

Frederico G. C. Abath *
Maria do Socorro L. C. Costa **
Edgar Victor ***

LEVOCARDIA ISOLADA COM DISCORDÂNCIA HÉPATO-ATRIAL, COMUNICAÇÃO INTERVENTRICULAR E PERSISTÊNCIA DO CANAL ARTERIAL. RELATO DE UM CASO

Os autores relatam um caso de levocardia isolada com discordância hépato-atrial, comunicação, interventricular e persistência do canal arterial, em um paciente com 15 anos de idade, do sexo masculino. A correção cirúrgica foi bem-sucedida. Comentam a abordagem diagnóstica a esse tipo de anomalia e revisam a literatura.

Levocardia isolada (levocardia com heterotaxia visceral) é a condição em que o coração se encontra no hemitórax esquerdo com o eixo base-ápex orientado para baixo e para a esquerda¹⁻⁶, mas com o restante das vísceras em graus diversos de heterotaxia^{1,3,4,6}. Na forma completa (levocardia isolada verdadeira), as vísceras estão em situs inversus completo (imagem em espelho do normal) e há um baço normal localizado no quadrante superior direito do abdome^{4,6}. Em formas menos extremas, a levocardia está associada com heterotaxia visceral, onde apenas alguns dos órgãos estão invertidos ou em posição anormal, geralmente aqueles derivados da alça superior do tubo digestivo primitivo (estômago, duodeno, fígado, pâncreas e baço) enquanto aqueles derivados do tubo digestivo baixo (ceco e estruturas distais) podem estar em posição normal ou em má rotação^{3,4}.

Empregamos aqui o termo heterotaxia visceral conforme definição de Zamora e col.⁷, ou seja, heterotaxia visceral é a condição em que existe tendência à simetria abdominal e torácica, ou em que uma, algumas ou todas as vísceras se localizam fora do sítio normal. Com frequência se associa a más formações cardíacas complexas e pode acompanhar-se de asplenia, poliesplenia, baço rudimentar ou baço normal. Em termos gerais, aceita-se que a heterotaxia é sinônimo de situs indeterminado, situs ambiguus, situs incerto ou situs inversus parcial.

A levocardia com heterotaxia visceral foi descrita em cerca de 198 casos publicados^{4,6}. É uma anomalia rara, incidente em 0,88% dos 3 500 corações congenitamente malformados estudados por Libberthson e col.⁴. A

incidência geral é de 0,6 por 10 000 nascidos-vivos¹.

No presente trabalho, relatamos um caso de levocardia com heterotaxia visceral em um paciente com 15 anos de idade, em que existia discordância hépato-atrial, comunicação interventricular e persistência do canal arterial, discutindo alguns aspectos do diagnóstico.

RELATO DO CASO

O paciente, do sexo masculino, com 15 anos de idade, foi admitido no Serviço de Cardiologia da Universidade Federal de Pernambuco em 25/3/1980. Era assintomático. O diagnóstico de cardiopatia havia sido feito aos 6 anos de idade, pela ausculta de sopro no coração. Desde a tenra idade a atividade física era restringida, e o desenvolvimento físico inferior ao dos irmãos.

Sua gestação foi normal e o parto eutócico, tendo apresentado baixo peso ao nascer. O pai e a mãe, ambos saudáveis, possuíam na data da admissão, 65 e 41 anos de idade, respectivamente. Era o 3.º de uma prole de 9, sendo sadios seus irmãos. Não havia conhecimento de cardiopatias congênicas na família.

Ao exame físico, apresentava-se acianótico, eupnéico, bem perfundido e sem sinais de hipertensão venosa sistêmica. A altura de 1,54m, o peso de 32,5 kg e a ausência de caracteres sexuais secundários caracterizavam seu hipodesenvolvimento (fig. 1). Os pulsos arteriais periféricos eram normais e a pressão arterial de 100 X 60 mm Hg. O precórdio era abaulado e o 1/3 inferior do esterno deprimido. O ictus, pro-

* Monitor de Cardiologia da Universidade Federal de Pernambuco (UFPE).

** Médica-estagiária de cardiologia da UFPE e bolsista de Pesquisa da Pró-Reitoria de Pesquisa e Pós-Graduação da UFPE.

*** Professor-Adjunto Livre-Docente de Cardiologia da UFPE.

pulsivo, situava-se no 5.º e 6.º e, desviado para fora da linha hemiclavicular esquerda e havia moderado levantamento sistólico de mesocárdio. O ritmo cardíaco era regular e a frequência de 100 bpm, com normalidade da 1.ª e 2.ª bulhas. Havia 3.ª bulha no ápex e um sopro sistólico de regurgitação de intensidade 4+/6, áspero e de alta frequência, na borda esternal esquerda, ao nível do 4.ª e, irradiando-se para todo precórdio.

Esses achados foram registrados pelo fonomecanocardiograma, que também evidenciou pulso carotídeo normal e um pulso venoso normal. O apexcardiograma do ventrículo direito apresentava (fig. 2) fase sistólica plana, sugerindo discreto aumento da pressão sistólica do ventrículo direito e o apexcardiograma do ventrículo esquerdo (fig. 3) uma onda de enchimento rápido conspícua.

O eletrocardiograma mostrava ritmo sinusal e apresentava sinais de hipertrofia biventricular (fig. 4).

A radiografia do tórax (fig. 5) mostrava coração posicionado no hemitórax esquerdo, aumento da área cardíaca às custas do ventrículo esquerdo, arco aórtico situado normalmente e havia padrão pulmonar de hiperfluxo. A morfologia da árvore traqueobrônquica era normal e percebia-se que a bolha gasosa do estômago se localizava à direita.

A ecografia do abdome demonstrava fígado posicionado à esquerda (fig. 6).

No exame do esfregaço de sangue não foram vistos corpos de Howell-Jolly ou de Heinz.

O cateterismo cardíaco (tab. I) mostrou pressões do coração direito e da artéria pulmonar moderadamente elevadas. A oximetria demonstrava discreta contaminação artério-venosa a nível ventricular. Na cineangiocardiografia, constataram-se comunicação interventricular membranosa e ductus arteriosus patente. O átrio e ventrículo morfologicamente direitos estavam à direita e as artérias normalmente relacionadas.

Os diagnósticos foram: 1) levocardia, 2) situs atrial solitus, 3) heterotaxia visceral abdominal, 4) concordância atrioventricular, 5) concordância ventrículo-arterial, 6) comunicação interventricular e persistência do canal arterial.

Na cirurgia (15/4/1980), a configuração externa do coração era normal. Entretanto, notava-se que as veias supra-hepáticas tinham um percurso oblíquo, desembocando na veia cava inferior vindo da esquerda, onde se posicionava o fígado. Havia grande ductus arteriosus patente e uma comunicação interventricular tipo II, com bordas membranosas, medindo 1,5 cm no maior diâmetro. Essas 2 cardiopatias foram corrigidas. A cirurgia foi bem-sucedida e o paciente vem evoluindo bem até a presente data (20/5/1980).

COMENTÁRIOS

Para o diagnóstico preciso de más formações cardiovasculares complexas ou anomalias de posição cardíaca é importante a análise seqüen-



Fig. 1 - Paciente de 15 anos de idade: levocardia isolada com PCA e CIV.

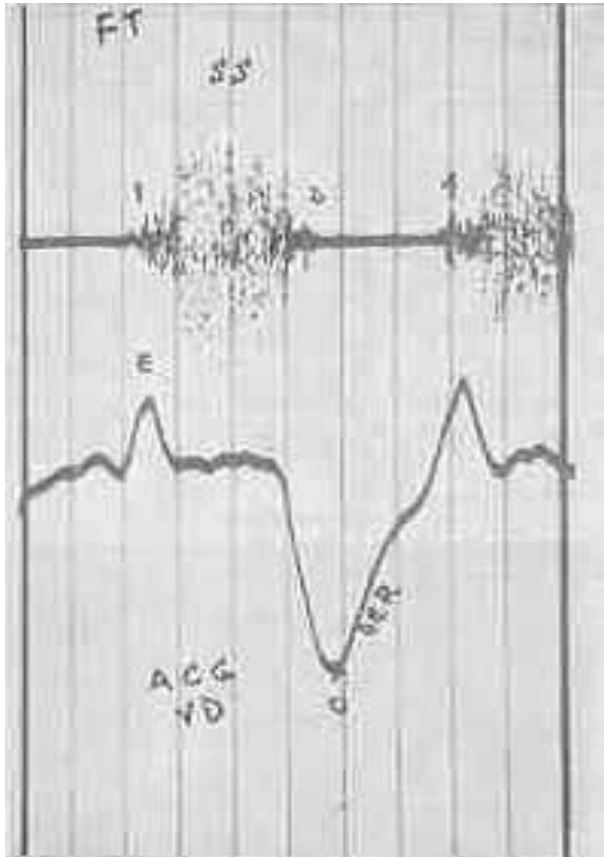


Fig. 2 - Apexcardiograma do ventrículo direito.

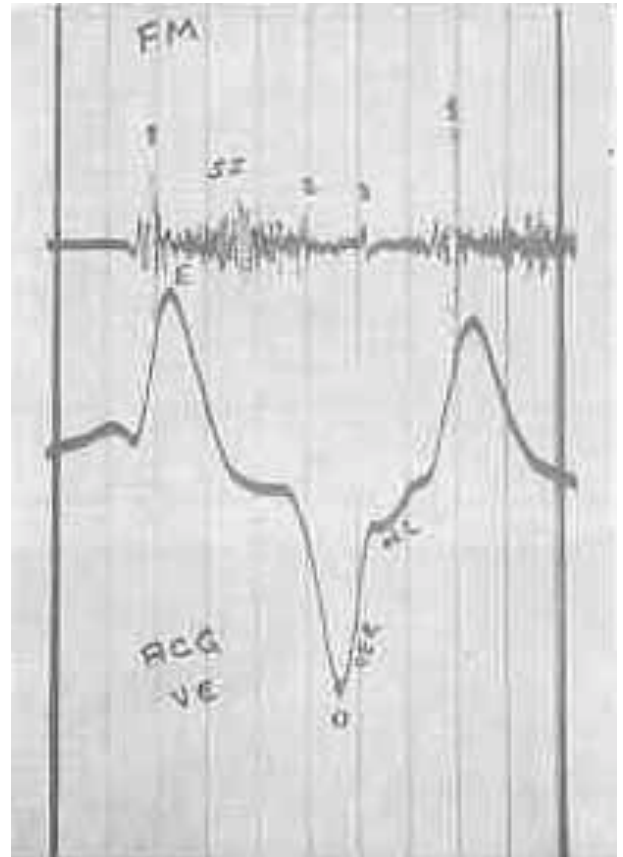


Fig. 3 - Apexcardiograma do ventrículo esquerdo.

cial das estruturas cardíacas, com a definição do situs atrial, a descrição da junção atrioventricular, a descrição de junção ventrículo-arterial e a determinação das anormalidades adicionais^{5,8}. Também deve ser ressaltada a utilidade da definição da orientação do eixo base-ápex para um diagnóstico completo da posição do coração e suas câmaras⁹.

No presente caso, a orientação normal do eixo da onda P com onda P positiva na derivação I e o aspecto radiográfico normal da árvore traqueobrônquica indicavam situs atrial solitus. Essa impressão foi confirmada pela angiocardiografia e pela inspeção direta durante a cirurgia. A morfologia da onda P no eletrocardiograma só tem valor como indicador de situs atrial quando o ritmo é sinusal^{4,6,10,11}. Em casos de situs ambiguus, o eletrocardiograma não tem valor para situar os átrios¹¹. Alguns autores^{11,12} acreditam que a morfologia da árvore traqueobrônquica é o melhor indicador do situs atrial, utilizando a radiografia penetrada do tórax ou a mensuração dos brônquios por tomografia¹³, para determinar o situs atrial.

Queremos chamar atenção para a presença, em nosso caso, de discordância entre o situs atrial, que era solitus e situs abdominal (fígado à esquerda e estômago à direita), situação que pode ocorrer em 2/3 dos casos de levocardia isolada¹⁴ e que leva a erro diagnóstico caso se pretenda determinar o situs a partir

da topografia hepática^{8,10}. De acordo com Kabana e col.³ e Leachman e col.¹², só há 2 situações em que ocorre discordância víscero-atrinal (discordância hépato-atrinal): quando existe heretotaxia visceral (situs inversus parcial) e quando há ausência de veia cava inferior. Quando há discordância hépato-atrinal, e heterotaxia visceral está geralmente presente¹⁵ e comumente acompanhada de anormalidade do baço⁷.

No caso em estudo, não foi determinada a situação esplênica e a topografia do trato digestivo baixo. Foi dado o diagnóstico de heterotaxia visceral (situs inversus abdominal parcial) face à discordância hépato-atrinal e presença da veia cava inferior^{3,12}. A falta de simetria abdominal e torácica e o exame de esfregaço de sangue (ausência de corpos de Howell - Jolly e Heinz) afastavam o diagnóstico de asplenia ou poliesplenia.

Quando o ápex cardíaco está dissociado do situs visceral abdominal (como na levocardia isolada), quase sempre coexistem anomalias cardiovasculares congênitas^{11,14}. O caso em discussão apresentava um ductus arteriosus patente e comunicação interventricular. A ausência de um sopro contínuo, característico de persistência do canal arterial, estaria relacionada à moderada hipertensão arterial pulmonar presente.

Geralmente a levocardia é classificada em base ao situs atrial^{4,6}. No grupo com situs atrial

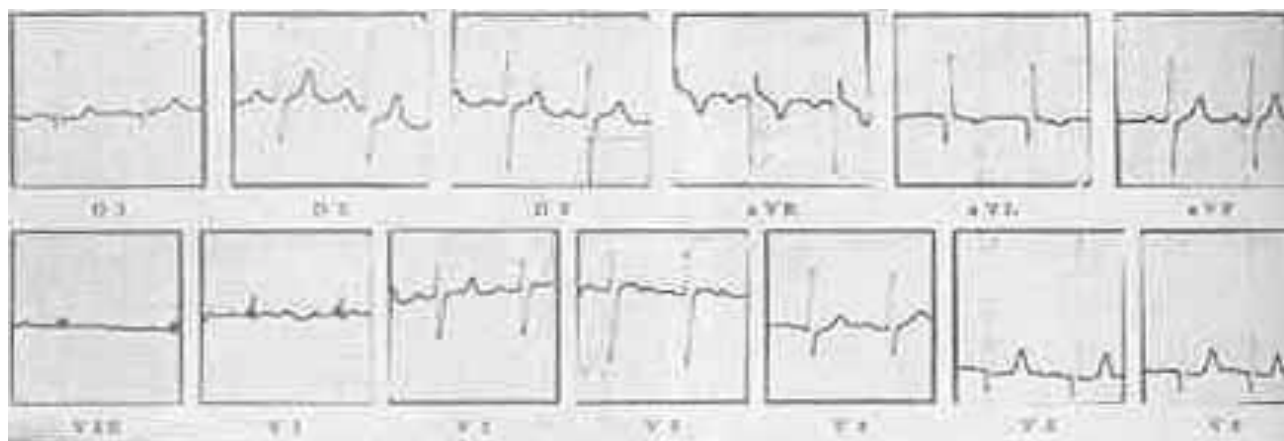


Fig. 4 - Eletrocardiograma pré-operatório.



Fig. 5 - Radiografia do tórax pré-operatória. A bolha gasosa do estômago situa-se à direita.

solitus, o arco aórtico é à esquerda, com ausência de transposição dos grandes vasos, há heterotaxia visceral e freqüentemente asplenia ou outras anormalidades esplênicas. No grupo com situs atrial inversus, o arco aórtico está à direita, com completa transposição dos grandes vasos, há situs visceral inversus total e geralmente baço localizado no quadrante superior direito. No grupo com situs atrial ambíguus, comumente encontra-se átrio comum, defeito de septo atrial e ventricular, transposição dos grandes vasos e anormalidades esplênicas.

Nosso caso se enquadra no grupo de situs atrial solitus, que representa 17% dos casos de Liberthson e col.⁴.



Fig. 6 - Ecografia do abdome demonstrando fígado posicionado à esquerda.

A história natural de levocardia isolada, suas manifestações clínicas e achados angiocardiógráficos, dependem da cardiopatia congênita específica presente.

SUMMARY

The authors report a case of isolated levocardia with hepato-atrial discordance, associated with ventricular septal defect and patent ductus arteriosus in a 15-year-old boy. The correc-

TABELA I - Oximetria e manometria.

Nível	Oximetria sat. O ₂ %	Manometria mm Hg
VCS	86	
VCI	88	
AD	87	"a" = 8,0 "v" = 8,8 m = 5,6
VD	89	PS1 = 80,0 PD2 = 8,0
AP	90	PS1 = 84,0 PD2 = 50,0
Aorta	95	PS1 = 116,0 PD2 = 60,0
VE	95	PS1 = 120,0 PD2 = 12,0

VCS - veia cava superior; VCI - veia cava inferior; AD - átrio direito; VD - ventrículo direito; AP - artéria pulmonar; VE - ventrículo esquerdo; PS - pressão sistólica; PD - pressão diastólica;

tive surgery was successful. The diagnostic approach to this anomaly is discussed and the pertinent literature reviewed.

REFERÊNCIAS

1. Brinsfield, D. E.; Plauth, W. H. - Clinical recognition and medical management of congenital heart disease. In Hurst, J. W. (ed.) - *The Heart, Arteries and Veins*. 4 ed. McGraw-Hill Book Company, New York, 1978. p. 831.
2. Eliot, R. S.; Edwards, J. E. - Pathology of congenital heart disease. In Hurst, J. W. (ed.) *The Heart, Arteries and Veins*, 4. ed. McGraw-Hill Book Company, New York, 1978. p. 773.
3. Kabana, J. C.; Verdugo, A. L.; Illera, J. P.; Garcia, A. F.; Montero, J. C. - Levocardias. *Rev. Esp. de Cardiol.* 28: 5, 1975.
4. Liberthson, R. S.; Hastreiter, A. R.; Sinha, S. N.; Bharati, S.; Novak, G. M.; Lev, M.; III, C. - Levocardia with visceral heterotaxy. Isolated levocardia: pathologic anatomy and its implication. *Am. Heart J.* 85: 40, 1973.
5. Stanger, P.; Rudolph, A. M.; Edwards, J. E. - Cardiac malposition: an overview based on study of sixty five necropsy specimens. *Circulation* 56: 159, 1977.
6. Zingde, K.; Khanna, K. K.; Mazumdar, H.; Ribeiro, R. S.; Verenkar, M. P. - True isolated levocardia in a neonate. *Indian J. Pediat.* 42: 132, 1975.
7. Zamora, C.; Portos, J. M.; De Los Rios, M.; Mata, L. A.; Molina, B.; Attié, F. - Problemas diagnósticos em heterotaxia visceral. *Arch. Inst. Cardiol. Méx.* 46: 543, 1976.
8. Tynan, M. J.; Becker, A. E.; Macartney, F. J.; Jiménez, M. Q.; Shinebourne, E. A.; Anderson, R. H. - Nomenclature and classification of congenital heart disease. *Br. Heart J.* 41: 544, 1979.
9. Bharati, S.; Lev, M. - Positional variations of the heart and its component chambers. *Circulation*, 59: 886, 1979.
10. Cabrea, A.; Azcuna, J. J.; Chouza, M. - Anomalías de posición: estudio de 28 casos. *Rev. Esp. de Cardiol.* 27: 97, 1974.
11. Van Mierop, L. H. S.; Eisen, S.; Schiebler, G. L. - The radiographic appearance of the tracheobronchial tree as an indicator of visceral situs. *Am. J. Cardiol.* 26: 432, 1970.
12. Leachman, R. D.; Angelini, P.; Cokkinos, D. V. - Hepatoatrial dissociation: report of two cases and clinical implication. *Chest*, 63: 926, 1973.
13. Partridge, J. B.; Scott, O.; Deverall, P. B.; Macartney, P. J. - Visualization and measurement of the main bronchi by tomography as an objective indicator of thoracic situs in congenital heart disease. *Circulation*, 51: 188, 1975.
14. De Los Arcos, E.; De Leon, J. P.; Urquia, M. - Levocardia com situs inversus abdominal total: múltiplas más formações intracardíacas. *Rev. Esp. de Cardiol.* 24: 143, 1971.
15. Fitzer, P. M. - An approach to cardiac malposition and the heterotaxy syndrome using 99m Tc sulfur colloid imaging. *Am. J. Roentgenol.* 127: 1021, 1976.