

José Hortêncio de Medeiros S.^o
Carlos Luiz
Maria Virgínia Dias da Silva
Valmir Fernandes Fontes

RADIOLOGIA DO VENTRÍCULO ÚNICO TIPO A3 DE VAN PRAAGH. APRESENTAÇÃO DE 8 CASOS.

São estudados os sinais radiológicos em 8 casos de ventrículo único A3 de Van Praagh (ventrículo único tipo ventrículo esquerdo com câmara acessória situada à esquerda, originando a aorta).

O aspecto radiológico típico da condição ocorreu em 4 casos: a) posição normal do coração; b) sombra cardíaca alongada em "ponta descida"; c) levoposição cardíaca; d) aorta ascendente à esquerda escondendo a sombra hilar do pulmão desse lado; e) sombra hilar pulmonar direita maior que a esquerda; f) pequeno arco saliente no contorno esquerdo da sombra cardíaca correspondente à câmara acessória ("sinal de Kosuka"); g) arco ventral único da aorta ascendente em oblíqua anterior direita; h) aorta ascendente recuada da sombra cardíaca em oblíqua anterior esquerda.

Nos outros 4 casos não ocorreram todos os sinais radiológicos típicos, porém houve indício suficiente para o diagnóstico.

Com base na análise dos 8 casos, os autores admitem ser difícil o diagnóstico radiológico diferencial entre ventrículo único A3 de Van Praagh e a transposição corrigida das grandes artérias quando a câmara acessória não faz saliência no contorno esquerdo da sombra cardíaca.

A saliência do contorno esquerdo do coração ("sinal de Kosuka") é o único sinal radiológico que permite diferenciar as duas más formações.

Em trabalho publicado em 1964, Van Praagh, e col.¹ identificaram 4 tipos anatômicos de ventrículo único (VU), baseados em 60 espécimes necroscópicos:

Tipo A-VU com características anatômicas de ventrículo esquerdo (VE) e câmara acessória com características de ventrículo direito (VD) hipoplásico com as duas valvas atrioventriculares ou um típico "ostium atrioventriculare commune" (OAVC) (46 espécimes, 78%).

Tipo B-VU com características anatômicas VD e câmara acessória com características VE hipoplásico com as duas valvas atrioventriculares ou um típico OAVC (3 espécimes, 5%).

Tipo C-VU comum com características dos dois ventrículos ou não identificável com as duas valvas atrioventriculares ou um típico OAVC (4 casos, 7%).

Tipo D-VU incomum, sem câmara de enchimento (5 espécimes, 10%).

Os 46 espécimes do tipo A permitiram a Van Praagh e col.¹ estabelecer 3 variedades. Os poucos espécimes dos tipos B, C e D não permitiram que se fixassem suas

variedades. As 3 variedades do tipo A foram as seguintes:

Tipo A¹ -VU com características anatômicas de VE, câmara acessória (tipo VD hipoplásico) situada à direita, grandes artérias (aorta e pulmonar) cruzadas, sendo a artéria pulmonar ventral (fig. 1-A).

Tipo A² -VU com características anatômicas de VE, câmara acessória (tipo VD hipoplásico) situada à direita, grandes artérias (aorta e pulmonar) paralelas, sendo a aorta ventral (fig. 1-A).

Tipo A³ -VU com características anatômicas de VE, câmara acessória (tipo VD hipoplásico) invertida, situada à esquerda, grandes artérias (aorta e pulmonar) paralelas, estando a aorta à esquerda, originando-se da câmara acessória e a pulmonar à direita, dorsal, originando-se do VU (fig. 1-A).

Entre os 46 espécimes do tipo A³, 23 (38%) são da variedade A³, sendo, portanto, importante seu diagnóstico radiológico que é objetivo deste trabalho.

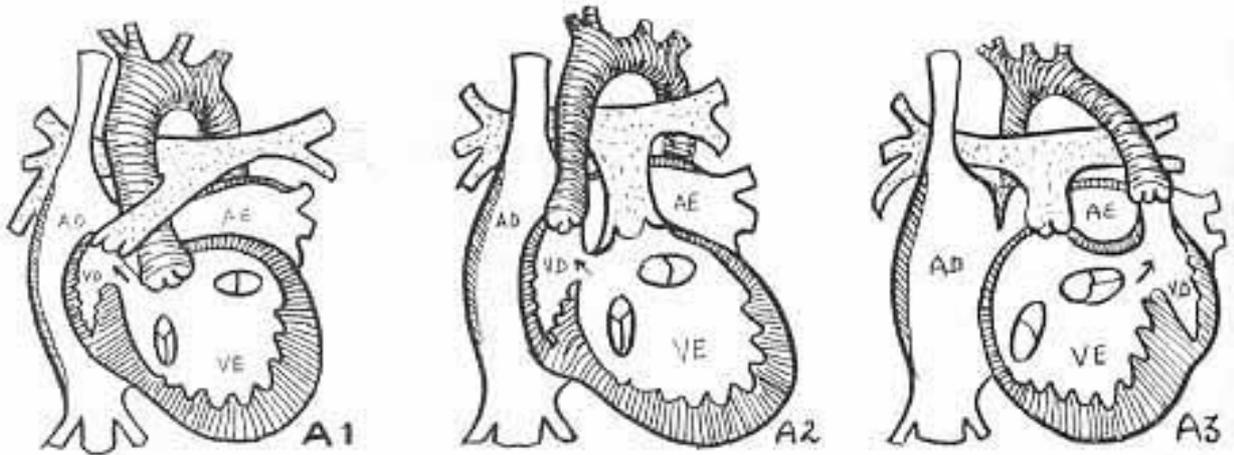


Fig. 1 - Variedades do VU tipo A de Van Praagh. A₁ - Ao à direita, vasos cruzados (D-looping). A₂ - Ao à direita, vasos paralelos (D-looping). A₃ - Ao à esquerda, vasos paralelos (L-looping).

MATERIAL E MÉTODO

Em 18 casos de VU dos tipos A, B e C, registrados no Serviço de Radiodiagnóstico do Instituto Dante Pazzanese de Cardiologia, 8 (44%) pertencem à variedade A.

A idade variou entre 1 e 21 anos e 4 eram do sexo masculino. O controle radiológico foi feito entre 2 e 7 anos no caso 1, 11 meses e 16 anos no caso 3 e 11 meses e 3 anos no caso 4.

Cinco dos 8 casos apresentaram estenose pulmonar do tipo subvalvar no caso 1, valvar no caso 2, valvar e subvalvar nos casos 3, 4 e 5. Os 3 casos sem estenose pulmonar (6, 7 e 8) tinham hipertensão pulmonar em níveis sistêmicos.

A confirmação diagnóstica em todos os casos foi feita com a cineangiocardiografia.

As radiografias foram obtidas na posição ortostática, incidências PA, OAD e OAE, com exposição ultraintantânea e quilo-voltagem para coração.

RESULTADOS

Todos os casos apresentaram o coração e demais vísceras em posição normal ("situs solitus" e levocardia). Em 5 deles, notou-se moderado grau de levoposição cardíaca (sombra cardíaca deslocada para a esquerda em relação à coluna vertebral).

O coração tinha dimensões normais em 5 casos, com o índice cardiotorácico (1:CT) abaixo de 55%. Cardiomegalia variável foi vista em 3 casos: 1 com estenose pulmonar subvalvar moderada (caso 1, 1:CT, 65%), os outros 2, sem estenose pulmonar, (caso 7, 1:CT, 72% e caso 8, 1:CT, 70%).

Nos casos 1, 3 e 4, notou-se que o grau de cardiomegalia, a congestão e hipotransparência pulmonar foram tanto mais acentuados quanto menor a idade.

A morfologia da sombra cardíaca foi peculiar em todos os casos: ovóide, alongada, com a ponta muito inclinada para baixo (fig. 2).

A aorta ascendente formou arco único no contorno esquerdo do pedúnculo do coração em todos os casos. O

referido mostrou-se quase retilíneo ou discretamente côncavo, terminando sem "botão". A aorta encurvou-se para a direita e desceu à esquerda do esôfago (fig. 2).

A sombra hilar direita mostrou-se maior que a esquerda em 7 dos 8 casos. A sombra do hilo do pulmão esquerdo apresentou-se "escondida" pela aorta ascendente nos 7 casos em que era menor que a do pulmão direito. Somente no caso 1, ambas as sombras hilares eram aumentadas e a do lado esquerdo era "escondida". Nesse caso, havia estenose pulmonar subvalvar moderada, com hiperfluxo nos pulmões (fig. 2).

A saliência da câmara acessória (VD hipoplásico), no contorno esquerdo da sombra cardíaca, foi muito discreta nos casos 2, 3, 5 e 6, mas acentuada em posição mais alta, no contorno do pedúnculo, no caso 7 ("Sinal de Kosuka") (fig. 2 e 3).

Em todos os casos, a aorta ascendente formou arco único no contorno anterior do pedúnculo em OAD e mostrou-se recuada em OAE, em 6 casos.

Os sinais radiológicos estão sintetizados no quadro I.

DISCUSSÃO

A aparência radiológica da aorta e da artéria pulmonar é, praticamente, a mesma da transposição L corrigida das grandes artérias, da dupla via de saída do VD com má posição esquerda da aorta e VU com má posição esquerda da aorta. Nessas cardiopatias, a aorta ascendente forma arco único no contorno esquerdo, escondendo mais ou menos a sombra hilar do pulmão desse lado, na incidência PA. Também constitui arco único no contorno anterior do pedúnculo na incidência OAD e a croça aórtica é mais ou menos fechada, com a aorta ascendente mais ou menos recuada do contorno anterior da sombra cardíaca, na incidência OAE^{3,4}.

Na transposição corrigida das grandes artérias, a sombra cardíaca costuma: ser mais ou menos ovóide e alongada e a levoposição cardíaca é muito freqüente³. Além disso, a aor-

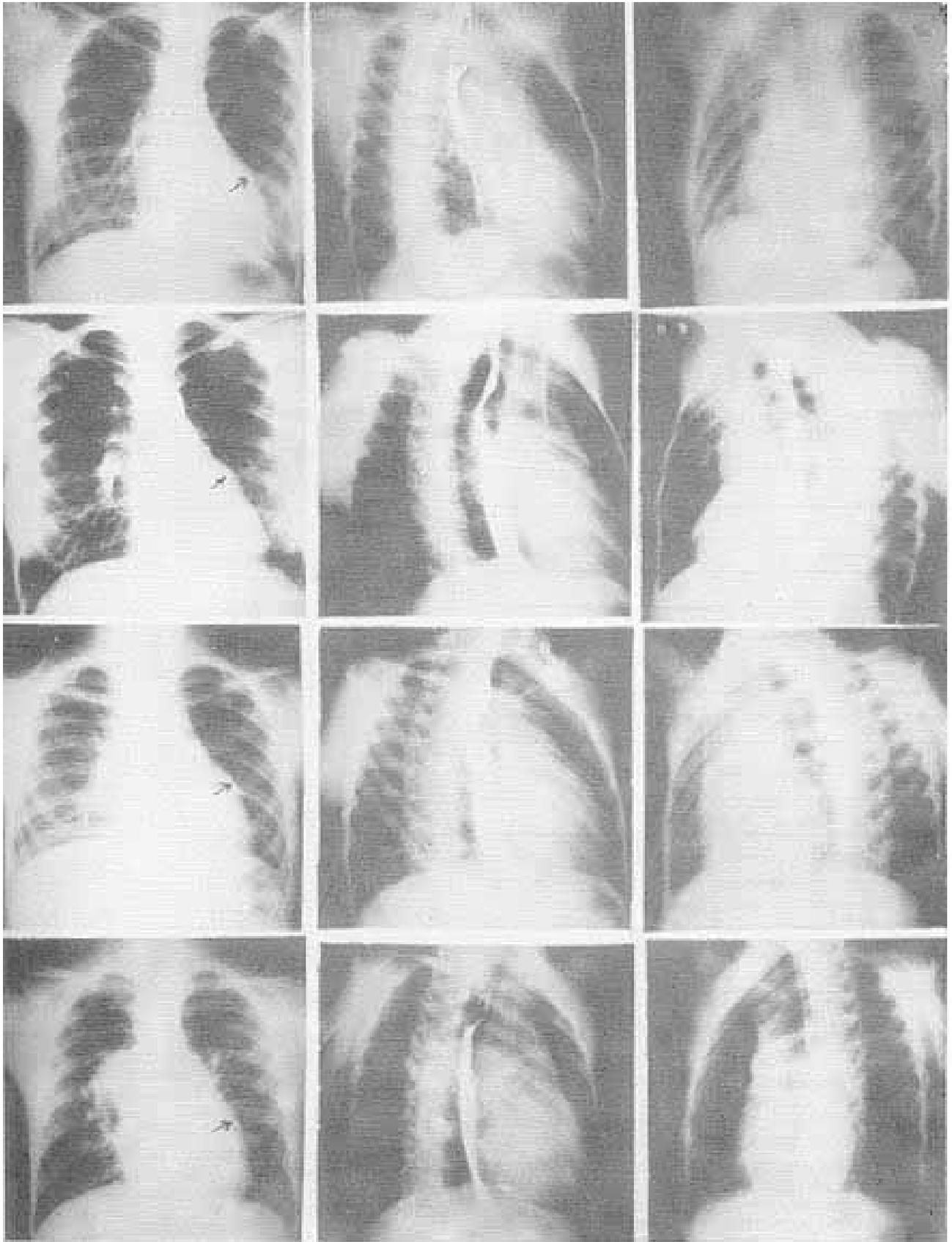


Fig. 2 - Radiografia em PA, OAD e OAE dos casos 2,3,4 e 6. As setas indicam as saliências discretas da câmara acessória.

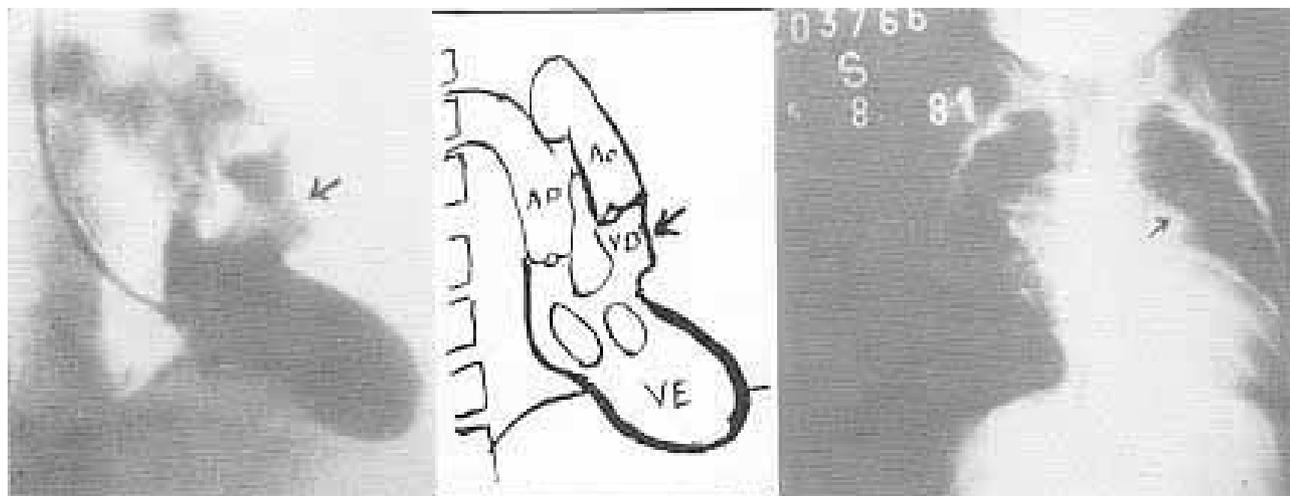


Fig. 3 - Câmara acessória alta dando saliência ao nível do pedúnculo (caso 7).

QUADRO 1 - Sinais radiológicos registrados em 8 casos de VU tipo A₃ de Van Praagh.

Caso	1	2	3	4	5	6	7	8
Sexo	•	o	o	o	•	•	•	o
Idade (anos)	7	21	16	3	2	9	1	9
Índice- cardiotorácico	65%	47%	44%	52%	50%	50%	72%	70%
Situação normal	+	+	+	+	+	+	+	+
Forma ovóide alongada com ponta descida	+	+	+	+	+	+	+	+
Levoposição cardíaca	+	+	+	-	+	-	+	-
Aorta ascendente formando arco único no contorno esquerdo	+	+	+	+	+	+	+	+
Hilo esquerdo escondido pema aorta ascendente	-	+	+	+	+	+	+	+
Hilo direito maior que o esquerdo	-	+	+	+	+	+	+	+
Saliência da câmara acessória no contorno esquerdo (Kosuka)	-	+	+	-	+	+	+	-
Aorta ascendente formando arco único ventral em OAD	+	+	+	+	+	+	+	+
Aorta ascendente recuada do contorno anterior da sombra cardíaca em OAE	+	+	+	+	-	-	+	+

ta ascendente forma arco único, mas convexo, no contorno esquerdo do pedúnculo.

Na transposição D das grandes artérias, transposição < das grandes artérias e no VU, A₃ de Van Praagh, a sombra hilar pulmonar direita é, muitas vezes, maior que a esquerda^{3,5}.

Em vista destas analogias, o diagnóstico radiológico do VU, tipo A₃ de Van Praagh, só pode ser feito se existir a saliência da³ câmara acessória no contorno esquerdo, aliada à levoposição e ventralização da aorta ascendente e à levoposição cardíaca.

A câmara acessória parece mais evidente à medida que a idade avança: não foi vista nas radiografias em PA abaixo dos 3 anos nos 8 casos analisados, exceto no 7, em que

ocupava posição alta (fig. 3). Sua visualização parece depender de 4 fatores: a) suas dimensões; b) suas relações com o pericárdio; c) sua posição em relação ao plano frontal; d) fase do ciclo cardíaco durante a qual é obtida a radiografia.

De modo geral, quanto maior o fluxo pulmonar, mais acentuada a cardiomegalia e quanto mais severa a estenose pulmonar, menor a sombra cardíaca.

SUMMARY

The authors studied the roentgenographic signs in eight cases with single ventricle type A₃, of Van Praagh (single type LV ventricle with

accessory chamber situated to the left originating the aorta).

The typical complete roentgenographic aspects of the condition appeared in four cases: a) normal heart position; b) oval and elongated cardiac shadow with apex pointing down; c) cardiac levoposition; d) ascending aorta to the left, hiding the left pulmonic hilar shadow; e) right pulmonary hilar shadow more prominent than the left one; f) small arch salient from the accessory chamber on the left contour of the cardiac shadow ("Kosuka's sign"); g) unique ventral arch of the ascending aorta in the right oblique incidence; h) ascending aorta drawn back from the anterior outline of cardiac shadow.

In the other five cases the typical roentgenographic signs were incomplete but permitted an elevated degree of suspicion to diagnose the condition.

Based on the analyses of these eight cases, the authors observed that the most difficult differential roentgenographic diagnosis of Van Praagh's type A₃ single

ventricle is the corrected transposition of the great arteries: the only distinguishing sign between the two conditions is that, in the former there may be or not a salient accessory chamber on the left contour of the cardiac shadow.

REFERÊNCIAS

1. Van Praagh, R.; Ongley, P. A. Swan, H. J. C. - Anatomic types of single ventricle in man: morphologic and geometric aspects of 60 necropsied cases. *Am. J. Roentgenol.* 13: 367, 1964.
2. Kosuka, T.; Sato, K.; Fugins, M.; Kawashima, Y.; Nosaki, T. - Roentgenographic diagnosis of single ventricle. *Am. J. Roentgenol.* 119: 512, 1973.
3. Medeiros, S.º, J.-H. - *Radiologia do Coração*. Sarvier Ed., São Paulo, 1980, p. 345-353.
4. Medeiros, S.º, J. H.; Luiz, C.; Hoepfner, C.; Silva, M. V. D.; Lima, M. R.; Pereira, R. C.; Fontes, V. F.; Sousa, J. E. M. R. - Correlação anátomo-radiológica da aorta e da artéria pulmonar nas principais más formações com defeito das torções e partição troncal. *Arq. Bras. Cardiol.* 34: 449, 1980.
5. Muster, A. J.; Paul, M. H.; Van Grondelle, A. Conway, J. J. - Asymmetric distribution of the pulmonary blood flow between the right and left lungs in d-transposition of the great arteries. *Am. J. Cardiol.* 38: 352, 1976.