

Valmir F. Fontes  
Maria Virgínia D. da Silva  
Nadja A. A. França  
Maria Aparecida de Paula Silva  
Paulo P. Paulista  
Luiz Carlos B. de Souza  
Adid D. Jatene  
Wilson A. Pimentel F.º

## DUPLA VIA DE SAÍDA DO VENTRÍCULO DIREITO. EXPERIÊNCIA CLÍNICA DE 50 CASOS

*Os autores apresentam a experiência de 50 casos com dupla via de saída do ventrículo direito (DVSVD). Classificaram-na em 3 tipos: conexão atrioventricular concordante, conexão atrioventricular discordante e conexão atrioventricular concordante, porém com hipoplasia do ventrículo esquerdo e sem CIV. No 1.º grupo, a relação entre as grandes artérias foi normal em 2 casos, lado a lado em 29, má posição direita da aorta em 10, e má posição esquerda da aorta em 2; ainda o mesmo grupo, de acordo com o tipo anatômico da CIV, foi assim distribuído: subpulmonar em 5 casos, subaórtica em 32, subaórtica e subpulmonar em 3 e não relacionada em 3. No mesmo grupo, a estenose pulmonar esteve presente 35 vezes. No 2.º grupo, a aorta esteve mal posta à esquerda nos 4 casos e com referência à CIV: em 2 casos foi subpulmonar e, em 2 outros, não havia relação com as valvas semilunares. Todos apresentaram estenose pulmonar. No 3.º grupo, a relação entre as grandes artérias foi lado a lado nos 3 casos, em todos o septo ventricular encontrava-se íntegro e o ventrículo esquerdo hipoplástico e a estenose pulmonar esteve presente em 1.*

*Os autores discutem o diagnóstico e suas particularidades na clínica, Rx, ECG e angiografia. Por sua vez, fazem a planificação cirúrgica, baseados na relação entre as grandes artérias, no tipo anatômico da CIV e na presença ou não de estenose pulmonar.*

Dupla via de saída do ventrículo direito (DVSVD) é uma condição em que ambos os orifícios, aórtico e pulmonar, originam-se completamente ou quase completamente do ventrículo direito<sup>1</sup>. Essa definição, contudo, é muito simplista. Para uma análise completa da má formação é necessário conhecer parâmetros como a localização da ponta do coração, o “situs” viscerotrial, o tipo de conexão atrioventricular, a posição dos orifícios atrioventriculares, o tipo anatômico da comunicação interventricular (CIV), a relação entre as grandes artérias, o comportamento do trato de saída do ventrículo direito, outros defeitos associados e, finalmente, o comportamento das vísceras abdominais.

Sendo a DVSD má formação complexa, é natural que possa apresentar-se sob várias facetas. Dessa forma, o coração poderá ter sua ponta voltada para a esquerda ou para a direita em “situs solitus” ou “inversus”; poderá haver ou não concordância atrioventricular; as valvas atrioventriculares poderão ter posicionamento normal ou ter deslocamento para a direita ou para esquerda (“straddling”); a valva atrioventricular poderá

ser única; a CIV poderá localizar-se em quatro posições fundamentais: subpulmonar, subaórtica, duplamente relacionada e sem relação com as valvas semilunares; as grandes artérias poderão ter relação normal, lado a lado, aorta mal posta à direita ou à esquerda; o trato de saída do ventrículo direito poderá apresentar-se com ou sem obstrução; poderemos encontrar outros defeitos associados, sendo a estenose pulmonar, o canal arterial persistente, a coarctação da aorta, a valva AV única, a drenagem anômala de veias pulmonares, a agenesia do segmento hepático da veia cava inferior, a drenagem venosa sistêmica no ático esquerdo, a agenesia do seio coronário, entre outras, as mais freqüentes. Finalmente, poderemos encontrar anomalias viscerais como asplenia e polisplenia, má formação do aparelho urogenital, etc.

### CASUÍSTICA E MÉTODO

Foram estudados 50 pacientes do ponto de vista clínico, eletrocardiográfico, radiológico e hemodinâmico, divididos em 3 grupos: I – DVSVD com conexão atrioventricular concor-

Trabalho realizado no Setor de Cardiopatias Congênitas do Instituto Dante Pazzanese de Cardiologia do Estado de São Paulo.

dante – 43 casos; II – DVSVD com conexão atrioventricular discordante - 4 casos; III – DVSVD com conexão atrioventricular concordante e sem CIV – 3 casos.

No primeiro grupo a idade variou de 8 meses a 13 anos com a média de 4,5 anos, predominando o sexo masculino, 27 casos (63%).

No segundo grupo a idade variou de 2 a 18 anos com idade média de 9 anos, 50% dos doentes pertenciam ao sexo masculino.

No terceiro grupo a idade variou de 14 dias a 9 meses, com idade média de 5 meses, todos do sexo masculino.

## RESULTADOS

**Grupo I** – consta de 43 pacientes e, de acordo com o tipo anatômico da CIV, foi subdividido em subgrupos A e B (quadro I).

**Subgrupo A** – A CIV situou-se acima da crista supraventricular, ora em posição subpulmonar (5 casos), ora duplamente relacionada com as valvas semilunares (3 casos).

### Quadro I - Dupla via de saída do VD.

Conexão atrioventricular concordante	43
Relação entre as grandes artérias:	
Normal	02
Lado a lado	29
Malposição direita da aorta	10
Malposição esquerda da aorta (SDL)	02
Tipo anatômico da CIV:	
Subpulmonar	05
Subaórtica	32
Duplamente relacionada com Ao e AP	03
Não relacionada com a Ao e AP	03
Com estenose pulmonar	35
Sem estenose pulmonar	08

A clínica exibida foi de cianose precoce desde o nascimento, progressiva, fenômenos de congestão pulmonar, insuficiência cardíaca e hipoxemia, sendo mais severa nos casos acompanhados de estenose pulmonar. Foram ainda observados cansaço fácil, fadigabilidade, dispnéia e hipocratismo digital.

Do ponto de vista auscultatório, ouviu-se na área pulmonar sopro sistólico ejetivo e intenso em 3 casos. Nos demais, foi ouvido um “click” sistólico no foco pulmonar com o 2.º ruído único e aumentado e um sopro sistólico em “plateau” no mesocárdio.

O eletrocardiograma mostrou o eixo do SÂQRS desviado para a direita e hipertrofia do ventrículo direito em 6 casos e, em 2, o SÂQRS esteve orientado em  $-160^\circ$ . Foi observado em 2 doentes alargamento da onda P e do espaço PR.

A radiologia revelou coração pouco aumentado, com pobreza da circulação pulmonar em 3 casos e moderadamente aumento com hiperfluxo pulmonar em 5.

O cateterismo cardíaco mostrou pressões iguais nos ventrículos e nas grandes artérias em 5 doentes e, em 3, a pressão na artéria pulmonar estava abaixo de 25 mm Hg, caracterizando uma estenose pulmonar. Do ponto de vista angiográfico, notou-se em todos a aorta originando-se completamente do ventrículo direito, anterior e situada à

direita. A artéria pulmonar, por sua vez, originava-se quase completamente do ventrículo direito, parte sobre o septo interventricular. Ambas as artérias estavam lado a lado, a artéria pulmonar à esquerda da aorta, ambos os orifícios aórtico e pulmonar suportados por um infundíbulo e os planos valvares situavam-se no mesmo nível. Não havia continuidade fibrótica entre a valva mitral e a valva pulmonar ou aórtica. Em 3 casos observou-se estenose subpulmonar fibromuscular. A CIV situava-se por baixo da valva pulmonar, acima da crista supraventricular ampla, servindo de via de saída para o ventrículo esquerdo (fig. 1). Em 5 casos, detectou-se hipertensão pulmonar, sendo 4 por hiperfluxo e um por hiper-resistência no qual se associava um canal arterial persistente.

Quando ao “situs” víscero-atrial, 7 eram “solitus”, e 1 “inversus”.

Cinco pacientes foram submetidos a tratamento cirúrgico, sendo 1 pela técnica de Mustard, 3 pela de Jatene e 1 submeteu-se apenas à ressecção da coarctação da aorta. Sobreviveram o primeiro e o último.

**Subgrupo B** – A CIV situou-se abaixo da crista supraventricular, sendo 32 em posição subaórtica e, em 3, de localização posterior e sem relação com as valvas semilunares aórtica e pulmonar.

O comportamento clínico variou segundo a presença ou não de estenose pulmonar. Os doentes sem estenose pulmonar, em número de 4, apresentaram cansaço, dispnéia, bronquites de repetição e insuficiência cardíaca. A cianose em repouso esteve presente em 1 só caso. Com relação ao exame físico, observou-se hipodesenvolvimento pômbero-estatural e, com referência à ausculta cardíaca, ouviu-se, em todos, um sopro sistólico tipo “plateau” no mesocárdio, a 2.º bulha desdobrada com o componente pulmonar aumentado. Em 31 casos com estenose pulmonar, a cianose esteve presente desde o nascimento, progressivo e com passado freqüente de crises hipoxêmicas. Entre outros sintomas encontrados, observamos cansaço, dispnéia, fadigabilidade, hipodesenvolvimento pômbero – estatural. Ao exame físico geral, foi freqüente a presença de cianose, baqueteamento digital e hiperemia de mucosas. Especialmente para o coração, à ausculta encontramos sempre a presença de dois sopros, sendo um sistólico e ejetivo em área pulmonar e outro sistólico e em “plateau” no mesocárdio e endoápex. O comportamento do 2.º ruído foi sempre aumentado e único.

Do ponto de vista eletrocardiográfico, o ritmo foi sempre sinusal e a condução atrioventricular esteve atrasada em cerca de 68% dos casos. Em 25% dos doentes encontramos ritmos ectópicos. A onda P mostrou-se alargada em 22%. Distúrbios de condução intraventricular foram observados em 66%. O eixo elétrico do QRS localizou-se em quase sua totalidade entre  $-30$  e  $180^\circ$ . A orientação dos vectores do QRS no plano frontal foi com muita freqüência anti-horária, exibindo padrão de hemibloqueio anterior esquerdo (fig. 2). O padrão de hipertrofia habitual foi de ventrículo direito, menos freqüente biventricular.

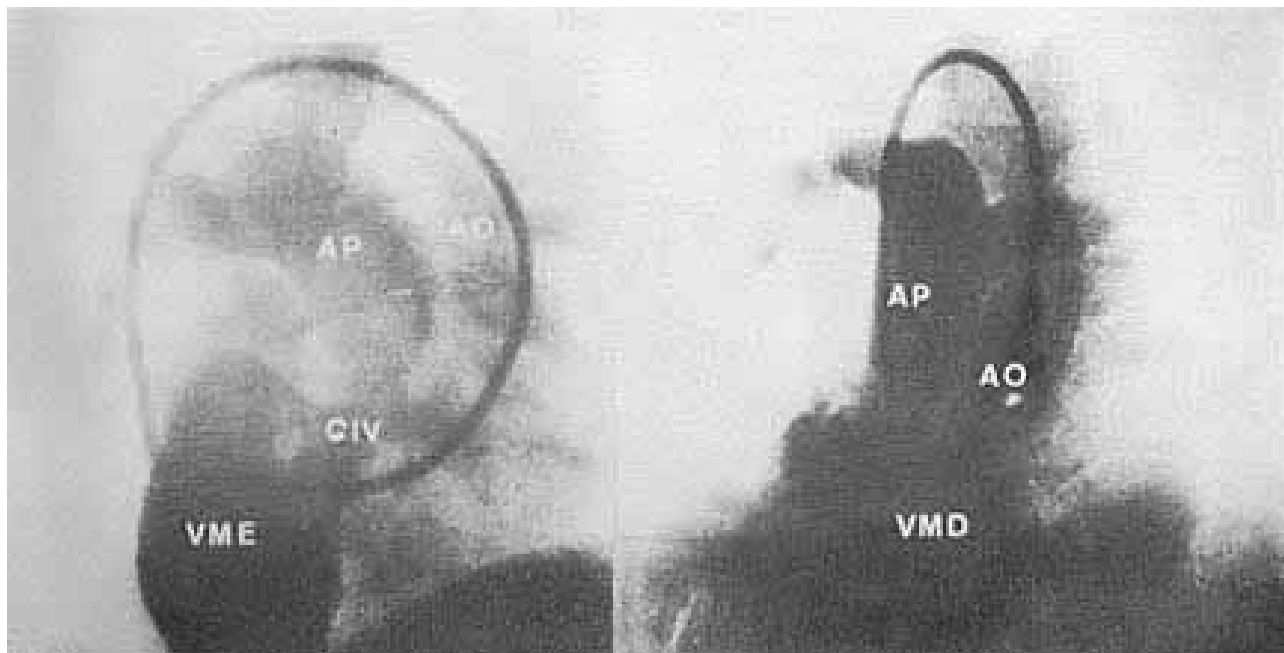


Fig. 1 – Angiografia de um caso de DVSVD com CIV subpulmonar, paciente com “situs inversus cordis”. Observa-se que a via de saída do ventrículo esquerdo é a CIV e que ambas artérias têm origem no ventrículo morfologicamente direito e cada uma é apoiada por um infundíbulo. Nota-se estenose subpulmonar. AP = artéria pulmonar; Ao = aorta; VME = ventrículo morfologicamente esquerdo; VMD = ventrículo morfologicamente direito.

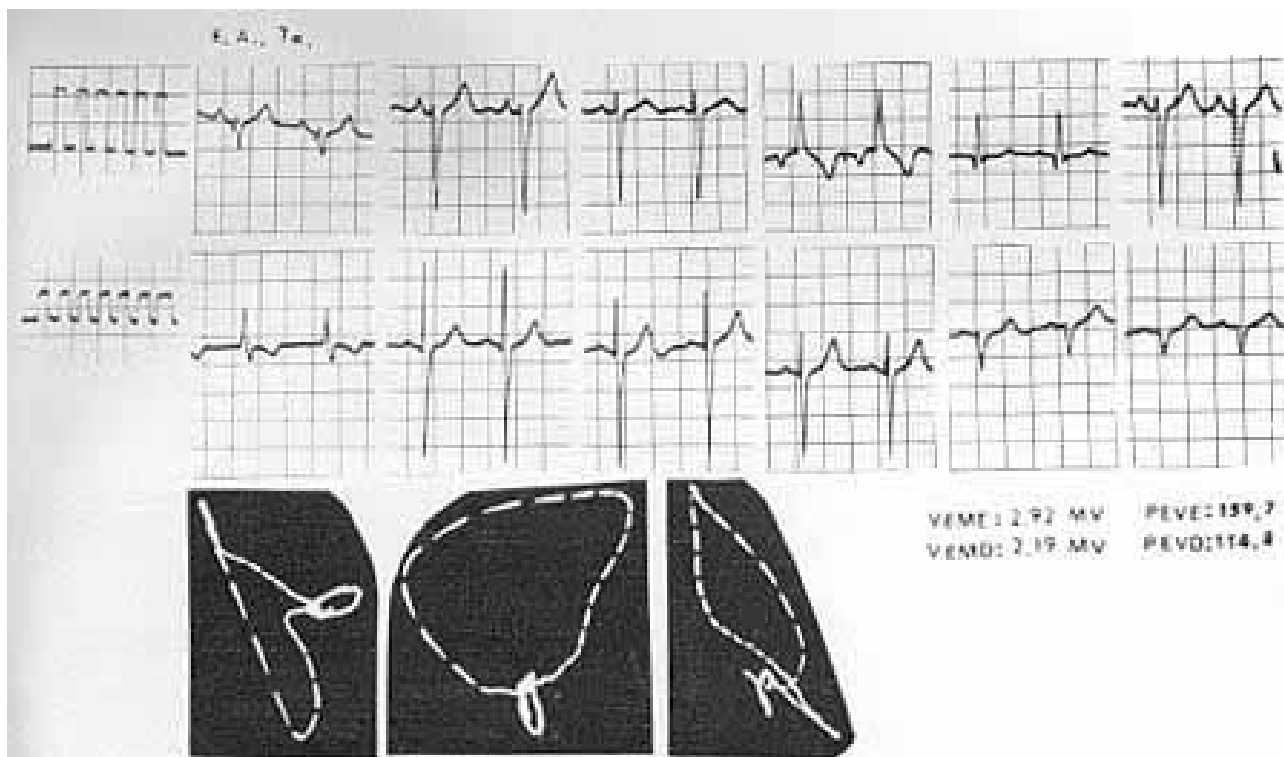


Fig. 2 – ECG e VCG de um doente com DVSVD e CIV subaórtica; evidencia um SÂQRS orientado para cima e com rotação anti-horária.

À radiologia, observamos área cardíaca de normal há pouco aumentada e todos com pobreza da circulação pulmonar. O coração sempre mal formado, a aorta dando sinal à direita e o contorno do átrio direito, com freqüência, proeminente. Em 6 casos, observou-se uma imagem venosa persistente à esquerda.

O estudo angiográfico mostrou que ambas as grandes artérias se originavam do ventrículo direito, sendo que

no plano frontal a relação lado a lado foi encontrada 21 vezes, dextro-má posição da aorta 10 vezes, levo-má posição da aorta 2 vezes e normal em 2 casos. Ambas as artérias estavam suspensas cada uma por um infundíbulo e esses estavam separados por um potente músculo (banda parietal da crista supraventricular), representado angiograficamente por um defeito de enchimento em forma de língua (“tongue like”). A CIV era de localização

subaórtica em 32 casos (fig. 3); em 2 desses era restritiva, provocando pressão supra-sistêmica no ventrículo esquerdo e gradientes sistólicos de pressão de 40 e 80 mm Hg entre o ventrículo direito. Em 3 casos, era de localização posterior, isto é, defeito do tipo atrioventricular e todos com “tricuspid valve straddling” (fig. 4). Não se encontrou continuidade fibrosa mitroaórtica em nenhum dos casos e, em 31 deles, a estenose pulmonar esteve

presente, do tipo infundíbulo valvar. Como outros defeitos associados, encontrou-se veia cava superior esquerdo persistente drenando no teto do átrio esquerdo em 1 caso (que também se acompanhava de polisplenia), ausência do segmento hepático da veia cava inferior e continuação do sistema ázigos à direita em 2 casos, canal arterial persistente em 1 caso e coartação ístmica da aorta em outro.

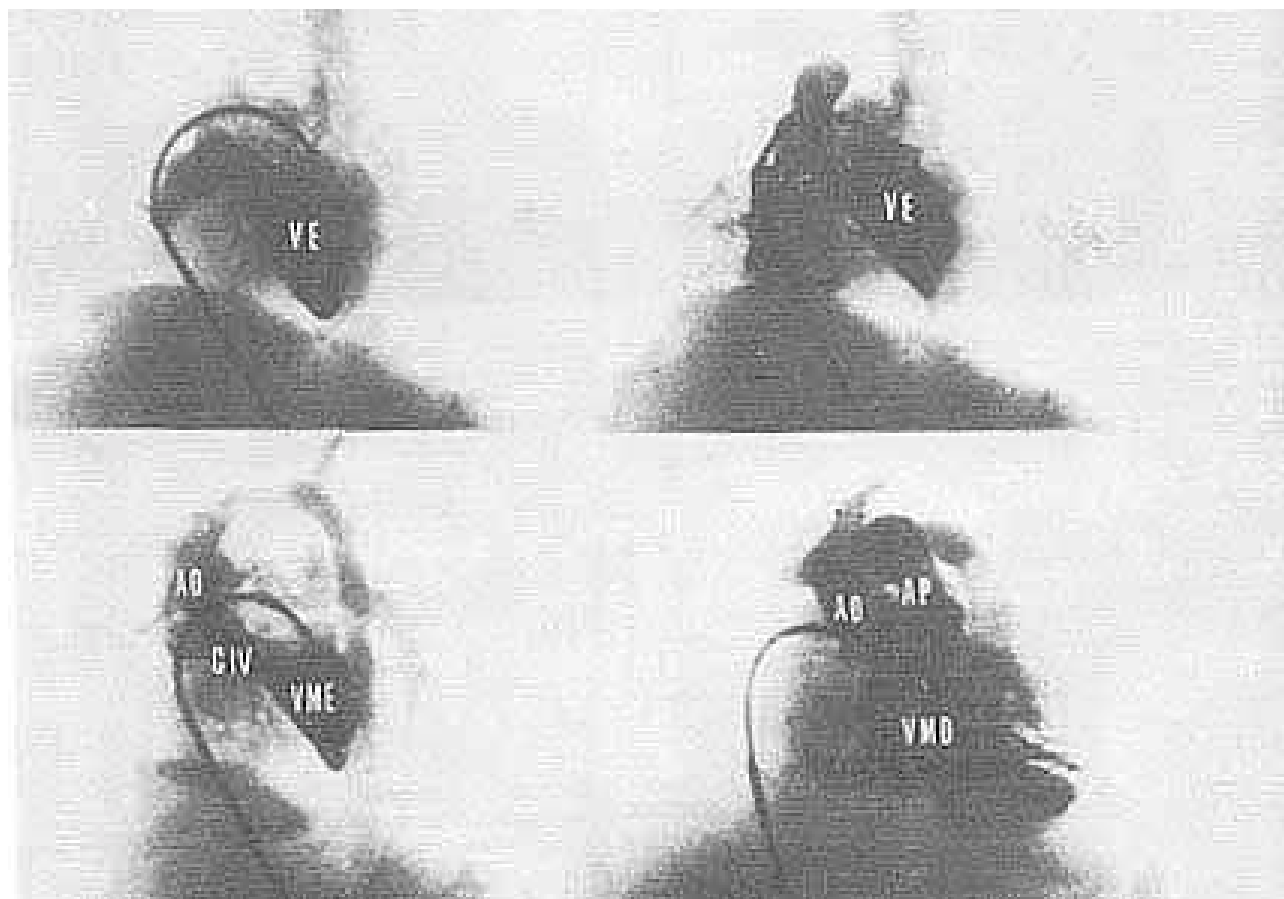


Figura 3 - Sequência angiográfica de um caso de DVSVD com CIV subaórtica, ambas as grandes artérias nascem do ventrículo morfológicamente direito e cada uma suportada por um infundíbulo. Nota-se estenose infundíbulo-valvar pulmonar. Ao = aorta; AP = ventrículo morfológicamente esquerdo; VME = ventrículo morfológicamente esquerdo; VMD = ventrículo morfológicamente direito; CIV = comunicação interventricular.

Com referência ao “situs”, 32 apresentaram “situs solitus” víscero-atrial e levocardia, 2 “situs inversus” e 1 “situs solitus” e dextrocardia.

Dos 35 pacientes deste grupo, 23 sofreram tratamento cirúrgico: 12 anastomoses de Block-Taussig, com mortalidade de 8,3%; 1 submeteu-se à bandagem pulmonar sem mortalidade; em 6, empregou-se a correção total tunelizando-se o ventrículo esquerdo para a aorta e desobstruindo-se a via de saída do ventrículo direito, com mortalidade de 50%; em 3, empregou-se a técnica de Rastalli, sem mortalidade; em 1 utilizou-se a técnica de MacGoon com êxito. A mortalidade global foi de 17,3%.

**Grupo II – DVSVD com conexão atrioventricular discordante (inversão ventricular) constando de 4 casos (quadro II).**

Todos eram cianóticos desde o nascimento, apresentando cansaço, fatigabilidade e hipodesenvolvimento

**Quadro II - Dupla via de saída do VD.**

---

Conexão atrioventricular discordante
Relação das grandes artérias:
Malposição esquerda da aorta
Tipo anatômico da CIV:
Subpulmonar
Não relacionada com Ao e a AP
Com estenose pulmonar
Sem estenose pulmonar

---

pôndero-estatural. À ausculta observou-se, em todos, um sopro sistólico ejetivo em área pulmonar com 2.º ruído único e aumentado.

O eletrocardiograma exibiu sinais de inversão ventricular, isto é, ausência de q em V6, presença de q em V4R e V1, onda T negativa ou achatada em D1 e a VL. Por outro lado, foram observados sinais de hipertrofia atrial e ventricular direita ou biventricular (fig. 5).

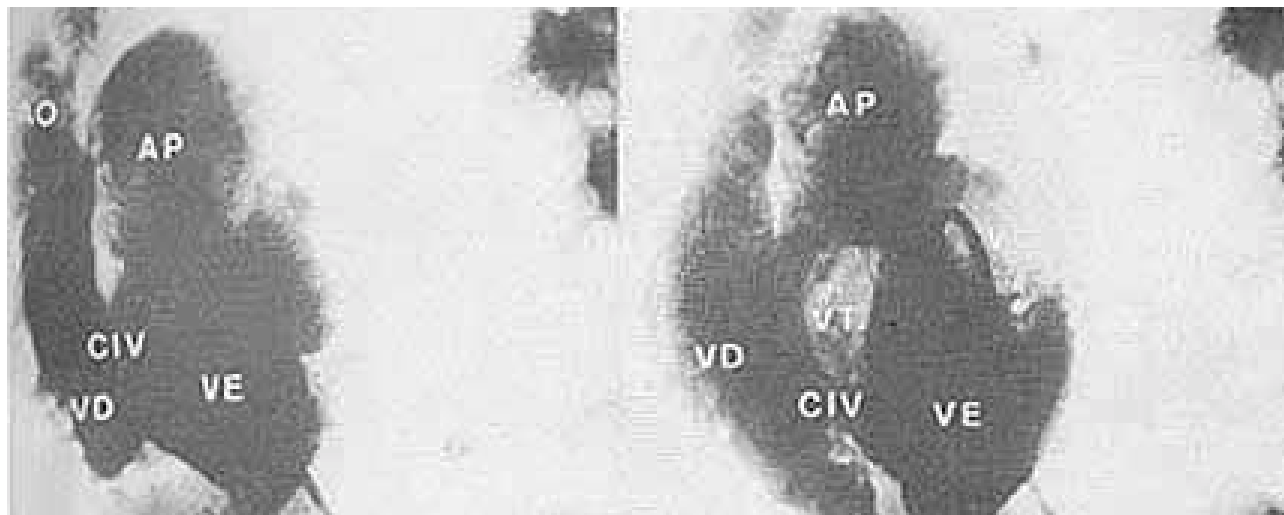


Fig. 4 – Angiografia de uma DVSDV com dupla CIV posterior (tipo canal AV) e subpulmonar. A valva tricúspide cavalga o septo interventricular, o ventrículo direito apresenta-se hipoplásico. Ao = aorta; AP = artéria pulmonar; CIV = comunicação interventricular; VD = ventrículo direito; VE = ventrículo esquerdo, VT = valva tricúspide.

O estudo radiológico mostrou área cardíaca pequena, o contorno superior esquerdo era formado pela aorta ascendente. A circulação pulmonar era pobre.

O estudo angiográfico mostrou que o ventrículo morfológicamente direito se situava à esquerda e dava origem à artéria pulmonar e à aorta, essa, de localização à esquerda; ambas as artérias estavam lado a lado, cada uma suportada por um infundíbulo colocando os planos valvares ao mesmo nível. Ambos os infundíbulos estavam separados por uma musculatura hipertrofiada, em forma de língua, o septo conal. O trato de saída pulmonar exibia estenose infundíbulo-valvar. O ventrículo morfológicamente esquerdo situava-se à direita, tendo como via de saída a CIV. Essa era do tipo subpulmonar em 2 casos, tipo posterior com valva AV única em outro e muscular em outro (fig. 6). As artérias coronárias originavam-se de óstios trocados.

Com referência ao “situs”, 3 apresentavam “situs solitus” víscero-atrial e levocardia, e 1 “situs solitus” e dextrocardia.

Do ponto de vista cirúrgico, 2 foram submetidos à cirurgia de Blalock-Taussig. Um desses, posteriormente, devido à inadequabilidade do “shunt”, necessitou de uma segunda cirurgia. Nesse caso, como a CIV era muito ampla (funcionalmente ventrículo comum), foi feita uma derivação átrio-pulmonar com tubo valvado (valva de dura mater) e fechamento cirúrgico da valva atrioventricular situada à direita. O resultado cirúrgico foi muito bom.

**Grupo III – DVSDV sem comunicação interventricular,** contando de 3 casos, com idades respectivamente de 14 dias, 6 e 9 meses, todos do sexo masculino (quadro III).

**Quadro III - Dupla via de saída do VD.**

Conexão atrioventricular concordante	3
Relação das grandes artérias;	
Lado a lado	3
Septo ventricular íntegro	3
Com estenose pulmonar	1
Sem estenose pulmonar	2

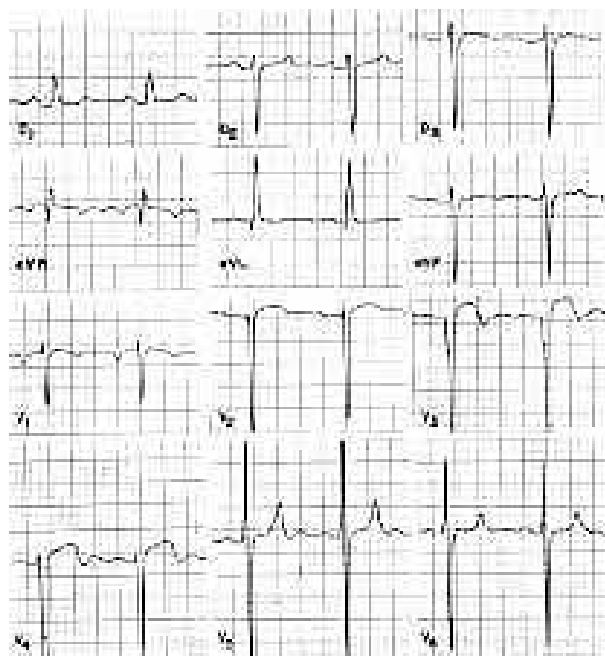


Fig. 5 - ECG de um caso de DVSDV com discordância atrioventricular. Notamos a ausência de onda q em V<sub>5</sub> e V<sub>6</sub> e a presença de q em V<sub>1</sub> - V<sub>2</sub>, caracterizando uma inversão ventricular.

Todos apresentavam cianose e insuficiência cardíaca desde o nascimento. Ao exame físico, em 2 foi auscultado discreto sopro sistólico no foco pulmonar, com 2.º ruído único.

O eletrocardiograma mostrou sinais de hipertrofia ventricular direita em todos (fig. 7).

O estudo radiológico mostrou aumento global da área cardíaca às custas das cavidades diretas, intensificação da trama vascular pulmonar em 2 e diminuição em 1 caso.

O ecocardiograma, que foi realizado em 2 casos, mostrou redução importante do ventrículo esquerdo e grande grau de hipoplasia da valva

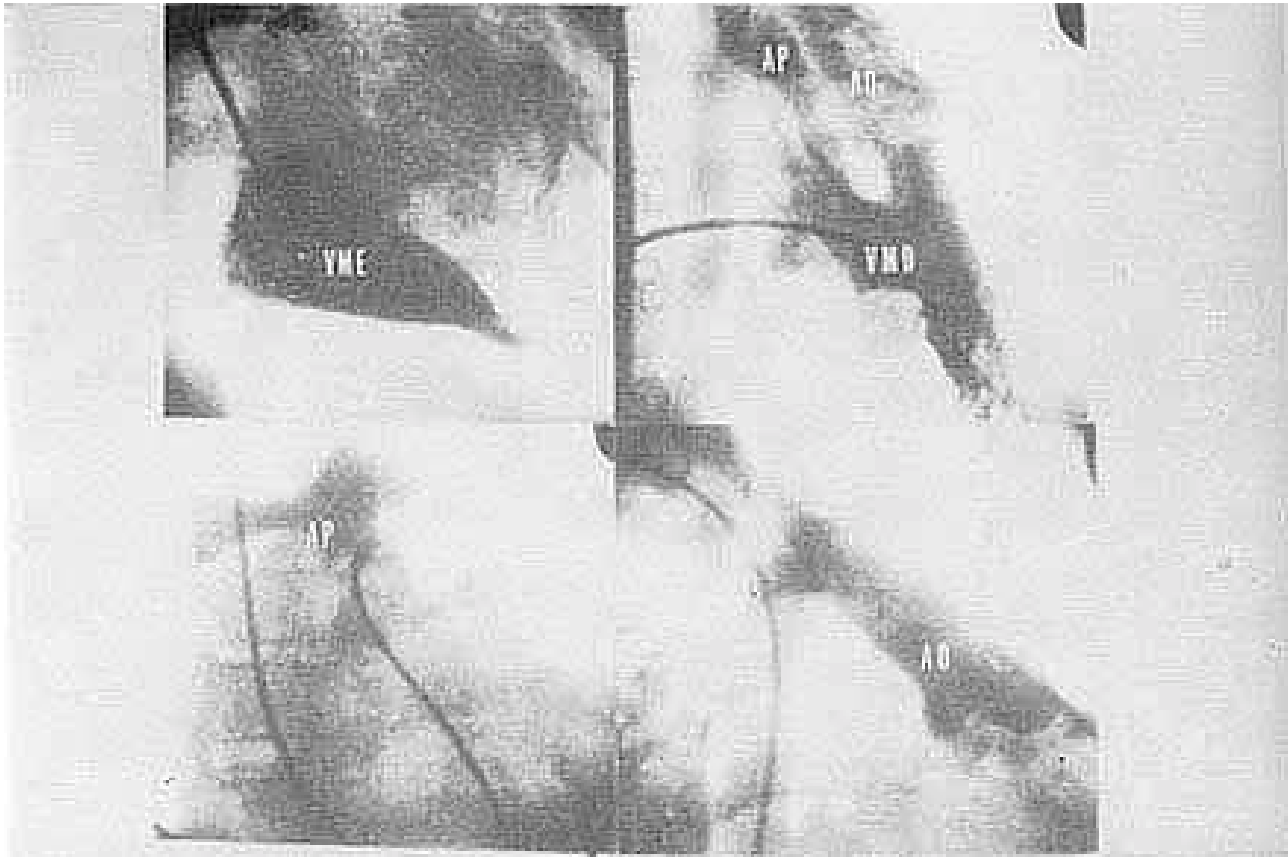


Fig. 6 - Angiografia de um caso de DVSVD com discordância atrioventricular. Notamos que o ventrículo direito situa-se à direita e sua via de saída é uma CIV. O ventrículo direito situa-se à esquerda e dá origem à aorta e à artéria pulmonar, cada uma das artérias está suportada por um infundíbulo e a aorta situa-se à esquerda da artéria pulmonar. Nota-se estenose pulmonar valvar. AP = artéria pulmonar; Ao = aorta; VME = ventrículo morfologicamente esquerdo, VMD = ventrículo morfologicamente direito.

mitral. As grandes artérias foram bem identificadas e relacionadas com o ventrículo direito.

Do ponto de vista angiográfico, o ventrículo direito ocupava sua posição normal, dilatado, e dava origem à aorta e à artéria pulmonar, que se situavam lado a lado; ambas as artérias estavam apoiadas, cada uma, por um infundíbulo e esses, separados pela crista supraventricular com severo grau de hipertrofia. A aorta posicionava-se à direita da artéria pulmonar. Em 1 caso notava-se uma estenose infundíbulo-valvar pulmonar. O átrio esquerdo era de tamanho normal e pouco aumentado, com contração enérgica, esvaziando-se no átrio direito através de uma comunicação interatrial. A valva mitral era severamente hipoplásica e o ventrículo esquerdo de tamanho muito reduzido (fig. 8). Não se identificou comunicação interventricular. Num dos casos foi encontrada uma coarctação da aorta pré-ductal e o segmento descendente da aorta recebia contraste através de um volumoso canal arterial persistente. Durante o cateterismo cardíaco, em 1 dos casos tentou-se abrir o septo interatrial através de uma atriosseptostomia, sem êxito.

Com referência ao “situs”, todos exibiam “situs solitus” víscero-atrinal e levocardia.

Os 3 bebês receberam tratamento cirúrgico, sendo a cirurgia de Blalock-Hanlon em todos; no doente portador de estenose pulmonar, foi feita, no mesmo ato cirúrgico, uma anastomose do tipo Blalock-Taussig.

A evolução clínica tardia desse grupo foi decepcionante. O caso de maior sobrevivência, portador de estenose pulmonar e submetido a um Blalock-Taussig, foi de 6 meses.

## COMENTÁRIOS

A primeira descrição de um caso em que a aorta se originava completamente do ventrículo direito e a artéria pulmonar parcialmente do mesmo ventrículo e parte sobre o septo interventricular, foi feita, em 1949, por Taussig e Bing, e o complexo ficou conhecido na literatura cardiológica com o nome de Complexo de Taussig e Bing<sup>2</sup>. Hoje, prefere-se denominá-lo de uma variedade de DVSVD<sup>3</sup>.

O termo DVSVD na realidade foi aplicado pela primeira vez por Witham (1957)<sup>4</sup>. Um dos avanços mais extraordinários no conhecimento dessa entidade foi dado por Neufeld e col.<sup>5</sup>, em 1961, com a publicação de dois grupos básicos: sem estenose e com estenose pulmonar. Outro grande passo foi dado por Carey e Edwards<sup>7</sup> ao relatarem, em 1965, o quadro angiográfico de DVSVD.

Com o conhecimento da patologia, os casos passaram a receber tratamento cirúrgico<sup>8,9</sup> e, em 1968, Patrick e MacGoon<sup>10</sup> propuseram uma classificação cirúrgica baseada no tipo anatômico da CIV e na relação das grandes artérias.

Uma forma rara de DVSVD é quando o septo interventricular se encontra íntegro. Pouco



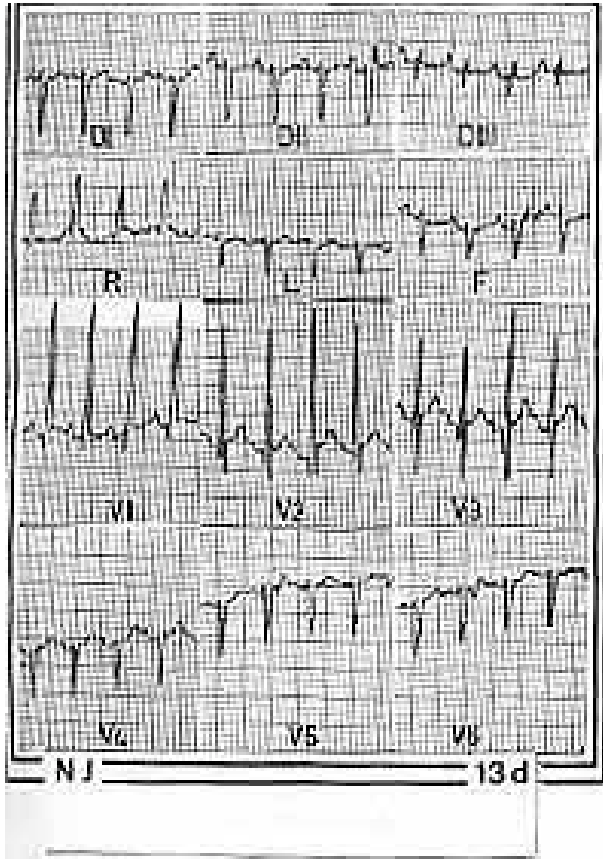


Fig. 7 - ECG de um caso com DVSVD com hipoplasia mitral e do ventrículo esquerdo, sem CIV. O traçado é de severa hipertrofia ventricular direita.

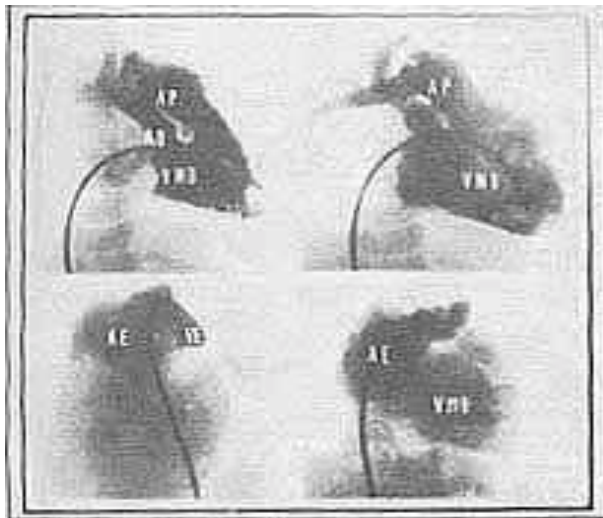


Fig. 8 - Angiografia de uma DVSVD com hipoplasia mitral e ventricular esquerda, com septo ventricular íntegro. Notamos que o ventrículo direito dá origem à aorta e à artéria pulmonar. AP = artéria pulmonar; Ao = aorta; AE = aurícula esquerda; VE = ventrículo esquerdo.

casos foram relatados na literatura. Assim é que MacMahon e col.<sup>11</sup> (1964), Ainger<sup>12</sup> (1965), Davachi e col.<sup>13</sup> (1968) publicaram casos isolados. Sridaromont e col.<sup>14</sup>, analisando a experiência global de DVSVD da Mayo Clinic num total de 88 casos, identificaram essa associação em apenas 2 casos. Lev e col.<sup>1</sup>, relatando sua experiência de 133 casos de DVSVD, também identificaram apenas 2 casos.

Mais recentemente, com a introdução na prática diária dos conceitos de conexão e de concordâncias e discordância atrioventriculares e ventrículo-arteriais, a DVSVD também pôde ser classificada em DVSVD com concordância atrioventricular e DVSVD com discordância atrioventricular.

Na presença de concordância atrioventricular, o átrio direito conecta-se ao ventrículo morfologicamente direito e esse dá origem a ambos os orifícios aórtico e pulmonar; na presença de discordância atrioventricular, o átrio direito conecta-se ao ventrículo morfologicamente direito e invertido, que dá origem a ambos os orifícios aórtico e pulmonar. Nessa situação, compreende-se que há uma inversão ventricular e é muito importante salientar que a aorta se situa à esquerda da artéria pulmonar, numa situação parecida com a transposição corrigida das grandes artérias.

**Relação das grandes artérias** – como se sabe, há 4 tipos de relação entre as grandes artérias ao nível das valvas semilunares na DVSVD: 1) relação normal, isto é, as grandes artérias têm cruzamento normal. No nosso material, essa relação foi encontrada em 2 casos. Os quadros clínicos e angiográfico lembram uma tetralogia de Fallot, se houver estenose pulmonar, ou uma CIV na ausência de estenose pulmonar, colaborando como diagnóstico diferencial a presença de duplo infundíbulo subaórtico e subpulmonar e da discontinuidade fibrosa mitro-aórtica; 2) relação lado a lado, isto é, as grandes artérias estão uma ao lado da outra, sendo a aorta à direita e cada uma suspensa por um infundíbulo. Essa relação foi encontrada 32 vezes em nosso material, e constitui a clássica inter-relação das grandes artérias na DVSVD; 3) dextro-má posição das grandes artérias, isto é, a aorta situa-se à direita e é anterior em relação à artéria pulmonar. Encontramos 10 vezes; 4) levo-má posição da aorta, isto é, a aorta situa-se à direita e é anterior em relação à artéria pulmonar. Encontramos 6 vezes. Convém salientar que em 4 casos havia discordância atrioventricular, isto é, inversão ventricular e, em 2, concordância atrioventricular, constituindo o que Van Praagh denomina de DVSVD tipo SDL<sup>15</sup>. Nessa situação, tem sido invariavelmente descrito que a CIV é subaórtica e a artéria pulmonar apresenta-se com estenose.

**Posição anatômica da CIV** – Descrevem-se, classicamente, 4 tipos anatômicos da CIV na DVSVD: 1) tipo subpulmonar ou supracristal em que a CIV tem relação com a valva pulmonar foi encontrado em 7 casos; 2) tipo subaórtico em que a CIV tem relação com a valva aórtica foi encontrada em 32 casos; 3) tipo duplamente relacionada, isto é, a CIV tem relação com as valvas semilunares aórtica e pulmonar, foi encontrada em 3 casos; 4) tipo não relacionada ou remota ou “non committed” descrita por Lev e col.<sup>1</sup> foi encontrada em 5 casos. Finalmente, em 3 dos nossos doentes, o septo interventricular encontrava-se íntegro e associava-se à hipoplasia do ventrículo esquerdo.

**Estenose pulmonar** – A estenose pulmonar é uma associação muito freqüente na DVSVD em qualquer dos tipos de relação entre as grandes artérias ou dos tipos anatômicos da CIV. Em nosso material, foi encontrado, em 40 casos, predominante do tipo infundíbulo-valvar.

**Considerações Clínicas** – A clínica na DVSVD varia de acordo com a posição da CIV e sua relação com as grandes artérias e a presença ou não de estenose pulmonar. Quando o defeito no septo ventricular estiver em posição subpulmonar, o quadro clínico é de uma transposição das grandes artérias. Quando o defeito septo estiver abaixo da crista supraventricular, o quadro clínico é de uma comunicação interventricular, se a valva pulmonar for normal ou de uma tetralogia de Fallot, na presença de estenose pulmonar.

Nos casos com discordância atrioventricular (inversão ventricular) o quadro clínico é de uma transposição corrigida das grandes artérias.

Nos casos com septo ventricular íntegro, o quadro clínico é inespecífico e tem, no ecocardiograma, um excelente método de orientação diagnóstica.

**Considerações Cirúrgicas** – Na DVSVD o diagnóstico pré-operatório com clareza dos marcos anatômicos é fundamental para planificação cirúrgica. A cirurgia hoje é feita com sucesso, conforme inúmeros relatos. Na DVSVD com a relação das grandes artérias, lado a lado, ou com má posição da aorta e com a CIV em posição subaórtica, o tratamento consiste na tunelinização do ventrículo esquerdo para aorta, dirigindo, dessa forma, o fluxo sanguíneo desde o ventrículo esquerdo até a aorta. Se houve obstrução do trato de saída do ventrículo direito e isso constituir um obstáculo irremovível, a continuidade entre o ventrículo direito e a artéria pulmonar poderá ser feita através de um tubo valvado (operação de Rastelli)<sup>16</sup>. Por outro lado, em crianças de baixo peso, estenose pulmonar e com crises hipoxêmicas freqüentes, poderá ser feita inicialmente, como primeiro estágio, uma anastomose sistêmico-pulmonar, tipo cirurgia de Blalock-Taussig ou técnicas equivalentes. Na DVSVD em que o defeito septal ventricular se encontra em posição subpulmonar, a técnica mais comum é fechar a CIV, transformar o complexo anômalo numa transposição e empregar a técnica de Mustard ou Senning. Outra alternativa seria aplicar a cirurgia de retransposição ou técnica de Jatene. Na DVSVD com a CIV tipo A-V canal, a situação é mais difícil e preferem-se empregar técnicas paliativas.

Na DVSVD com a CIV duplamente relacionada com as valvas semilunares aórtica e pulmonar, o reparo é igual para os casos de CIV do tipo subpulmonar. Na DVSVD sem CIV a cirurgia é sempre paliativa.

#### SUMMARY

The AA. present their experience of 50 cases of double outlet right ventricle (DORV). The material was classified in three types: concordant atrioventricular connection (43 cases), discordant atrioventricular connection (four cases) and concordant atrioventricular connection with, however,

left ventricle hypoplasia and intact ventricular septum (three cases). In the first group the relation of the great arteries was normal in two cases, side-by-side in 29, right malposition of the aorta in ten and left malposition of the anatomical position of the according to the anatomical position of the VSD, we found: subpulmonary defect in five cases, subaortic in 22, subaortic and subpulmonary in three and non committed in three. In the same group, pulmonary stenosis was present in 35 cases. In the second group, the left malposition of the aorta was present in all cases, and non-committed in two cases. All of the cases presented pulmonary stenosis. In the third group, the relation of the great arteries was intact and the left ventricle was hypoplastic in all. Pulmonary stenosis was present in only one case.

The AA. analyse the diagnosis and its clinical, roentgenographic, electrocardiographic and angiographic peculiarities. On the other hand, the surgical approach was based on the relation between the great arteries, in the anatomic type of VSD and in the presence or of pulmonary stenosis.

#### REFERÊNCIAS

1. Lev, M.; Bharati, B.; Meng, L.; Libersohn, R. R.; Raul, M. H.; Idriss, F. – A concept of double outlet right ventricle. *J. Thorac. Cardiovasc. Surg.* 64: 271, 1972.
2. Taussig, J. B.; Bing, R. J. – Complete transposition of the aorta and a levoposition of the pulmonary artery. *Am. Heart J.* 37: 551, 1949.
3. VanPraagh, R. – What is the Taussig-Bing malformation? *Circulation*, 38: 445, 1968.
4. Witham, A. C. – Double outlet right ventricle: a partial transposition complex. *Am. Heart J.* 53: 928, 1957.
5. Neulfeld, H. N.; DuShane, J. W.; Wood, E. H. – Origin of both great vessels from the right ventricle. I – Without pulmonary stenosis. *Circulation*, 23: 399, 1961.
6. Neulfeld, H. N.; DuShane, J. W.; Edwards, J. E. – Origin of both great vessels from the right ventricle. II – With pulmonary stenosis. *Circulation*, 23: 603, 1961.
7. Carey, L. S.; Edwards, J. E. – Roentgenographic features in cases with origin of both great vessels from the right ventricle without pulmonary stenosis. *Am. J. Roentgenol. Radium Ther. Nucl. Med.* 93: 269, 1965.
8. Kirklin, J. W. – Cited by DC, McGoon – Origin of both great vessels from right the ventricle. *Surg. Clin. North Am.* 41: 1117, 1961.
9. Kirklin, J. W.; Harp, R. A.; McGoon; - Surgical treatment origin of both vessel from right ventricle, including cases of pulmonary stenosis. *J. Thorac. Cardio. Surg.* 48: 1026, 1964.
10. Patrick, D. L.; McGoon, D. C. – An operation for double outlet right ventricle with transposition of the great arteries. *J. Cardiovasc. Surg.* 9: 537, 1968.
11. MacMahon, H. E.; Lipa, M. – Double outlet right ventricle with intact interventricular septum. *Circulation*, 30: 745, 1964.
12. Ainger, L. – Double outlet right ventricle: intact ventricle septum, mitral stenosis, and blind left ventricle. *Am. Heart J.* 70: 521, 1965.
13. Davachi, F.; Moller, J. H.; Edwards, J. E. – Origin of both great vessels from right ventricle with intact ventricular septum. *A. Heart J.* 6: 790, 1968.
14. Sridaromont, S.; Feldt, R. H.; Ritter, D. G.; Davis, G. D. Edwards, J. E. – Hemodynamic and anatomic correlations. *Am. J. Cardiol.* 38: 85, 1976.
15. Van Praagh, R.; Treviño, C. P.; Keith, J. D.; Roy, D. L.; Belcourt, C.; Weinberg, P. M.; Parisi, L. – Double outlet right ventricle (S. D. L.) with aortic ventricular septal defect and pulmonary stenosis. Report of six cases. *Am. J. Cardiol.* 36: 42, 1975.
16. Rastelli, G. C.; Wallace, R. B.; Ongley, P. A. – Complete repair of transposition of the great arteries with pulmonary stenosis: a review and report of a case corrected by using a new surgical technique. *Circulation*, 39: 83, 1969.