

Marco A. Santos
Jorge N. Moll
Roberto Rego
Cantídio D. Neto
Renato V. G. Soares
Nelson B. Reis

ESTUDO ANGIOCARDIOGRÁFICO NOS CORAÇÕES UNIVENTRICULARES

Foram estudados sob o ponto de vista angiocardiográfico 37 pacientes portadores de coração univentricular. Trinta e um pacientes apresentaram morfologia do tipo ventricular esquerdo e 6 do tipo ventricular direito. Dezesete pacientes apresentavam dextro alça bulbo ventricular, dos quais 12 eram do tipo ventricular esquerdo e 5 do tipo ventricular direito. Vinte tinham levo alça, dos quais 19 eram do tipo ventricular esquerdo e somente 1 do tipo ventricular direito. Dos 31 pacientes com morfologia tipo ventricular esquerdo, 18 apresentavam conexão atrioventricular do tipo dupla via de entrada e em 11 existia ausência de conexão atrioventricular. Dos 6 pacientes com morfologia ventricular direita, 4 apresentam dupla via de entrada e 2 ausência de conexão atrioventricular. Vinte e quatro pacientes com coração univentricular do tipo ventricular esquerdo apresentavam discordância ventrículo arterial e em somente 1 paciente, do tipo ventricular direito, encontramos discordância ventrículo arterial. Todos os 31 pacientes do tipo ventricular esquerdo apresentavam levocardia e somente 1 paciente do tipo ventricular direito encontramos dextrocardia.

Os AA chamam a atenção para a elevada incidência de ausência de conexão atrioventricular e de discordância ventrículo arterial nessas más formações. Focalizam a importância da injeção seletiva de contraste não somente na câmara principal, mas também nos átrios direito e esquerdo pela elevada incidência de atresia e hipoplasia dos orifícios atrioventriculares, e concluem ser essa má formação representada por um espectro decorrente da maior ou menor irrigação do canal atrioventricular para o "bulbus cordis".

Há mais de um século¹, os corações com uma cavidade ventricular vêm despertando interesse e até mesmo desafiando o conhecimento dos investigadores, representando assim um dos maiores problemas no diagnóstico das cardiopatias complexas.

Embora possa haver ainda alguma divergência na terminologia usada para essa entidade nosológica, grande número de investigadores somente inclui na categoria dos corações com uma cavidade ventricular aqueles que apresentam duas válvulas atrioventriculares ou uma válvula atrioventricular comum. Entretanto, Quero Jimenez^{2,3} descreveu com muita clareza e argumentos convincentes que é possível a associação de atresia de um dos orifícios atrioventriculares a esse tipo de doença.

Definição

O termo coração univentricular será utilizado para toda situação na qual uma válvula atrioventricular comum ou ambas válvulas atrioventriculares não só estão

anatomicamente relacionadas, como também se comunicam real ou potencialmente como uma "câmara ventricular" única. A "câmara rudimentar" não deverá ter comunicação real ou mesmo potencial com a válvula atrioventricular. Essa definição engloba o ventrículo único ou comum⁴, a dupla via de entrada do ventrículo esquerdo⁵, o ventrículo único (primitivo)⁶ e também aquelas formas de atresia mitral ou tricúspide nas quais a válvula atrésica está anatomicamente relacionada com a câmara ventricular comum, porém só potencialmente é que se comunica com ela.

O critério utilizado para o emprego dessa terminologia está na dependência do que se considera um "ventrículo". Define-se como um "ventrículo"⁷ uma câmara dentro da massa ventricular, recebendo uma ou mais valvas atrioventriculares (porção de entrada). Uma câmara que não apresenta essa porção de entrada (ou receba menos do que a metade de uma válvula atrioventricular) é definida como uma "câmara rudimentar". A câmara rudimentar pode

Centro de Investigações Cardiológicas - 6.º Enfermaria da Santa Casa de Misericórdia do Rio de Janeiro. Serviço do Prof. Nelson Botelho Reis.

ser do tipo ventricular direito ou esquerdo. Elas são chamadas “câmaras de saída”, se dessa câmara se origina um grande vaso (ou mais do que metade dele) e “bolsa trabecular” (do tipo ventricular direito ou esquerdo) quando nenhum vaso ou menos que a metade de um grande vaso se origina desta cavidade. Portanto, a bolsa trabecular não possui câmara de entrada nem câmara de saída.

Morfogênese

A - Expansão do canal atrioventricular - Até o horizonte XIII de Streeter o canal atrioventricular comum conecta ambos os átrios com o “ventrículo primitivo”. A partir desse momento, até os horizontes XVI-XVII, começa uma expansão gradual deste canal para o “bulbus cordis”⁵, com a finalidade de conectar o átrio direito com, o “bulbus cordis” através da futura válvula tricúspide. O “bulbus cordis”, ao receber sangue, desenvolverá uma câmara de entrada (até esse momento só existia câmara de saída), transformando-se assim na câmara ventricular direita.

A - Anomalias conseqüentes de uma deficiente expansão do canal atrioventricular para o “bulbus cordis” - A falta total de expansão do canal atrioventricular para o “bulbus cordis”⁵ daria lugar a uma má formação cardíaca, representada por uma grande câmara ventricular esquerda, que se comunica através do forâmen bulbo ventricular, com um “ventrículo direito” reduzido a uma câmara de saída totalmente desprovida de aparelho valvular ou subvalvular (fig. 1 - I coração univentricular do tipo ventricular esquerdo).

Quando a falta de expansão do canal atrioventricular para o “bulbus cordis” é parcial, origina-se uma má formação similar, porém com um ventrículo direito dotado de uma pequena câmara de entrada que contém parte do anel atrioventricular correspondente com pequenos músculos papilares ou cordas tendinosas. Para tal má formação se tem empregado o nome de coração de Lambert⁸, ou acavalamento de válvula tricúspide⁹⁻¹¹. Essa situação faria parte de um espectro entre um coração normal e os corações univentriculares.

A - Anomalias ocasionadas por uma excessiva expansão do canal atrioventricular para o “bulbus cordis” - Existem más formações cardíacas nas quais o canal atrioventricular parece ter perdido toda sua conexão com o ventrículo esquerdo (ventrículo primitivo), conectando-se exclusivamente com o ventrículo direito (fig. I - II - coração univentricular do tipo ventricular direito). Essa má formação se caracteriza por um grande ventrículo direito que recebe o fluxo sanguíneo de ambos os átrios e por um “ventrículo esquerdo” extremamente hipoplásico (a maioria das vezes não identificado ao estudo angiocardiógráfico) desprovido de músculos papilares. Os nomes de ventrículo único direito⁴ e ventrículo direito de dupla entrada^{12,13} têm sido empregado para tais más formações.

Existem graus menos severos de más formações nos quais o “ventrículo esquerdo” recebe uma pequena porção do canal atrioventricular, tem maior desenvolvimento e contém um ou mesmo dois grupos de músculos papilares.

Para esses casos, parece adequado o nome de acavalamento da válvula mitral¹⁴.

B - Desenvolvimento do septo interventricular - A porção sinusal dos ventrículos direito e esquerdo cresce ao lado do bordo inferior do forâmen bulbo ventricular, uma vez que a expansão adequada do canal atrioventricular para “bulbus cordis” permite a passagem de sangue do “ventrículo primitivo” para o “bulbus cordis”. À medida em que eles se desenvolvem, forma-se o septo interventricular muscular¹⁵. O septo interventricular e o cone cardíaco, expandindo-se para os ventrículos direito e esquerdo, respectivamente, ficam em sua posição definitiva com relação aos ventrículos. É quando se produz a união entre o septo muscular, os coxins endocárdicos e o septo conal, desaparecendo completamente a comunicação entre os dois ventrículos.

B - Anomalias devidas a um desenvolvimento insuficiente do septo interventricular - Existem casos de corações univentriculares nos quais, embora exista um desenvolvimento adequado da porção sinusal de ambos os ventrículos, a formação do septo interventricular não se completa. A essa má formação denominamos coração univentricular do tipo indeterminado (fig. I - III - tipo indeterminado).

Classificação

Baseado nessa hipótese morfofogenética, a classificação por nós utilizada será de: I - coração univentricular tipo ventricular esquerdo; II - coração univentricular tipo ventricular direito; III - coração univentricular do tipo indeterminado.

Neste trabalho vamos analisar as características angiocardiógráficas dos tipos I e II procurando focalizar alguns aspectos controvertidos, bem como as anomalias associadas, na certeza de que o conhecimento dessas informações poderá contribuir para o correto manuseio clínico-cirúrgico desses pacientes.

MATERIAL E MÉTODOS

Foram submetidos ao estudo hemodinâmico e angiocardiógráfico 37 pacientes portadores de coração univentricular, baseado nos critérios já descritos. O catter angiocardiógráfico NIH foi introduzido por via venosa, utilizando-se as veias safena ou femoral. Em 5 casos, utilizou-se também a via arterial, através da artéria femoral ou axilar.

O estudo angiocardiógráfico foi realizado com injeções seletivas na câmara principal e em 11 casos, também na câmara rudimentar. Em 15 pacientes, além das injeções ventriculares, realizaram-se injeções seletivas nos átrios direito ou esquerdo, principalmente em situações em que existia um gradiente médio de pressão superior a 5 mm Hg entre o átrio direito e esquerdo. Somente em 12 casos o estudo angiocardiógráfico foi realizado, usando-se as posições axiais descritas por Barger¹⁶.

Estudo angiocardiógráfico - No estudo angiocardiógráfico, procurou-se seguir um protocolo baseado na análise seqüencial das câmaras cardíacas^{17,18}, objetivando:

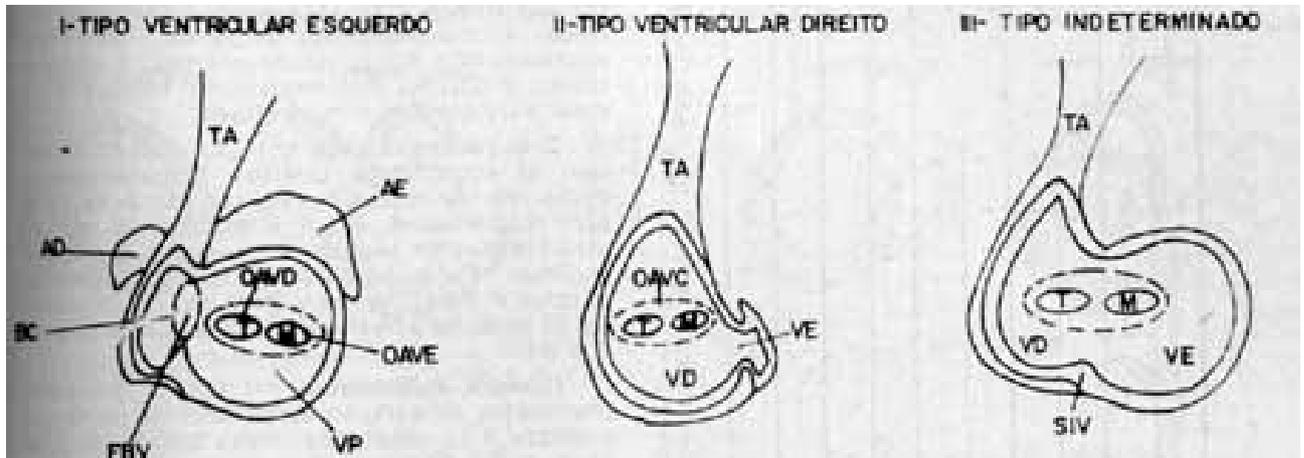


Fig. 1 - Demonstração esquemática das bases morfológicas que explicam os vários tipos de corações univentriculares. I - Tipo ventricular esquerdo decorrente da falta de expansão do canal atrioventricular para o "bulbus cordis". O "ventrículo primitivo" se comporta como "câmara principal" e o "bulbus cordis" fica reduzido a uma câmara rudimentar. II - Tipo ventricular direito em que existe um deslocamento exagerado do canal atrioventricular para o "bulbus cordis". Nesse caso o "bulbus cordis" (VD) se comporta como "câmara principal" e o "ventrículo primitivo" (VE) fica reduzido a câmara rudimentar. III - Tipo indeterminado por um desenvolvimento insuficiente do septo interventricular. Aqui o canal atrioventricular se desenvolveu e se deslocou normalmente para o "bulbus cordis", porém as válvulas atrioventriculares ficam separadas por um rudimento de septo apical. AD: átrio direito; AE: átrio esquerdo; BC: bulbus cordis; FBV: forâmen bulbo ventricular; M: mitral; OAVC: orifício atrioventricular comum; OAVD: orifício atrioventricular direito; OAVE: orifício atrioventricular esquerdo; SIV: septo interventricular; T: tricúspide; TA: truncus arteriosus; VD: ventrículo direito; VE: ventrículo esquerdo.

1) Determinar o situs atrial: a) sólitus; b) inversus; c) ambíguos dextro isomerismo e levo isomerismo.

2) Determinar a alça bulbo ventricular: a-d-(dextro alça); b-l-(levo alça).

3) Estabelecer a conexão atrioventricular: I - tipo: a) dupla via de entrada; b) acavalgamento de uma das válvulas atrioventriculares, c) ausência de conexão atrioventricular direita ou esquerda; II - modo: a) válvula atrioventricular comum; b) duas válvulas atrioventriculares.

4) Localizar topograficamente a câmara rudimentar: I tipo: a - câmara de saída; b) bolsa trabecular; II Relação: a) anterior à câmara principal; b) posterior à câmara principal; c) à direita da câmara principal; d) à esquerda da câmara principal.

5) Determinar a conexão ventriculolateral: I tipo: a) concordante; b) discordante; c) dupla via de saída; d) via de saída única; II Relação aortapulmonar: a - aorta anterior; b) aorta posterior; c) aorta à direita; d) aorta à esquerda; e) aorta lado a lado com artéria pulmonar.

6) Determinar a posição do coração: a) ponta para direita (dextrocardia); b) para esquerda (dextrocardia).

7) Verificar a existência de anomalias associadas: a) persistência de canal arterial; b) coarctação e interrupção do arco-aórtico; c) estenose e atresia pulmonar; d) atresia ou hipoplasia de orifícios atrioventriculares.

RESULTADOS

O resumo das características angiocardiógráficas dos 37 casos estão demonstrados na tabela, I.

Situs atrial - Dos 37 casos estudados, 29 apresentavam situs sólitus, 3 situs inversus, 2 situs ambíguos com dextro isomerismo e 3 com levo isomerismo. Dos 29 pacientes com situs sólitus, 28 apresentavam

levocardia e somente 1 dextrocardia.

Alça bulbo ventricular - Nos pacientes com coração univentricular do tipo ventricular esquerdo (fig. 2), encontramos 12 com l-alça e 19 com l-alça. Naqueles com d-alça e levocardia a câmara rudimentar se situava à direita da câmara principal e era anterior a ela (fig. 3 C, D). Embora em nosso material não tenham sido encontrados corações univentriculares com d-alça e dextrocardia, é possível que esses corações apresentem a câmara rudimentar posterior e à direita da câmara principal. Já os pacientes com l-alça e levocardia tinham a câmara rudimentar situada à esquerda e posterior a câmara principal (fig. 4A e 5A e C). Também estamos certos de que nos pacientes com l-alça e dextrocardia a câmara rudimentar possa ter uma localização mais anterior e à esquerda da câmara principal.

Nos pacientes com coração univentricular do tipo ventricular direito (fig. 6), 5 apresentavam d-alça e 1 l-alça. Aqueles com d-alça tinham a câmara rudimentar à esquerda e posterior em relação à câmara principal (fig. 7), quando a ponta do coração estava dirigida para a esquerda (levocardia). Quando em tais corações a ponta estiver orientada para a direita (dextrocardia) a câmara rudimentar deverá ser anterior e à esquerda da câmara principal. Nos pacientes que se apresentam com l-alça e dextrocardia (fig. 8 C e D) a câmara rudimentar é posterior e à direita da câmara principal. Quando a ponta do coração estiver orientada para a esquerda a câmara rudimentar, poderá ser encontrada anterior e à direita da câmara principal.

Conexão atrioventricular - Nos pacientes com coração univentricular tipo I (ventricular esquerdo) 18 apresentavam dupla via de entrada (fig. 9A), em 2 existia acavalgamento de válvula atrioventricular direita (fig. 10A e 12A, C) 8 apresentavam ausência de conexão atrioven-

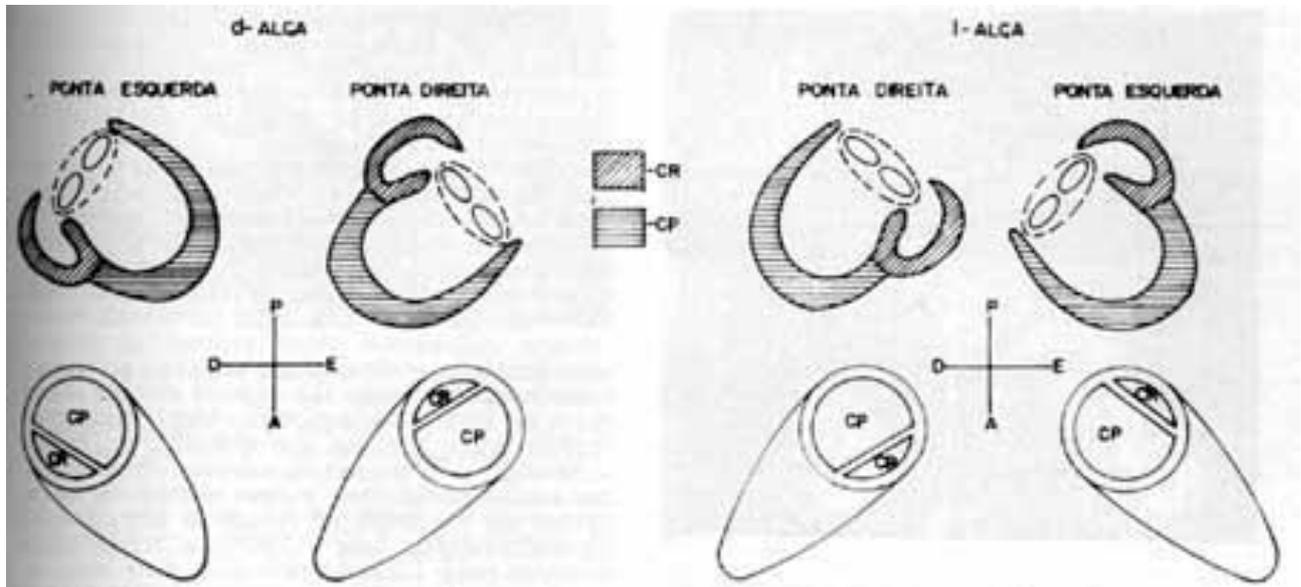


Fig. 2 - Topografia das cavidades ventriculares nos corações univentriculares do tipo ventricular esquerdo com d-alça e l-alça, segundo o grau de rotação sobre o seu eixo longitudinal. Em presença de uma d-alça e na ausência de rotação sobre o eixo longitudinal a ponta do coração fica orientada para a direita. A câmara principal tem uma localização posterior e à esquerda da câmara rudimentar. Quando se produz uma dextro rotação do coração sobre o seu eixo longitudinal encontramos a ponta do coração orientada para a direita, sendo que a câmara principal está situada anteriormente e à esquerda em relação à câmara rudimentar. Quando existe uma l-alça na ausência de levo-rotação, a ponta do coração está orientada para a direita, formada pela câmara principal situada também à direita e posterior em relação à câmara rudimentar. Quando o coração sofre uma levo-rotação, a sua ponta fica orientada para à esquerda, encontrando-se a câmara principal à direita porém anterior em relação à câmara rudimentar. A: anterior, CP: câmara principal; CR: câmara rudimentar; D: direita; d: dextro; E: esquerda; l: levo; P: posterior.

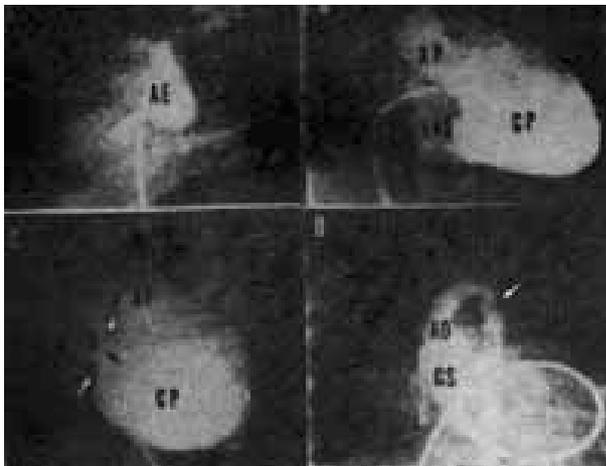


Fig. 3 - A - Injeção seletiva de contraste no átrio esquerdo demonstrado hipoplasia do orifício atrioventricular esquerdo. B - Injeção em PA em cavidade ventricular de volume aumentado, com características morfológicas de ventrículo esquerdo. Essa cavidade foi alcançada através válvula direita. C - Nova injeção na câmara principal em obliqua anterior esquerda. Observa-se opacificação da câmara principal e através do forame bulbo-ventricular (limitado pelas setas), visualiza-se a câmara de saída. Da câmara principal emerge a artéria pulmonar e da câmara de saída à aorta. D - Injeção seletiva em PA na câmara de saída que se encontra à direita e é o anterior em relação à câmara principal. A seta indica zona de coarctação, imediatamente após a emergência da artéria subclávia esquerda. AE: átrio esquerdo; Ao: aorta; AP: artéria pulmonar; CS: câmara de saída; CP: câmara principal; VAD: válvula atrioventricular direita.

ciada mais freqüente foi a obstrução na câmara de saída de um dos grandes vasos. Em 13 pacientes, encontrou-se atresia (ausência de conexão) e hipoplasia de um dos orifícios atrioventriculares.

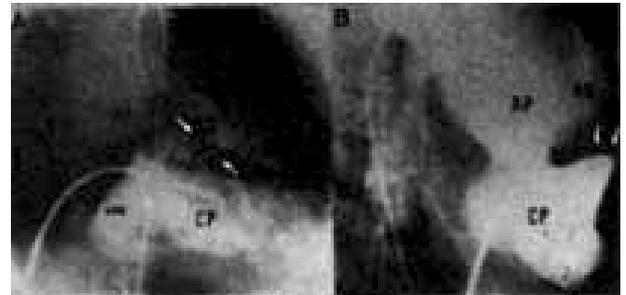


Fig. 4 - A - Injeção seletiva de contraste em PA na câmara principal de um paciente portador de coração univentricular do tipo I (ventricular esquerdo). Observa-se opacificação da câmara principal e através do forame bulbo ventricular (limitado pelas setas brancas) visibiliza-se a câmara rudimentar tipo câmara de saída, à esquerda da câmara principal. A câmara principal foi alcançada através da via venosa e a câmara rudimentar por via arterial. B - A opacificação da câmara principal em perfil evidencia um recesso anterior cego, encontrado nos pacientes portadores de inversão ventricular (l-alça) e levocardia (setas brancas). Da câmara principal emerge a artéria pulmonar e da câmara rudimentar (não visibilizada nessa incidência) a aorta que é anterior em relação à artéria pulmonar. Ao: aorta; AP: artéria pulmonar; FBV: forâmen bulbo ventricular; CS: câmara de saída; CP: câmara principal; VAE: válvula atrioventricular esquerda.

DISCUSSÃO

Embora já exista na literatura um grande número de publicações anatomopatológicas e angiocardiógráficas sobre os corações com uma cavidade ventricular^{1-6,8,10,14,16,19,20,24,29}, acreditamos, por tratar-se de uma cardiopatia extremamente complexa e de relativamente baixa freqüência, que alguns aspectos necessitem de maior enfoque, já que alguns centros vêm desenvolvendo técnicas operatórias que permitem tratamento cirúrgico, até mesmo corretivo para esses pacientes^{30,31}.

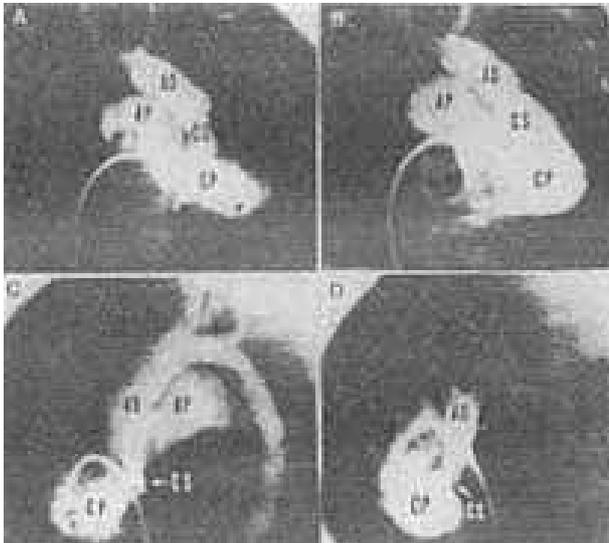


Fig. 5 - A e B - Injeção seletiva de contraste em PA (sístole e diástole) na câmara principal de um paciente portador de coração univentricular do tipo ventricular esquerdo, com l-alça e discordância ventrículo arterial. A câmara de saída, de onde emerge a aorta, encontra-se pouco desenvolvida pelo pequeno diâmetro de forâmen bulboventricular, principalmente durante a sístole. C - A câmara principal, em perfil esquerdo, apresenta-se como uma estrutura anterior em relação à câmara de saída. D - No início da diástole ainda existe importante obstrução ao fluxo aórtico produzido pela constrição do forâmen bulboventricular. Ao: aorta; AP: artéria pulmonar; CS: câmara de saída; CP: câmara principal; CS: câmara de saída.

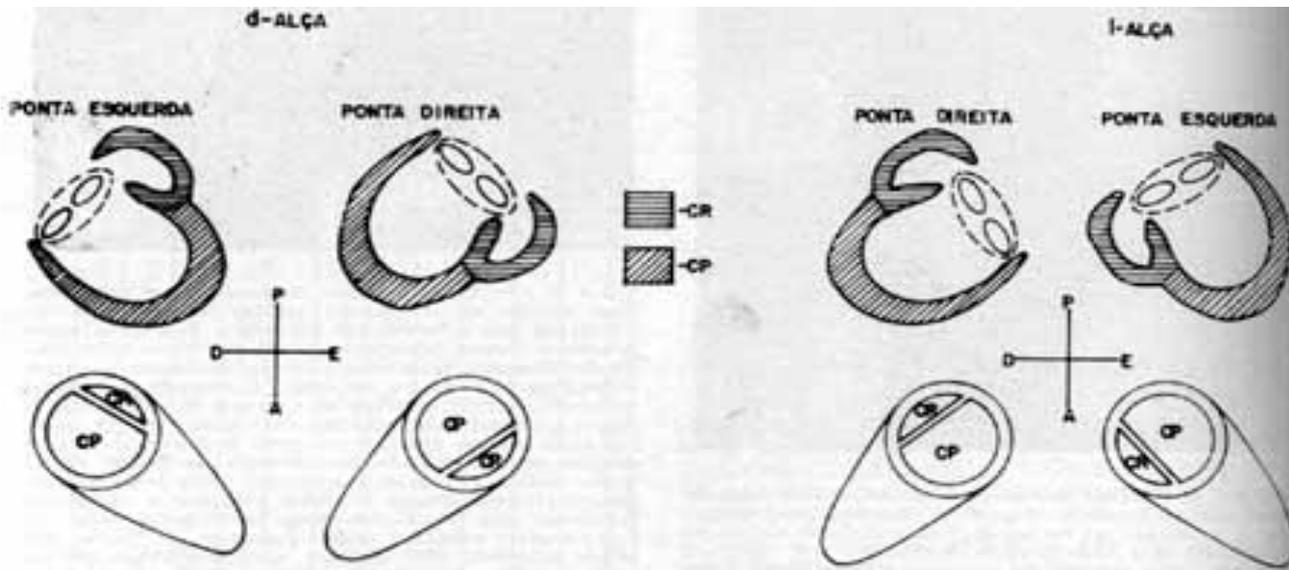


Fig. 6 - Topografia das cavidades ventriculares nos corações univentriculares do tipo ventricular direito, com d- e l-alça, segundo o grau de rotação sobre o seu eixo longitudinal. Quando a alça bulbo ventricular é do tipo d-, e não existe rotação sobre o eixo longitudinal do coração, a sua ponta está orientada para a esquerda. A câmara principal se situa à direita e é anterior à câmara rudimentar. Quando sobre esse tipo de alça bulbo ventricular se produz uma dextro rotação do coração em torno do seu eixo longitudinal, a ponta se situa à direita e a câmara principal é posterior e à direita da câmara rudimentar. Nos casos de l-alça e ausência de levo-rotação, a ponta do coração se situa à direita. A câmara principal é anterior e à esquerda da câmara rudimentar. Quando o coração l-alça sofre uma levo-rotação sobre o seu eixo longitudinal, a ponta está orientada para a esquerda. Nesse caso a câmara principal está situada à esquerda e posterior em relação à câmara rudimentar. A: anterior; CP: câmara principal; CR: câmara rudimentar; D: direita; d: dextro; E: esquerda; l: levo; P: posterior.

principal se dá porque essa cavidade recebe também sangue de origem venosa sistêmica, através da válvula atrioventricular direita. A câmara de saída (tipo ventricular direita) não se apresenta hipoplásica porque existe acavalgamento da válvula atrioventricular direita (fig. 12A

Um dos aspectos que gostaríamos inicialmente de abordar diz respeito à “terminologia”, isso porque alguns autores^{4,6} ainda não incluem na categoria de univentriculares os corações que apresentam atresia de um dos orifícios atrioventriculares. Entretanto, os trabalhos de Quero^{2,3} e Anderson²¹ demonstraram que alguns pacientes com “atresia tricúspide” deveriam na realidade ser considerados como portadores de corações univentriculares do tipo ventricular esquerdo, isso porque nesses casos o orifício atrioventricular direito atrésico não tem conexão real ou mesmo potencial com a câmara rudimentar (tipo ventricular direita) mas sim com a câmara principal (tipo ventricular esquerda) (fig. 11A e B, 16C e E). Já os casos de atresia tricúspide por imperfuração da válvula tricúspide, em que o ventrículo direito apresenta uma porção de entrada, uma porção trabecular (muscular) e uma câmara de saída devem ser excluídos da categoria dos corações univentriculares, pois a válvula imperfurada mantém uma conexão potencial com uma estrutura que tem características morfológicas de ventrículo direito (fig. 16A e B). Do mesmo modo, devem ser considerados como corações univentriculares do tipo ventricular esquerdo alguns casos de “atresia mitral” (fig. 12D) em que a válvula mitral praticamente imperfurada mantém uma conexão real com uma câmara com características de ventrículo esquerdo mas paradoxalmente de volume aumentado (câmara principal). Nesses casos, o grande desenvolvimento da câmara

e C). Nesse caso, a horizontalização do septo interventricular, formando com o septo interatrial um ângulo de aproximadamente 90.º, sugere insuficiente rotação axial dos ventrículos, sinal indicativo de ventrículo súpero-inferior³³,



Fig. 7 - A - Injeção seletiva de contraste em perfil na câmara principal que apresenta características morfológicas de ventrículo direito. B - A mesma injeção com o paciente em posição hemi-axial. Observa-se a presença de uma câmara principal de onde se origina a aorta e através do forâmen bulbo ventricular (limitado pelas setas) se visualiza uma pequena cavidade com trabeculação fina posterior, de onde emerge a artéria pulmonar. Existe infundíbulo subaórtico e subpulmonar espessada está no mesmo plano que a válvula aórtica. Ao: aorta; AP: artéria pulmonar; CP: câmara pulmonar; CS: câmara de saída; I: infundíbulo.

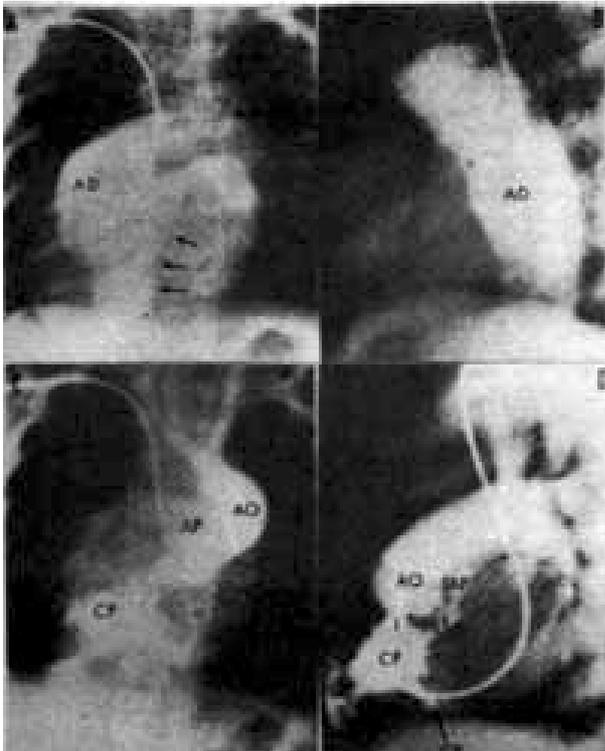


Fig. 8 - A e B - Injeção seletiva de contraste no átrio direito (PA e Perfil) em paciente com situs, ausência de conexão atrioventricular direita (setas pretas), l-alça e dextrocardia. C e D - Injeção de contraste na câmara principal, (PA e Perfil) que tem características morfológicas de ventrículo direito e de onde emergem a aorta e a artéria pulmonar. Existe opacificação de uma estrutura posterior (câmara rudimentar) do tipo de bolsa trabecular. AD: átrio direito; Ao: aorta; AP: artéria pulmonar; I: infundíbulo; CP: câmara pulmonar; CR: câmara rudimentar.

má formação que algumas vezes pode fazer parte desse espectro de cardiopatias complexas representadas pelos corações univentriculares. No nosso material foi incluído um outro caso de acavalgamento de válvula atrioventricular direita) que se situava à esquerda (l-alça bulboventriculada à direita (sólitos) mantinha uma conexão atrioventricular parcial (menos do que 50%) com a câmara

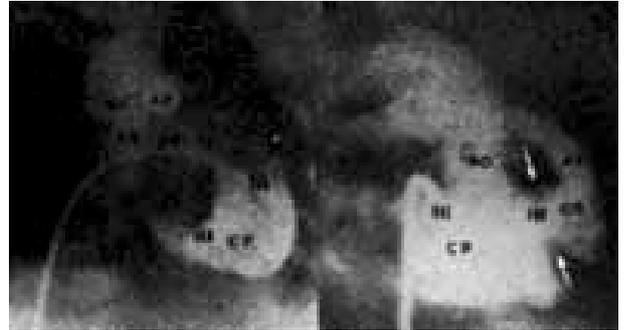


Fig. 9 - A - Injeção seletiva de contraste em PA na câmara principal de um paciente portador de coração univentricular do tipo I com conexão atrioventricular do tipo dupla vai de entrada, através das duas válvulas atrioventriculares. B - Em perfil observa-se uma conexão ventrículo arterial concordante. O forâmen bulbo ventricular é amplo e está limitado pelas setas. A câmara de saída é anterior e à direita da câmara principal. Ao: aorta; AP: artéria pulmonar; CP: câmara pulmonar; CS: câmara de saída; FEV: Forâmen bulbo ventricular; VAD: válvula atrioventricular direita; VAE: válvula atrioventricular esquerda.

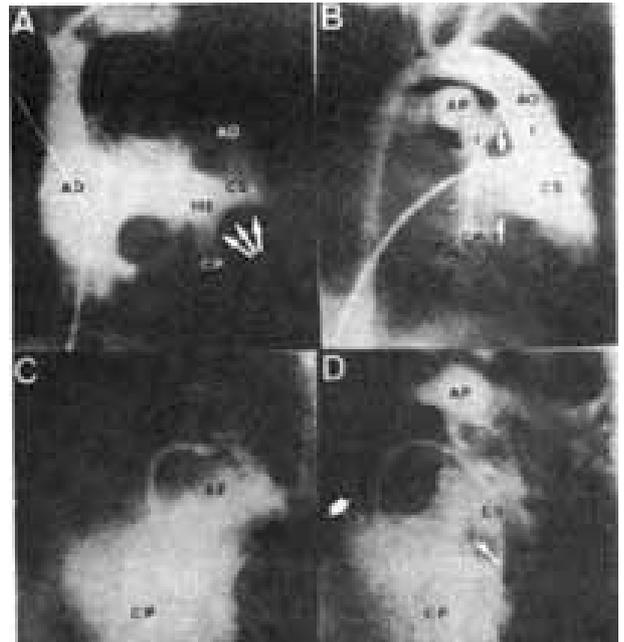


Fig. 10 - A - Injeção de contraste em veia cava superior com opacificação do átrio direito que se conecta parcialmente, através do acavalgamento de válvula atrioventricular direita (setas brancas) com a câmara de saída e também com a câmara principal. B - Injeção seletiva de contraste na câmara de saída, que se encontra à esquerda da câmara principal, parcialmente opacificada através do amplo forâmen bulbo ventricular (limitado pelas setas). Da câmara de saída emerge a aorta e da câmara principal a artéria pulmonar. Existe infundíbulo subaórtico e subpulmonar. C - Injeção seletiva no átrio esquerdo demonstrando conexão dessa cavidade com a câmara principal. D - Injeção seletiva de contraste na câmara principal, em posição hemiaxial. A seta indica o recesso anterior cego, característico do ventrículo morfologicamente esquerdo, encontrada nas inversões ventriculares (l-alça), em levocardia. Através do forâmen bulbo ventricular (seta fina) observa-se a opacificação da câmara de saída que se encontra à esquerda e posterior à câmara principal. AD: átrio direito; AE: átrio esquerdo; CP: câmara principal; CS: câmara de saída; I: infundíbulo; Ao: aorta; AP: artéria pulmonar.

de saída (tipo ventricular direita) que se situava à esquerda (l-alça bulboventriculada) e o átrio esquerdo estava conectado com a câmara principal à esquerda da câmara

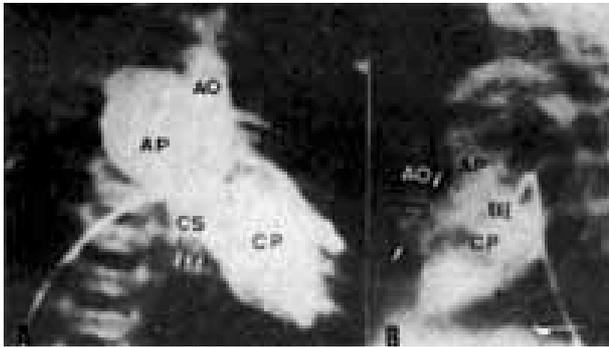


Fig. 11 - A - Injeção de contraste em PA, na câmara principal de morfologia ventricular esquerda, em um paciente portador de coração univentricular do tipo I, associado a ausência de conexão atrioventricular direita. A câmara principal encontra-se à esquerda da câmara de saída (delimitada por setas). A aorta é de pequeno calibre e encontra-se à esquerda de um artéria pulmonar aneurismática. B - Da câmara principal origina-se a artéria pulmonar e da câmara de saída da aorta. Embora a aorta se encontre à esquerda da artéria pulmonar, trata-se de uma d-alça com levocardia, pois a câmara rudimentar é anterior e à direita da câmara principal. Ao: aorta; AP: artéria pulmonar; CS: câmara de saída; CP: câmara principal; VAE: válvula atrioventricular esquerda.

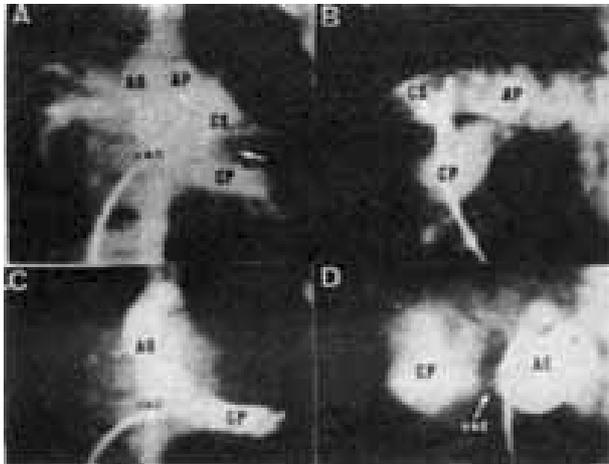


Fig. 12 - A e B - Injeção seletiva de contraste na câmara de saída (PA e Perfil esquerdo) em um paciente portador de "Ventrículo Supero-Inferior" (a seta branca aponta a orientação horizontal do septo interventricular). DA câmara de saída emerge a artéria pulmonar e da câmara principal a aorta. A câmara de saída tem um desenvolvimento normal, apesar da presença de um forâmen bulbo ventricular restritivo, porque recebe sangue de origem venosa sistêmica pelo acavalamento da válvula átrio ventricular direita. C - A câmara principal foi alcançada através da válvula atrioventricular direita. D - A injeção seletiva de contraste no átrio esquerdo em perfil mostra a quase ausência de conexão entre essa cavidade e a câmara principal que, paradoxalmente, tem um desenvolvimento normal porque também recebe mais de 50% da válvula atrioventricular direita. AE: átrio esquerdo; Ao: aorta; AP: artéria pulmonar; CS: câmara de saída; CP: câmara principal; VAD: válvula atrioventricular direita; VAE: válvula atrioventricular esquerda.

de saída. Portanto a câmara principal, recebia a válvula atrioventricular esquerda e mais do que 50% da válvula atrioventricular direita. Esse caso pertence a um grupo de malformações em que a falta de expansão do canal atrioventricular para o "bulbus cordis" foi parcial, recebendo a câmara principal praticamente as duas válvulas atrioventriculares. Se entretanto o átrio direito estivesse conectado totalmente com o ventrículo direito situado à esquerda, e o ventrículo esquerdo situado à esquerda, do

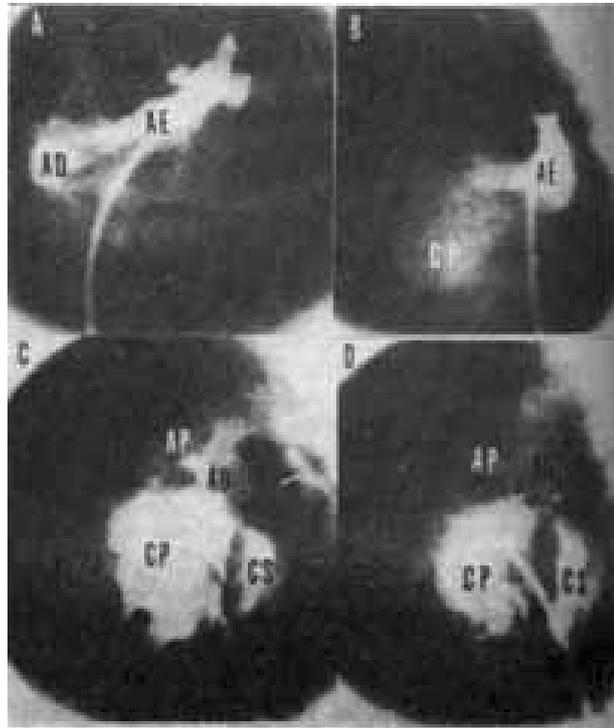


Fig. 13 - A e B - Injeção seletiva de contraste no átrio esquerdo, em PA e Perfil em paciente com ausência de conexão atrioventricular esquerda. C e D - A injeção seletiva de contraste na câmara principal evidencia uma cavidade com características morfológicas de ventrículo direito. Da câmara principal emerge a artéria pulmonar. A aorta ascendente tem um desenvolvimento normal e está conectada (mais de 50%) com a câmara de saída que é posterior à câmara principal. AD: átrio direito; AE: átrio esquerdo; Ao: aorta; AP: artéria pulmonar; CP: câmara principal; CR: câmara rudimentar.

ventrículo direito estivesse conectado somente com o átrio esquerdo, nós teríamos o que os autores³⁴⁻³⁵ denominam de "criss-cross heart" ou relações atrioventriculares entrecruzadas³⁶.

No grupo dos pacientes com coração univentricular do tipo ventricular direito incluímos dois casos com ausência de conexão atrioventricular. Em um paciente não existia conexão atrioventricular direita (fig. 8A), porém a câmara principal que se desenvolveu normalmente apresentava características morfológicas de ventrículo direito de onde emergiam os grandes vasos. Existia uma pequena câmara (bolsa trabecular), posterior que não mantinha conexão com a válvula atrioventricular esquerda já que essa se comunicava realmente com a câmara principal. O outro caso apresentava ausência de conexão atrioventricular esquerda (fig. 13A e B). Esse caso difere totalmente da "síndrome de hipoplasia das cavidades esquerdas, pois o ventrículo esquerdo não é atrésico e a aorta ascendente tem um desenvolvimento normal. Ele foi incluído nesse grupo de más formações porque o orifício atrioventricular esquerdo atrésico não apresentava conexão real ou mesmo potencial com a câmara rudimentar (tipo ventricular esquerda) mas sim com a câmara principal (ventrículo direito). Esse caso difere completamente dos corações univentriculares do tipo ventricular direito descritos na literatura^{14,24,29} nos quais o modo de conexão atrioventricular quase sempre é o da dupla via de entrada ou da válvula atrioventri-

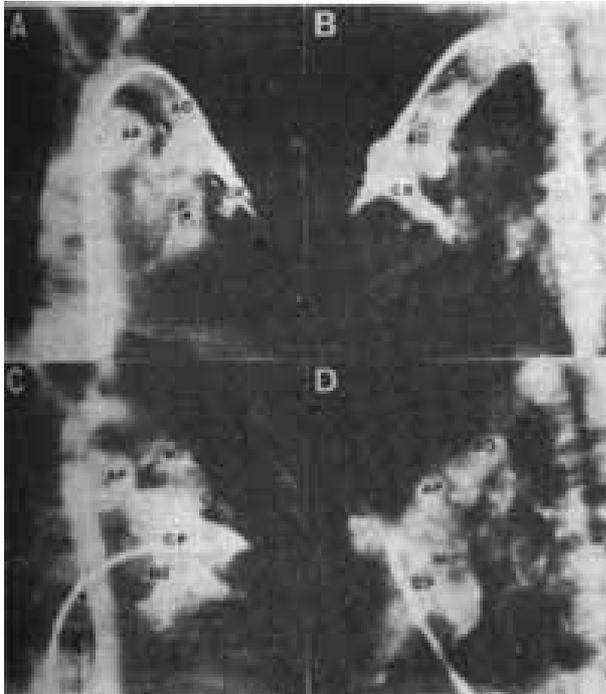


Fig. 14 - A e B - Injeção seletiva de contraste em PA e perfil esquerdo na câmara rudimentar de um paciente portador de coração atrioventricular do tipo ventricular esquerdo. Observa-se que a artéria pulmonar e mais do que 50% da aorta se originam da câmara principal. A câmara rudimentar é o tipo de bolsa de bolsa trabecular, localiza-se à esquerda, e é posterior em relação à câmara principal. C e D - Injeção seletiva de contraste na câmara principal em PA e perfil esquerdo. A aorta encontra-se à esquerda e lado a lado da artéria pulmonar, é de calibre normal e não apresenta nenhuma anormalidade em todo o seu trajeto. Ao: aorta; AP: artéria pulmonar; CP: câmara principal; CR: câmara rudimentar; VAD: válvula atrioventricular direita.



Fig. 15 - Paciente portador de coração univentricular do tipo ventricular direito, com situs ambíguos (dextro isomerismo), válvula atrioventricular comum e via de saída única (atresia pulmonar). A - Injeção de contraste em Pa na câmara principal de onde emerge a aorta. B - Nesta mesma cavidade pulmonar realizou-se injeção de contraste em perfil com opacificação de uma pequena câmara rudimentar do tipo bolsa trabecular. Ao: aorta; APD: artéria pulmonar direita; APE: artéria pulmonar esquerda; CP: câmara principal; CR: câmara rudimentar; D: ductus arteriosus; VAC: válvula atrioventricular comum.

cular comum. Também o tipo de conexão ventrículo arterial descrito é sempre o da dupla via de saída da câmara principal (ventrículo direito) e a câmara rudimentar (tipo ventricular esquerda) é do tipo bolsa trabecular, embora trabalhos recentes²²⁻²³ já descrevam nesse tipo de má formação todos os tipos de conexão ventrículo arterial.

Os corações com uma cavidade ventricular fazem parte de um espectro de más formações cujo denominador comum seria a maior ou me-

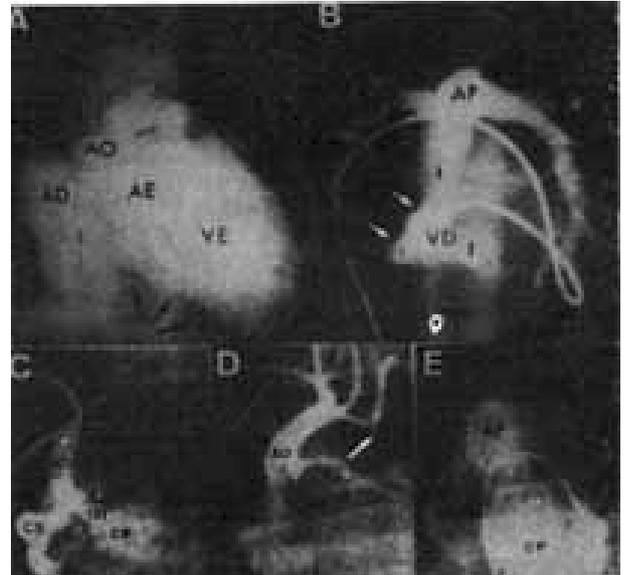


Fig. 16 - A - Injeção de contraste no átrio direito em PA. Observa-se a passagem de contraste no átrio esquerdo e ventrículo esquerdo. As setas demonstram o clássico sinal do defeito de enchimento encontrado na atresia tricúspide. B - Injeção seletiva de contraste no ventrículo direito em PA. Nota-se (setas brancas) a válvula tricúspide imperfurada e a opacificação das 3 porções, que constituem uma cavidade ventricular: 1 - porção de entrada; 2 - porção trabecular; 3 - porção de saída - C - Injeção seletiva de contraste na câmara de saída de um paciente portador de coração univentricular do tipo ventricular esquerdo, associado a ausência de conexão atrioventricular direita. Observa-se nesse paciente a ausência de câmara de entrada. A câmara rudimentar está reduzida a uma pequena cavidade de onde se origina a aorta. A comunicação entre a câmara principal e a câmara de saída se dá através de um forâmen bulbo ventricular restritivo (delimitado pelas setas). D - A opacificação da porção ascendente da aorta evidencia interrupção da sua porção ístmica (seta branca). E - Injeção seletiva de contraste na câmara principal com opacificação de uma cavidade com características morfológicas de ventrículo esquerdo de onde emerge um vaso arterial pulmonar de grande calibre. AD: átrio direito; AE: átrio esquerdo; Ao: aorta; AP: artéria pulmonar; CS: câmara de saída; CP: câmara principal; FBV: forâmen bulbo ventricular; VD: ventrículo direito; VE: ventrículo esquerdo.

nor expansão do canal atrioventricular para o “bulbus cordis”. Assim, os termos de ventrículo único, ventrículo comum, ventrículo primitivo, dupla, via de entrada são utilizados para o mesmo distúrbio morfogenético. A associação de atresia de um dos orifícios atrioventriculares não seria um argumento convincente para excluir esses corações da categoria de corações univentriculares, nos parecendo exclusivamente ser um problema de convenção.

Um outro aspecto importante está relacionado à classificação desses corações. Alguns autores classificam os corações univentriculares de acordo com a presença ou ausência de câmara rudimentar¹⁹. A câmara rudimentar, como já foi definido na introdução desse trabalho, é uma estrutura com características morfológicas de ventrículo direito ou esquerdo mas que não possui câmara de entrada. Se além de não possuir câmara de entrada também não existe câmara de saída, essa estrutura é denominada bolsa trabecular (com características morfológicas de ventrículo esquerdo ou direito). Portanto, para que exista maior desenvolvimento de uma câmara rudimentar é necessário que o forame bulboventricular não seja restritivo e

que também dessa câmara se origine um grande vaso (aorta ou artéria pulmonar). A quase totalidade dos pacientes com coração univentricular do tipo I possui câmara rudimentar situada à direita e anterior ou à esquerda e posterior em relação à câmara principal. Quando um grande vaso e mais da metade de outro grande vaso emergem da câmara principal, a câmara rudimentar, por falta de função, tende a desaparecer transformando-se numa bolsa trabecular (fig. 14A e B). Essa situação é mais freqüentemente encontrada em pacientes após o primeiro ano de vida em que existe associação de estenose pulmonar não muito severa. Assim o obstáculo ao fluxo pulmonar sendo limitado, o aparecimento de insuficiência cardíaca e de hipóxia severa serão menores, permitindo uma maior sobrevida desses pacientes.

Em alguns pacientes portadores de coração univentricular do tipo ventricular esquerdo, que apresentam discordância ventrículo arterial associada a uma l-alça, encontramos manifestações clínicas de angina de peito e até mesmo de síncope²⁵⁻²⁶. Essas manifestações se devem à diminuição do calibre do forâmen bulbo ventricular, que limitando o fluxo aórtico produzem distúrbios hemodinâmicos semelhantes aos encontrados nos portadores de estenose subaórtica hipertrófica (fig. 5A e D). Já quando a discordância ventrículo arterial está associada a uma d-alça, encontramos com alguma freqüência presença de coarctação da aorta (fig. 3D) e até mesmo de interrupção do arco aórtico (fig. 16D). Essa complicação se deve a um fator anatômico^{29,32} que seria responsável por uma diminuição do fluxo sangüíneo através da porção ístmica da aorta durante a vida fetal^{27,28}. No nosso material não foi encontrado nenhum caso de coarctação e/ou interrupção do arco aórtico nos pacientes com concordância ventrículo arterial e l-alça.

Nos pacientes com coração univentricular do tipo ventricular direito, a incidência de câmara rudimentar do tipo bolsa trabecular descrita na literatura é extraordinariamente alta²²⁻²³, pois o tipo de conexão ventrículo arterial é quase sempre o da dupla via de saída da câmara principal. Em nosso material, a câmara rudimentar do tipo bolsa trabecular foi identificada em 4 dos 6 casos, pois nos outros dois existia uma conexão ventrículo arterial concordante (fig. 13D) e discordante (fig. 7B). Esses corações eram descritos como ventrículo único direito sem câmara rudimentar^{4,20}. Entretanto, publicações recentes²⁴ demonstram, sem sombra de dúvida, a presença dessa estrutura. Portanto, todos os corações univentriculares, sejam do tipo I ou do tipo II apresentam câmara rudimentar com maior ou menor desenvolvimento.

A câmara rudimentar nos corações univentriculares do tipo I ou do tipo II pode ter localização topográfica as mais diversas, dependendo do tipo de alça bulbo ventricular e da posição do coração no tórax (dextrocardia ou levocardia).

Nos corações univentriculares do tipo ventricular direito alguns autores²²⁻²⁴. São categóricos em afirmar que sempre a câmara rudimentar tem uma localização posterior em relação a câmara principal (ventrículo direito). Entre-

tanto, embora não tenhamos em nosso material nenhum caso, é possível que em situações com d-alça e dextrocardia ou com l-alça e levocardia, essa câmara venha a se apresentar como um estrutura anterior em relação a câmara principal (ventrículo direito).

Nos pacientes portadores de coração univentricular do tipo I, a literatura relata uma elevada incidência de hipoplasia do orifício atrioventricular esquerdo²⁹ que chega à cifra de 88,3%. Em nosso material a sua freqüência não foi elevada, certamente porque poucos foram os casos com comprovação anatomopatológica. Deve-se procurar documentá-la sempre que ao estudo hemodinâmico existir gradiente de pressão entre os átrio direito e o átrio esquerdo, pois se os dois orifícios mantêm uma conexão real com uma câmara ventricular, a complacência oferecida ao enchimento ventricular deverá ser a mesma e portanto as pressões médias nos átrios direito e esquerdo deverão ter o mesmo nível pressórico. Em alguns casos tentamos realizar atrioseptostomia, no sentido de diminuir a pressão venosa pulmonar. Entretanto, não obtivemos os mesmos resultados comparados com os pacientes portadores de transposição dos grandes vasos. É possível que esse insucesso decorra de maior espessamento do septo interatrial, achado esse encontrado nos 4 casos em que houve comprovação anatomopatológica.

O conhecimento desse distúrbio tem grande implicação nos resultados cirúrgicos, pois os procedimentos utilizados para aumentar o fluxo sangüíneo pulmonar e conseqüentemente melhorar a hipóxia devem associar-se à septectomia, uma vez que estando o orifício atrioventricular esquerdo hipoplásico, qualquer aumento no retorno venoso pulmonar implicaria um acentuado aumento da pressão venosa pulmonar.

Embora o conhecimento morfológico dos corações univentriculares obtido pelo estudo angiocardiógráfico seja indispensável para o correto manuseio clínico-cirúrgico desses pacientes, trabalhos recentes³⁷⁻³⁹ vêm demonstrando a grande importância do estudo da função ventricular nessa má formação, abrindo assim novas perspectivas para o futuro no tratamento cirúrgico corretivo, pois até a presente data os resultados com tais procedimentos não são ainda animadores.

Em conclusão, os corações univentriculares representam um grupo de más formações complexas, cuja evolução clínica entre outros fatores depende: 1) do tamanho da comunicação interatrial principalmente naqueles casos onde existe hipoplasia ou atresia de um dos orifícios atrioventriculares; 2) do tamanho do forâmen bulboventricular que na ausência de acavalamento de uma válvula atrioventricular é o responsável pelo desenvolvimento da câmara rudimentar; 3) da conexão ventrículo arterial pois a incidência de discordância ventrículo arterial e de dupla via de saída é extraordinariamente elevada.

SUMMARY

Angiocardigraphic studies were performed on 37 patients with univentricular heart. Thirty-one had left ventricular type (LVT) and six

had right ventricular type (RVT) morphologies. Seventeen patients had rightward loops and 20 had leftward loops. Twelve patients with LVT had d-loop and 19 l-loop, while in those with RVT, five had d-loop and only one l-loop. In 18 patients with univentricular heart (LVT) we found double inlet atrioventricular connection and in 11 there was absence of the atrioventricular connection. In the patients with RVT, four had double inlet and two absence of atrioventricular connection. Ventriculoarterial discordance was present in 24 patients with LVT and in one with RVT.

The AA would like to stress the high incidence of absence of atrioventricular connection and ventriculoarterial discordance in this malformation. In this way it is very important to obtain selective injection of contrast medium in the main chamber and also in the right and left atrial.

They conclude that there is a spectrum between absence or exaggerated displacement of the atrioventricular canal towards the bulbus cordis.

Referências

- Holmes, A. F. - Case of malformation of the heart. *Montreal Med. J.* 30: 524, 1901.
- Quero, M. - Atresia of the left atrioventricular orifice associated with a Holmes heart. *Circulation*, 42: 739, 1970.
- Quero, M. . Coexistence of single ventricle with atresia of one atrioventricular orifice. *Circulation*, 46: 794, 1972.
- Van Praagh, R.; Ongley, P. A.; Swan, H. J. C. - Anatomic types of single or common ventricle in man. Morphologic and geometric aspects of 60 necropsies cases. *Am. J. Cardiol.* 13: 367, 1964.
- De La Cruz, M. V.; Miller, B. L. - Double-inlet left. p. 142. ventricle: two pathological specimens with comments on the embryology and its relation to single ventricle. *Circulation*, 37: 249, 1968.
- Lev, M.; Liberthson, R. R.; Kirkpatrick, J.; Eckner, F. A. O.; Arcilla, R. A. - Single (primitive) ventricle. *Circulation*, 39: 577, 1969
- Shinebourne, E. A.; Anderson, R. H. - In *Current pediatric cardiology*. Oxford Medical Publications, 1980.
- Lambert, E. C. - Single ventricle with a rudimentary outlet chamber. *Bull John Hopkins Hosp.* 88: 231, 1951.
- Liberthson, R. R. - Straddling and displaced atrioventricular orifices and valves. *Circulation*, 43: 613, 1971.
- Rosenquist, G. C. - Overriding right atrioventricular valve in association with mitral atresia. *Am. Heart J.* 87: 26, 1974.
- Tandon, R.; Becker, A.; Moller, J.; Edwards, J. E. - Double inlet left ventricle. Straddling Tricuspid Valve. *Br. Heart J.* 36: 747, 1974.
- Muñoz Castelanos, L.; Rodrigues Llorian, A.; Martinez Rios, M. A. e col. - Double cámara de salida y entrada del ventrículo izquierdo. *Arch. Inst. Cardiol. Mexico*, 39: 114, 1969.
- Muñoz Castelanos, L.; De La Cruz, M. V. et al. - Double inlet right ventricle. Two pathological specimens with comments on embriology. *Br. Heart J.* 35: 292, 1 973.
- Quero Jimenez, M.; Perez Martinez, V.; Maitre Azearate, M. J. et al. Exaggerated displacement of the atrioventricular canal towards the bulbus cordis (rightward displacement of the mitral valve). *Br. Heart J.* 35: 65, 1973.
- Van Mierop, L. H. S. - In *Ciba Collection of Medical Illustrations*. vol. 5: Heart, New York, 1969.
- Bargeron, L. M., Jr.; Elliot, L. P.; Soto, B. et al. - Axial cineangiography in congenital heart disease. *Circulation*, 56: 1075, 1977.
- Van Praagh, R.; Van Praagh, S.; Vlad, P. et al. - Anatomic types of congenital dextrocardia. Diagnostic and embryologic implications. *Am. J. Cardiol.* 13: 510, 1964.
- Tynan, M. J.; Becker, A. E.; Macartney, F. J. et al. - The nomenclature and classification of congenital heart disease. *Br. Heart J.* 41: 544, 1979.
- Macartney, F. J.; Partridge, J. B. ; Scott, O. et al. - Common or single ventricle. An angiocardiographic and hemodynamic study of 42 patients. *Circulation*, 53: 543, 1976.
- Kozuka, T.; Sato, K.; Fujino, M. et al. - Roentgenographic diagnosis of single ventricle. Analysis of forty-two cases. *Am. J. Roentgenol. Nuclear Med.* 119: 512, 1973.
- Anderson, R. H.; Wilkinson, J. L.; Gerlis, L. M. et al. - Atresia of right atrioventricular orifice. *Br. Heart J.* 39: 414, 1977.
- Keeton, B. R.; Macartney, F.; Hunter, S. et al. - Univentricular heart of right ventricular type with double or common inlet. *Circulation*, 59: 403, 1979.
- Shinebourne, E. A.; Lau, K.; Calcaterra, G. et al. - Univentricular heart of right ventricular type. Clinical, angiographic and electrocardiographic features. *Am. J. Cardiol.* 46: 439, 1980.
- Soto, B.; Bertranou, E.; Bram, P. R. et al. - Angiographic study of univentricular heart of right ventricular type. *Circulation*, 60: 1325, 1979.
- Somerville, J.; Becú, L.; Ross, D. - Commo ventricle with acquired subaortic obstruction. *Am. J. Cardiol.* 34: 206, 1974.
- Santos, M. A.; Moll, J. N.; Romão, N. e col. - Ventrículo primitivo com câmara rudimentar à esquerda e l-transposição dos grandes vasos. *Arq. Bras. Cardiol.* 30 (supl. 2): 127, 1977.
- Rudolph, A. M.; Heyman, M. A.; Spitzman, V. - Hemodynamic considerations in the development of narrowing of the aorta. *Am. J. Cardiol.* 30: 514, 1972.
- Santos, M. A.; Moll, J. N.; Drumond, C. et al. - Development of the ductus arteriosus in right ventricular outflow tract obstruction. *Circulation*, 62: 818, 1980.
- Quero Jimenez, M.; Dieguez, M. C.; Sarachaga, I. H. - Ventrículo único y anomalías similares. Hallazgos anatómicos en 30 casos. Implicaciones diagnósticas y terapéuticas. *Anales Españoles de Pediatría* 9: 3, 1976.
- Danielson, C. K.; Giuliani, E. R.; Ritter, D. C. - Successful repair of cammon ventricle associated with complete atrioventricular canal. *J. Thor Cardio. Surg.* 67: 152, 1974.
- Iohescu, M. I.; Macartney, F. J.; Wooler, G. G. - Intracardiac repair of single ventricle with pulmonary stenosis. *J. Thor Cardio. Surg.* 65: 602, 1973.
- Quero Jimenez, M.; Raposo Sonnenfeld, I. - Anomalías obstructivas del arco aórtico em el ventrículo único izquierdo. *Rev. Esp. Cardiol.* 27: 113, 1974.
- Van Praagh, S.; La Corte, M.; Fellows, K. E. et al. - Superoinferior ventricles: anatomic and angiocardiographic findings in ten post-mortem cases. In *Etiology and Morphogenesis of Congenital Heart Disease*. Future Publishing Company, 1980. p. 372.
- Anderson, R. H.; Shinebourne, E. A.; Gerlis, L. M. - Criss-cross atrioventricular relationship producing paradoxical atrioventricular concordance or discordance. Their Significance to Nomenclature of Congenital Heart Disease. *Circulation*, 50: 176, 1974.
- Ando, M.; Takao, A.; Nihmura, I. et al. - Crossing atrioventricular valves, clinical study of 8 cases. *Circulation*, 54: II-90, 1976.
- Fontes, V. F.; Souza, J. E. M. R.; Lima, R. M. e col. . Relações atrioventriculares entrecruzadas "crisscross heart". Apresentação de 3 casos. *Arq. Bras. Cardiol.* 31: 71, 1978.
- Kitamura, S.; Kawashima, S.; Shymazaki, Y. et al. - Characteristics of ventricular function in single ventricle. *Circulation*, 60: 849, 1979.
- Shymazaki, Y.; Kawashima, Y.; Mori, T. et al. - Ventricular function of single ventricle after ventricular separation. *Circulation*, 61: 653, 1980.
- Shymazaki, Y.; Kawashima, Y.; Mori, T. et al. -Ventricular volume characteristics of single ventricle before corrective surgery, *Am. J. Cardiol.* 45: 806, 1980.