

Haroldo Andrade de Oliveira
 Marcio Vieira Gomes
 Ricardo Mazzieri
 José Otávio Costa Aules Jr.
 Siguemituso Ariê
 Januário Manoel de Souza
 Sérgio Almeida de Oliveira

VENTRÍCULOS EM POSIÇÃO SÚPERO-INFERIOR ASSOCIADOS À TRANSPOSIÇÃO DAS GRANDES ARTÉRIAS. CORREÇÃO CIRÚRGICA EM UM CASO.

Apresenta-se o caso de um paciente com 10 meses de idade com transposição das grandes artérias (TGA) associada aos ventrículos em posição súpero-inferior, sem defeito do septo interventricular. As atrioseptostomias com o balão de Rashkind, realizadas aos 11 dias e aos 3 meses, permitiram bom desenvolvimento físico até os 10 meses, quando foi submetido à operação de Senning para correção da TGA. A operação pôde ser realizada sem maiores dificuldades técnicas a despeito da superposição ventricular e outras alterações anatômicas do coração. O cateterismo pós-operatório identificou a presença de estenose subpulmonar que não aparecia nos anteriores, possivelmente surgida entre os 3 e os 12 meses de idade. O paciente teve alta hospitalar no 4.º dia após a operação, em bom estado geral, acianótico, ganhando peso. Vinte e dois meses após a operação, estava assintomático, sem medicação, com desenvolvimento físico normal.

Os ventrículos em posição súpero-inferior (VSI) apresentam-se em más formações complexas em que a modificação da posição das câmaras ventriculares se associa, geralmente, a outros defeitos congênitos de graves repercussões¹⁻⁷. Para esses, um número crescente de tratamento cirúrgico paliativo ou corretivo apresenta bom resultado^{1,8,9}. Este trabalho mostra a correção cirúrgica da transposição das grandes artérias (TGA) associada aos ventrículos em posição súpero-inferior em uma criança com 10 meses de idade.

APRESENTAÇÃO DO CASO

Masculino, branco, nascido em 9/3/79, foi internado em 24/1/1980 para correção cirúrgica de TGA associada aos VSI.

Com 2.950g ao nascer, apresentava cianose, dispnéia e sopro sistólico ejetivo ++/4 em área pulmonar com 2.ª bulha única e hiperfonética.

A radiografia de tórax mostrava aumento da trama pulmonar e índice cardiorádico 0,68. O eletrocardiograma (fig. 1) revelava ritmo sinusal, sobrecarga do átrio direito e predomínio de potenciais elétricos de ventrículo direito com ÂQRS a 80.º. Com 11 dias de idade, foi submetido a cateterismo cardíaco (fig. 2): posição do septo interventricular horizontalizada; câmara ventricular superior com características de ventrículo direito e em continuidade com a aorta; o ventrículo

esquerdo, localizado inferior e posteriormente, em continuidade com o tronco pulmonar. A manometria (quadro I) revelava pressões médias iguais nos átrios e semelhantes nos ventrículos.

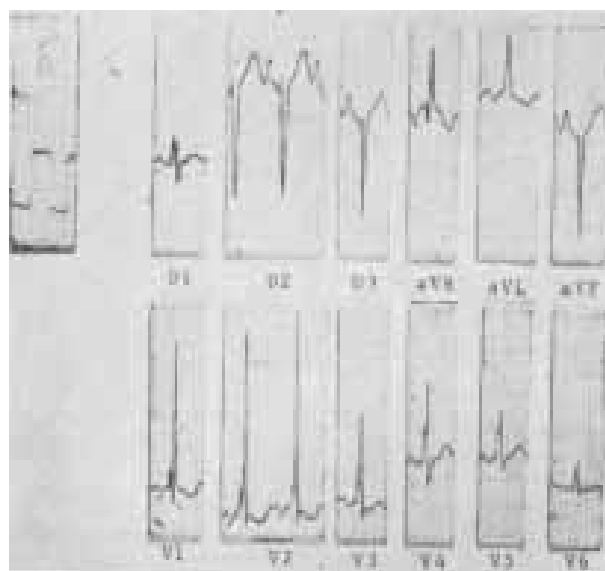


Fig. 1- Eletrocardiograma pré-operatório mostrando sobrecarga do átrio direito e sobrecarga do ventrículo direito predominante, com ÂQRS a -80.º

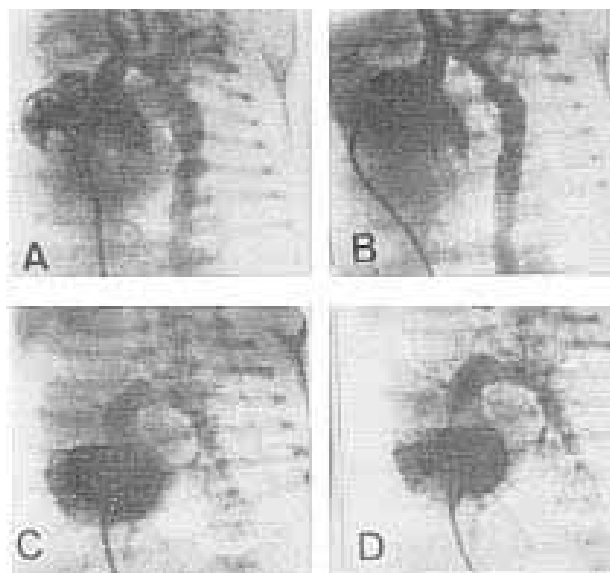


Fig. 2 -Angiocardiografia dos ventrículos e grandes artérias do coração na projeção oblíqua esquerda. Nota-se a posição horizontalizada do septo interventricular, o ventrículo superior com características de ventrículo direito e em continuidade com a aorta (A e B). O ventrículo esquerdo situa-se inferiormente e liga-se com o tronco pulmonar (C e D).

Após a atrioseptostomia com o balão de Rashkind¹⁰, a porcentagem da oxihemoglobina na aorta era de 88%. Houve melhora do quadro clínico, permanecendo internado durante o primeiro mês de vida, recebendo digitálicos e diuréticos.

Foi internado em nosso serviço pela primeira vez em 21/6/1979. O novo cateterismo cardíaco (fig. 3) confirmou o anterior e revelou concordância atrioventricular, hipodesenvolvimento moderado da valva tricúspide e da via de entrada do ventrículo direito com via de saída normal. A aorta estava em 1-transposição e não havia sinal angiográfico de estenose subpulmonar. As pressões nos ventrículos mantinham-se em níveis semelhantes (quadro 1) com gradiente entre os átrios que desapareceu após nova atrioseptomia com o balão de Rashkind.

Teve alta hospitalar em 6/7/1979 em bom estado com 4.250g de peso.

Foi internado em 24/1/1980 para correção da TGA. Tinha boa capacidade física, cianótica +++/4 e 7.500g de peso. Em 5/2/1980 foi submetido à operação de Senning (fig. 4): após toracotomia anterior mediana, constatou-se: átrio direito (AD) aumentado +++/4; átrio esquerdo (AE) ++/4; ventrículo direito (VD) localizado anterior e superiormente ao ventrículo

Quadro I - Achados da manometria (mmHg) e da oximetria (% de O₂Hb), antes (Antes) e depois (Depois) de atrioseptostomia, espessura torácica (cm) e peso(g) conforme a data do cateterismo cardíaco.

Data	20/3/79		22/6/79		11/3/80
Espessura torácica	9		10		13
Peso	2950		3900		8030
Momento	Antes	Depois	Antes	Depois	
		MANOMETRIA			
Átrio direito média	13	...	4	15	15
Átrio esquerdo média	13	...	35	15	...
Ventrículo direito					
Sistólica	67	...	54	76	73
Diastólica inicial	4	9	0
Diastólica final	13	...	7	19	13
Ventrículo esquerdo					
Sistólica	59	...	47	71	4
Diastólica inicial	5	4	0
Diastólica final	13	...	9	15	13
Aorta					
Sistólica	54	...	71
Diastólica Inicial	24	...	33
Diastólica final
Média	32	...	45
Artéria pulmonar direita					
Sistólica	20
Diastólica Inicial	15
Diastólica final
Média	17
		OXIMETRIA			
Veia cava superior	...	60	44	53	...
Veia cava Inferior	44	...	57,5
Átrio direito	...	73	56,5	58	...
Átrio esquerdo	...	95	92
Ventrículo direito	...	71	56	...	96
Ventrículo esquerdo	...	90	80
Aorta	...	88	56	72	96,5
Artéria pulmonar direita	81

esquerdo (VE); a aorta originada do VD, anterior e à esquerda do tronco pulmonar que se connexionava ao VE. A pressão média na aorta era 50 mm Hg e no tronco pulmonar, 30 mmHg.

Após a administração de heparina (3ml/Kg), foi estabelecida a circulação extracorpórea com canulação direta das veias cavas e da aorta ascendente. Instituiu-se perfusão com hemodiluição parcial, hipotermia corpórea de 20.°C e

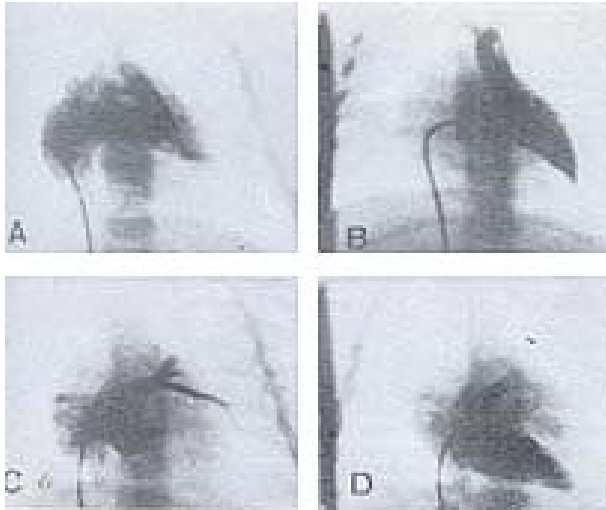


Fig. 3 -Angiocardiografia em projeção frontal mostrando os ventrículos em posição súpero-inferior, horizontalização do septo interventricular e concordância atrioventricular. A valva tricúspide e a via de entrada do ventrículo direito são moderadamente hipodesenvolvidos (A e B). A aorta está à esquerda do tronco pulmonar em 1-transposição. Não se observa passagem de contraste entre os ventrículos ou sinal de obstrução :

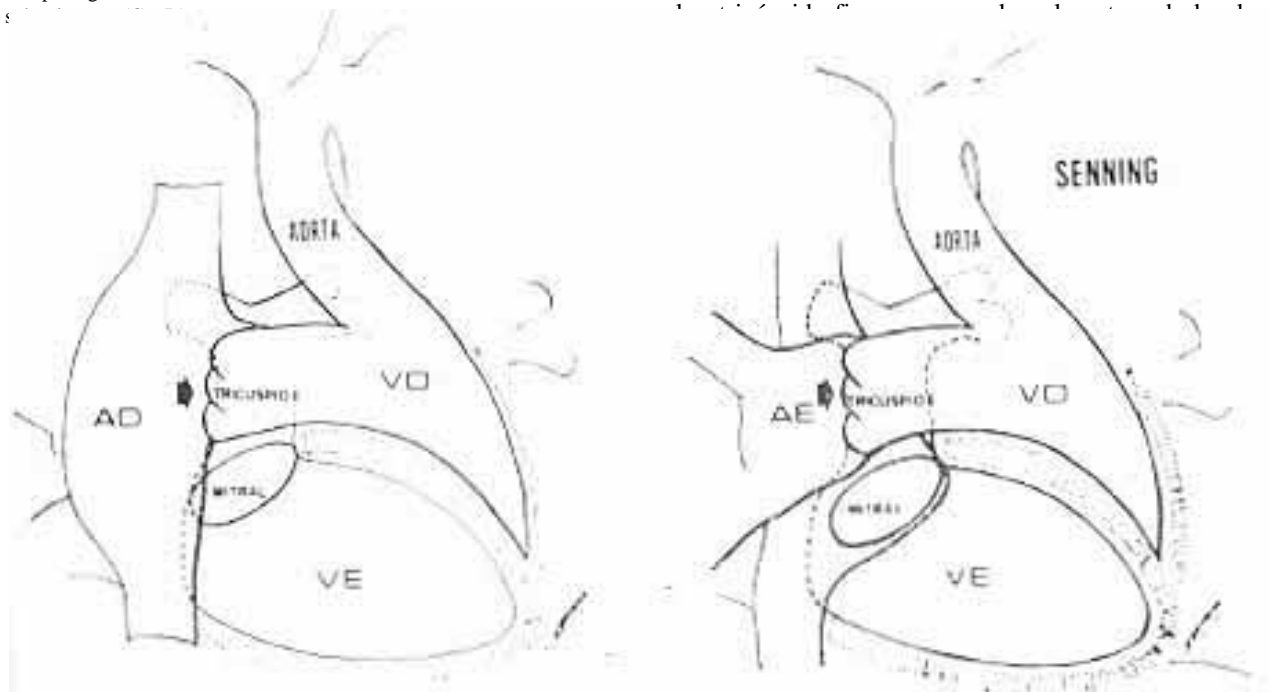


Fig. 4 -Diagrama da operação de Senning mostrando a ligação do átrio esquerdo com a valva tricúspide e do átrio direito com a valva mitral.

anterior da atriotomia direita, envolvendo as veias cavas, à borda posterior de uma abertura criada no átrio esquerdo entre as veias pulmonares direitas e o sulco interatrial.

Retirada a pinça da aorta, o coração retomou, espontaneamente, os batimentos, em ritmo juncional e, após aquecimento, a circulação extracorpórea foi interrompida, mantendo o paciente em boas condições hemodinâmicas. A pressão arterial média na aorta, ao final da operação, era de 50 mm Hg e, no átrio com sangue arterial, de 10 mm Hg.

hipofluxo sistêmico, nos 115 min. Provocou-se parada cardíaca anóxica de 58 min. Adotou-se cardioplegia com solução hipercaliêmica a 4.°C por infusão intermitente na aorta ascendente (20ml/Kg).

Praticou-se atriotomia direita oblíqua desde a aurícula até a proximidade da veia cava inferior. Havia uma pequena comunicação interatrial na fossa oval. Explorado o septo interventricular através da valva tricúspide, não foi encontrada comunicação interventricular. A comunicação interatrial foi suturada com chuleio simples de Prolene 6-0 e o septo interatrial foi desinserido superior, anterior e inferiormente. Um pequeno retalho de dura mater homóloga foi suturado à borda livre anterior do mesmo, prolongando-o. Desviando-o para a cavidade esquerda, a borda anterior foi suturada à parede lateral do átrio esquerdo, separando as veias pulmonares da valva mitral, quando se completaram as suturas superior e inferior nas paredes do átrio esquerdo.

A borda posterior da atriotomia direita foi suturada nos remanescentes do septo interatrial, para dirigir o fluxo das veias cavas para a valva mitral. O fluxo pulmonar para a

Foram colocados cateteres para controle de pressão nos átrios e eletrodos provisórios de marca-passos cardíacos atriais e ventriculares. Após compensação do anticoagulante com sulfato de protamina, procedeu-se à síntese da toracotomia.

A evolução pós-operatória foi boa. No 3.° dia, apresentou episódio fugaz de taquicardia paroxística supraventricular, reassumindo espontaneamente o ritmo sinusal. No 34.° dia, foi realizado cateterismo cardíaco (fig. 5) que mostrou o funcionamento da operação de Sen-

ning ausência de passagem de contraste entre os ventrículos e estenose subpulmonar confirmada pela manometria (quadro I), que revelou gradiente sistólico de 53 mm Hg entre o ventrículo esquerdo e o tronco pulmonar.

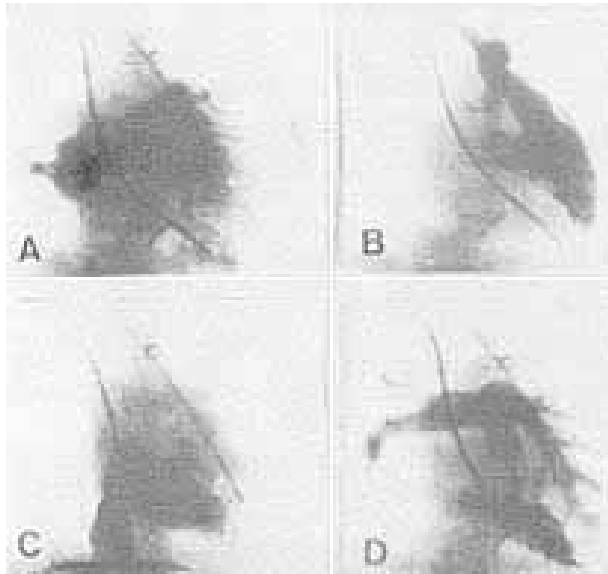


Fig. 5 - Angiocardiografia pós-operatória em projeção frontal mostrando o funcionamento da operação de Senning. O fluxo de sangue arterializado nos pulmões para o átrio esquerdo está orientado para o ventrículo direito e aorta (A e B). O sangue venoso sistêmico drena para o ventrículo esquerdo e tronco pulmonar (C), observando-se a presença de estenose subpulmonar na ventriculografia esquerda (D).

O paciente teve alta hospitalar em 18/3/ 1980 em bom estado geral, ativo, acianótico, com 8.030g de peso, sem sinais de insuficiência cardíaca, com digitalico e diurético. Havia sopro sistólico ejetivo ++/4, no 2.º espaço intercostal esquerdo (EIE), com 2.ª bulha única e hiperfonética.

Em dezembro de 1981, 22 meses após a operação, encontrava-se assintomático, acianótico, em bom estado geral, ativo e com bom desenvolvimento físico. A pressão arterial era de 100/ 70 mm Hg; frequência cardíaca, 98 bpm; frequência respiratória, 28 movimentos por minuto; peso, 16.500g e altura, 98cm. Persistia o sopro sistólico ejetivo ++/4 no 2.º EIE, com 2.ª bulha única e hiperfonética. A radiografia do tórax mostrava trama vascular normal, com índice cardiotorácico de 0,45. O eletrocardiograma mostrava ritmo sinusal com diminuição da sobrecarga ventricular direita e persistência da orientação superior do eixo elétrico (fig. 6).

COMENTÁRIOS

As más formações cardíacas associadas aos VSI são geralmente graves, sendo mais freqüentemente encontradas a TGA, a comunicação interventricular e alguma forma de obstáculo ao fluxo pulmonar^{1,2,6,7,14,15}. Nesse paciente, não havia defeito do septo interventricular (fig. 3), cuja presença é relatada pela maioria dos autores^{1-8,11}.

As atrioseptostomias com o balão de Rashkind¹⁰, realizadas aos 11 dias e aos 3 meses de idade, permitiram o

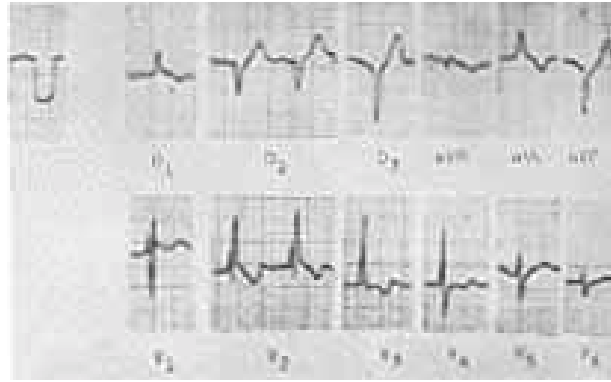


Fig. 6 - Eletrocardiograma pós-operatório mostrando diminuição da sobrecarga do ventrículo direito e ÂQRS de orientação superior (-60.º).

desenvolvimento da criança até os 10 meses, época da correção da TGA. A decisão pela operação de Senning¹⁶ foi tomada em virtude de não haver evidência de estenose subpulmonar (fig. 2 e 3), que foi realizada sem dificuldades técnicas, a respeito da superposição ventricular e das outras alterações anatômicas do coração. O estudo hemodinâmico pós-operatório (fig. 5) mostrou a inversão dos fluxos sistêmico e pulmonar a nível atrial que corrigiu a cianose e permitiu o desenvolvimento normal apurado 22 meses após a operação.

A estenose subpulmonar identificada no estudo pós-operatório (fig. g) poderia ter surgido entre os 3 e os 10 meses de idade, como tem sido observado em alguns casos de transposição das grandes artérias¹³.

Esta malformação não se enquadra na classificação das cardiopatias congênitas^{16,7,11,12} habitualmente utilizada.

SUMMARY

The authors report the case of a ten month old infant with transposition of the great arteries (TGA), associated with ventricles in the superior-inferior position (VSI). There was no defect of the interventricular septum. Atrial septostomies with a Rashkind balloon, performed at 11 days and three months after birth, allowed good physical development until ten months of age when the patient was submitted to a Senning operation for correction of TGA. The operation was successfully performed despite the ventricular position and additional anomalies of the heart. Post-operative catheterization allowed identification of a sub-pulmonic stenosis which had not been identified previously; possibly this stenosis was established between three and twelve months of age, as it may occur during the natural course of TGA.

The patient was discharged from the hospital on the 41st post-operative day, in good general health and acyanotic; he has been gaining weight steadily. Twenty-two months after the operation, the patient was re-examined; he was asymptomatic, needs no medication and was physically normal for his age.

REFERÊNCIAS

1. Freedom, R. M.; Culham, G.; Rowe, R. -The criss-cross superoinferior ventricular heart. An angiocardiographic study. *Am. J. Cardiol.* 42: 620, 1978.
2. Low, M.; Rowlatt, U. F. -The pathologic anatomy of mixed levocardia. A review of thirteen cases of atrial or ventricular with or without corrected transposition. *Am. J. Cardiol.* 8: 216, 1961.
3. Kinsley, R. H.; McGoon, D. C.; Danielson, G. K. -Corrected transposition of the great arteries: Associated ventricular rotation. *Circulation*, 49: 574, 1974.
4. Otero-Coto, E.; Wilkinson, J. L.; Dickinson, D. F.; Rofilanchas, J. J.; Marquez, J. -Cross distortion of atrioventricular and ventriculo-arterial relations associated with left juxtaposition of atrial appendages. *Br. Heart J.* 41: 486, 1979.
5. Guthanes, D.; Higgins, C. B.; Silverman, J. F.; Hayden, W. G.; Wexler, L. -An unusual form of the transposition complex. Uncorrected levo-transposition with horizontal ventricular septum: Report of two cases. *Circulation*, 53: 190, 1976.
6. Anderson, R. H.; Shinebourne, E. A.; Gerlis, L. M. -Criss-cross atrioventricular, relationships producing paradoxical atrioventricular concordance or discordance. *Circulation*, 50: 176, 1974.
7. Attie, P.; Muñoz-Castellanos, L.; Ovseyevitz, J.; Flores-Delgado, I.; Testelli, M. R.; Buendia, A.; Kuri, J.; Molina, B. -Crossed atrioventricular connections. *Am. Heart J.* 99: 163, 1980.
8. Danielson, G. K.; Tabry, I. F.; Ritter, D. G.; Fulton, R. E. -Surgical repair of criss-cross heart with straddling atrioventricular valve. *J. Thorac. Cardiovasc. Surg.* 77: 847, 1979.
9. Waldhausen, J. A.; Pierce, W. S.; Whitman, W. -Horizontal interventricular septum in congenital heart disease. Surgical considerations. *Ann. Thorac. Surg.* 23: 271, 1977.
10. Rashkind, W. J.; Miller, W. W. -Transposition of great arteries: Results of palliation by balloon atrioseptostomy in 31 infants. *Circulation*, 38: 453, 1968.
11. Pontes, V. F.; Souza, J. E. M. R.; Lima, M. R.; Medeiros, J. H., S.º; Souza, L. C. B. -Relações atrioventriculares entrecruzadas "criss-cross heart", apresentação de 3 casos. *Arq. Bras. Cardiol.* 31: 71, 1978.
12. Van Praagh, R.; Van Praagh, S.; Weinberg, P. M. -Malposition of the heart. In Moss, A. J.; Adams, F.; Emmanouilides, G. G. -Heart Diseases in Infants, Children and Adolescents, 2nd Edition. Williams & Wilkins, Baltimore, 1977.
13. Van Gils, F. A. W. -Left ventricular outflow tract obstruction in transposition with interventricular communication: Anatomical aspects. In Van Mierop, L. H. S.; Oppenheimer-Dekker, A.; Bruin, C. L. S. -Embriology and Teratology of the Heart, Leiden University Press, Holland, 1978.
14. Sato, K.; O'Hara, S.; Tsukagushi, I.; Yasui, K.; Nakada, T.; Tamai, M.; Kobayashi, U.; Kosul, T. -A criss-cross heart with concordant atrioventriculo-arterial connections. *Circulation*, 57: 396, 1978.
15. Van Praag, R.; Pérez-Treviño, C.; Reynolds, J. L.; Moes, C. A. F.; Keith, J. D.; Roy, D. L.; Belicourt, O.; Weinberg, P. M.; Parisi, L. F. -Double outlet right ventricle (SDL) with subaortic ventricular septal defect and pulmonary stenosis. *Am. J. Cardiol.* 35: 42, 1975.
16. Senning, A. -Surgical correction of transposition of great vessels. *Surgery*, 45: 966, 1959.