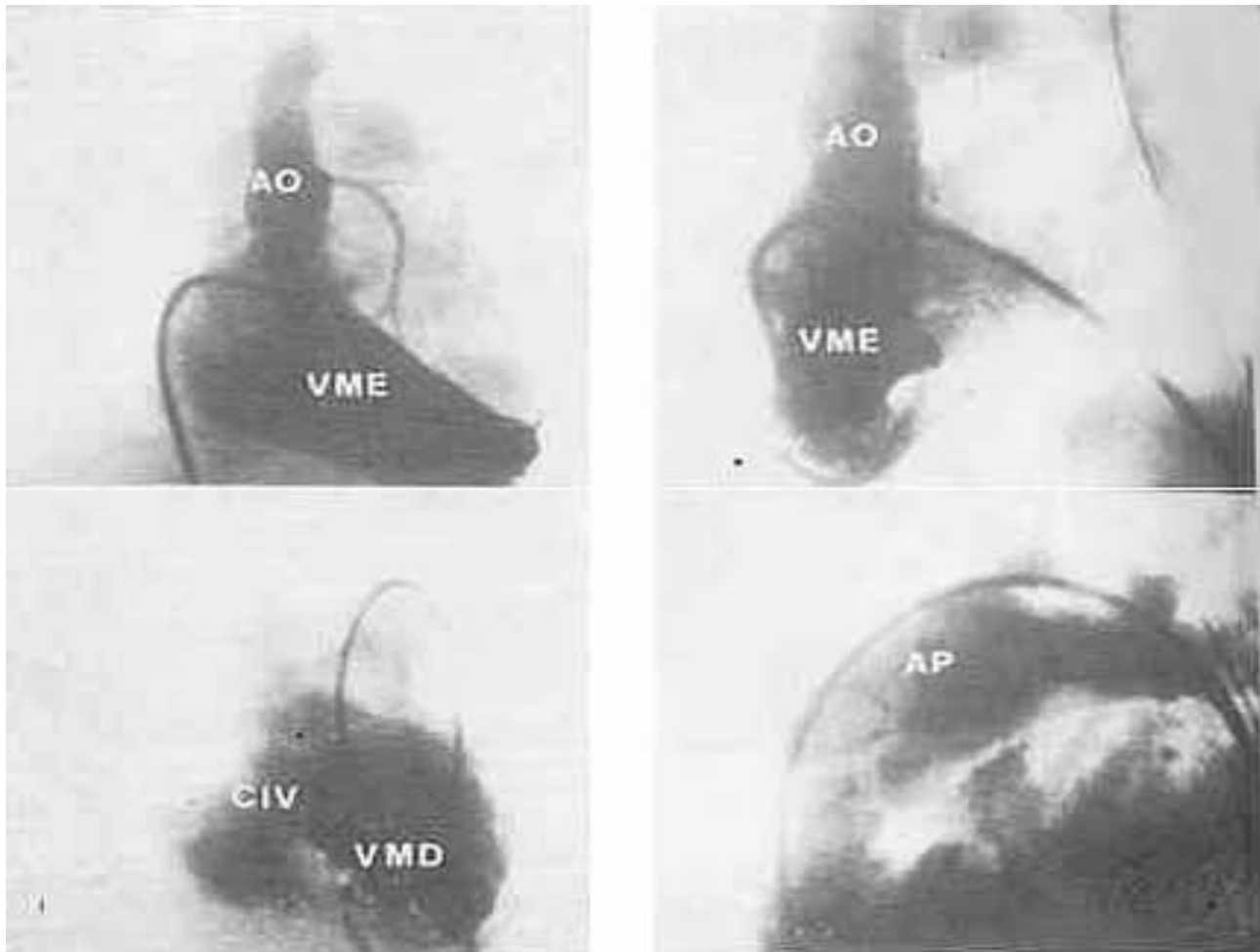


Fig. 8 - Estudo cineangiográfico do 2.º caso. Ao = aorta; AP = artéria pulmonar; VME = ventrículo morfologicamente esquerdo; VMD = ventrículo morfologicamente direito; CIV = comunicação interventricular.



Fig. 9 - Estudo radiológico do 3.º caso.

Em conclusão, deve-se salientar que a inversão ventricular isolada é malformação cardíaca rara, os dados de clínica, semiologia e radiologia não contribuem para o diagnóstico, o eletrocardiograma pode sugerir pelos dados

de inversão ventricular, porém “in vivo” só os dados angiográficos permitem o diagnóstico. O sucesso depende do diagnóstico correto e dos defeitos associados.

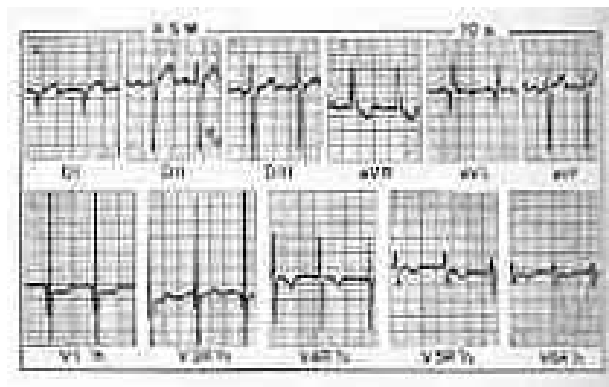


Fig. 10 - Eletrocardiograma do 3.º caso.

#### SUMMARY

The authors report their experience with three cases of isolated ventricular inversion.

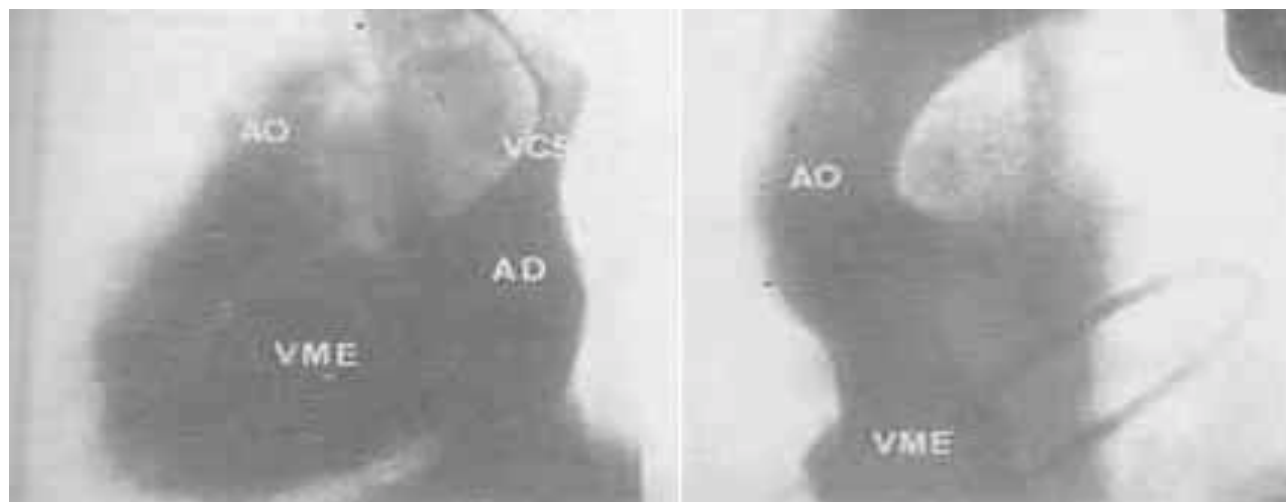


Fig. 11 - Observar que o átrio direito está situado à esquerda (“situs inversus cordis”) e está conectado ao ventrículo morfológicamente esquerdo de onde nasce a aorta, constituindo uma discordância atrioventricular com concordância ventrículo-arterial.

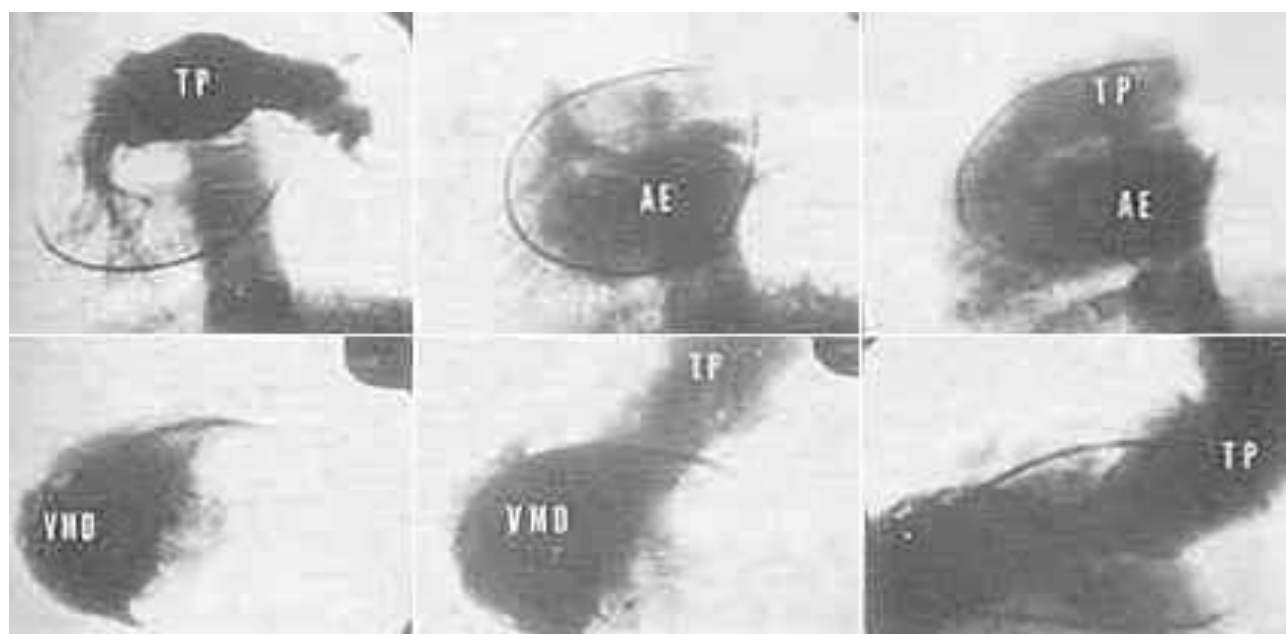


Fig. 12 - Montagem de vários quadros: na série superior injeção de contraste no tronco pulmonar com retorno para o átrio esquerdo e este conectado ao ventrículo direito de onde nasce a artéria pulmonar; na série inferior injeção de contraste no ventrículo morfológicamente direito, dando origem a artéria pulmonar.

The first case was a 26-year-old female who complained of cyanosis since birth and presented chronic hypoxemia. The EKG showed right ventricular hypertrophy and signs of ventricular inversion. The angiographic findings were: viscerο-atrīal situs solitus and dextroversion; absence of the hepatic segment of the inferior vena cava with azygus continuation to the right; right atrium to the right connected to the morphologically inverted left ventricle; the aorta arises from this ventricle with a normal valve; the left atrium was to the left connected to the

morphologically inverted right ventricle; the pulmonary artery arises from this ventricle with a mild stenosis; pulmonary veins drained totally into the right atrium there was a small ASD and intact ventricular septum. The patient underwent a successful surgery by the Mustard technique.

The second case was a two-year-old female infant with cyanosis since birth and past history of congestive heart failure until the first year of life. Since then, there has been a progressive increase of the cyanosis. The EKG showed signs of ventricular inversion and right ventricle overload. The angiographic findings were: viscerο-



Fig. 13 - Disposição dos brônquios, obtida através da broncografia, mostrando o brônquio direito (epiarterial) curto, inclinado para baixo, logo se bifurcando dando origem aos brônquios lobar superior e inferior e, o brônquio esquerdo (hipoarterial) mais longo e mais horizontalizado, caracterizando um "situs solitus" pulmonar.

ro-atrial situs solitus; right atrium placed to the right and connected to the morphologically inverted left ventricle situated on the right from where the aorta arises; left atrium on the left and connected to the morphologically inverted right ventricle situated to the left from where the pulmonary artery arose. A large VSD and PDA were also found. There was no surgical indication on account of the high pulmonary vascular resistance.

The third case, a 10-year-old female with progressive cyanosis since 18 mos., was found to have situs solitus of viscera, bronchi in normal position with the apex of the heart was to the right. The angiographic findings were: inferior vena cava passing from right to left and opening into the right atrium but situated to the left and in front of the left one; the right atrium opening into the inverted left ventricle giving origin to the aorta; the left atrium opening

to the inverted right ventricle where the pulmonary artery arises. A large ASD and intact ventricular septum were observed. The patient underwent a successful surgery by the Seining procedure.

#### REFERÊNCIAS

1. Ratner, B.; Abbott, M. E.; Beattie, W. W. - Rare cardiac anomaly. Cor trilobulare biventriculare in minor-picture dextrocardia with persistent omphalomesenteric bay, right aortic arch and pulmonary artery forming descending aorta. *Am. J. Dis. Child.* 22: 508, 1921.
2. Lev, M.; Rowlatt, V. F. - The pathologic anatomy of mixed levocardia. A review of thirteen cases of atrial or ventricular inversion with or without corrected transposition. *Am. J. Cardiol.* 8: 216, 1961.
3. Van Praagh, R.; Van Praagh, S. - Isolated ventricular inversion. A consideration of the morphogenesis, definition and diagnosis of non transposed and transposed great arteries. *Am. J. Cardiol.* 17: 395, 1966.
4. Martínez Picó, A.; Nuñez, A. - Inversión ventricular. Transposición fisiológica de la circulación y relación aortopulmonar normal. *Boletín de la Asociación Médica de Puerto Rico*, 59: 26, 1967.
5. Espino-Vela, S.; De La Cruz, M. V.; Muñoz-Castellanos, L.; Plaza, L.; Attie, F. - Ventricular inversion without transposition of the great vessels in situs inversus. *Br. Heart J.* 32: 292, 1970.
6. Pérez Treviño, C.; Hurtado Del Río, D.; MacHolden, A. - Inversion ventricular aislada. *Arch. Inst. Cardiol. Mex.* 42: 969, 1972.
7. Quero Jiménez, M.; Raposo Sonnenfeld, I. - Isolated ventricular inversion with situs solitus. *Br. Heart J.* 37: 293, 1975.
8. Tandon, R.; Moller, J. H.; Edwards, J. E. - Ventricular inversion associated with normally related great vessels. *Chest*, 67: 98, 1975.
9. Deenkman, W. B.; Perloff, S. K.; Roberts, W. C. - Ventricular inversion without transposition of the great arteries. A rarity found in association with atresia of the left-sided (tricuspid) atrioventricular valve. *Am. J. Cardiol.* 39: 226, 1977.
10. Hazan, E.; Buillot, F.; Rey, C.; Dupnis, C. - Isolated ventricular discordance and complete atrioventricular canal in situs inversus. Report of successful surgical repair. *Am. J. Cardiol.* 40: 463, 1977.
11. De La Cruz, M. V.; Anselmi, G.; Gisneros, F.; Reinhold, M.; Portillo, B.; Espino, J. - An embryologic explanation for the corrected transposition of the great vessels: additional description of the main anatomic features of this malformation and its varieties. *Am. Heart J.* 57: 104, 1959.
12. De La Cruz, M. V.; Espino, J.; Attie, F.; Muñoz, L. - An embryologic theory for ventricular inversions and their classification. *Am. Heart J.* 73: 777, 1967.
13. Tynam, M. J.; Becker, A. E.; Fergus, J.; Macartney, J.; Quero Jiménez, M.; Shinebourne, E. A.; Anderson, R. H. - Nomenclature and classification of congenital heart disease. *Br. Heart J.* 41: 544, 1979.
14. Macartney, F. J.; Partridge, J. B.; Shinebourne, E. A.; Tynam, M. J.; Anderson, R. H. - Identification of atrial situs. In: Anderson, R. H.; Shinebourne, E. A. *Paediatric Cardiology*, Edinburgh, Churchill Livingstone, 1977. p. 16.
15. Brandt, R. W.; Calder, A. L. - Cardiac connections; The segmental approach to radiologic diagnosis in congenital heart disease. *Curr. Probl. Diagn. Radiol.* 7: 1, 1977.
16. Hastreiter, A. R.; Rodriguez-Coronel, A. - Discordant situs of thoracic and abdominal viscera. *Am. J. Cardiol.* 22: 111, 1968.