

José Barbosa Filho *
 José Carlos Monteiro de Melo **
 Alberto Siqueira Lopes ***
 Claudio Buarque Benchimol ****
 Paulo Roberto S. Lacerda *****
 Aarão Burlamaqui Benchimol *****

Hipoplasia isolada do ventrículo direito. Relato de dois casos.

A hipoplasia isolada do ventrículo direito é uma má formação congênita na qual a diminuição da câmara ventricular se faz a expensas da zona trabeculada dessa cavidade, sendo as valvas tricúspide e pulmonar, normais.

O quadro clínico depende do grau da hipoplasia e da presença de uma comunicação interatrial. Enquanto no caso 1, representado por uma criança de 3 anos e 9 meses, as características clínicas, eletrocardiográficas e radiológicas foram bastante semelhantes às observadas na atresia tricúspide, no caso 2, uma mulher de 46 anos, foram muito sugestivas de uma síndrome de restrição diastólica secundária à endomiocardiofibrose.

Observou-se que na forma infantil, com septo atrial aberto, o diagnóstico pode ser feito em vida através do estudo ecocardiográfico, hemodinâmico e cineangiocardiográfico, enquanto que na forma adulta, em especial a com septo atrial fechado, o diagnóstico só pode ser feito com exatidão através do estudo anatomopatológico.

Desde a publicação de Gasul e col.¹ em 1959, cerca de 21 casos de hipoplasia isolada do ventrículo direito foram registrados²⁻¹⁴.

A inexistência de outras alterações anatômicas associadas (má formação das valvas tricúspide e pulmonar) distingue-a das hipoplasias secundárias dessa cavidade.

Embora o diagnóstico da hipoplasia isolada do ventrículo direito seja feito, geralmente, nos primeiros anos de vida, ela pode evoluir até a idade adulta^{4,10}, quando pode ser confundida com a forma adquirida da doença, representada, mais especificamente, pela endomiocardiofibrose, impondo-se tanto do ponto de vista clínico como anatomopatológico, um diagnóstico diferencial.

Baseados nos achados angiográficos e anatomopatológicos, Koury e col.⁸ dividiram as hipoplasias do ventrículo direito em 4 tipos principais, segundo o tamanho e a capacidade funcional do ventrículo direito e o grau de obstrução das valvas tricúspides e pulmonar. Corresponderiam ao tipo I os casos com cavidade ventricular pouco diminuída (ventrículo direito funcionante), estenose tricúspide

moderada, valva pulmonar bem formada, porém com seu orifício estreitado ou atrético. Do tipo II, seriam os casos com ventrículo direito pequeno (não funcionante), com valva tricúspide rudimentar e pulmonar atrética. O tipo III seria semelhante ao I associado a defeito do septo ventricular e, finalmente, o tipo IV corresponderia à hipoplasia isolada do ventrículo direito com valvas pulmonar e tricúspide normais ou hipoplásticas.

No presente trabalho, vamos relatar 2 casos de hipoplasia isolada do ventrículo direito do tipo IV, um em criança e outro em adulto. No 1.º, o diagnóstico baseou-se nas características clínicas, ecocardiográficas e cineangiográficas e no 2.º, foi feito com base no quadro clínico e anatomopatológico.

Apresentação dos casos

Caso 1 - Menino, branco, com 3 anos e 9 meses de idade; nascido de parto normal de termo, com 3.200 g, apresentava cianose, constatada desde o nascimento pelos familiares. Na história familiar, não havia referência a cardio-

Trabalho dos Serviços de Cardiologia do Hospital de clínicas da Universidade do Estado do Rio de Janeiro (HC da UERJ) e o Hospital Naval Marcílio Dias (HNMD).

* Professor-Adjunto de Cardiologia da UERJ. Membro Titular da Academia Nacional de Medicina.

** Capitão-Tenente médico do HNMD.

*** Professor-Assistente de Cardiologia da UERJ.

**** Professor-Adjunto de Cardiologia da UERJ.

***** Professor-Titular de Anatomia Patológica da UERJ.

***** Professor-Titular de Cardiologia da UERJ. Membro Titular da Academia Nacional de Medicina.

patia congênita. Praticava natação sem limitação da capacidade física.

Ao exame, mostrava-se bem desenvolvido: peso 20 kg e altura 98 cm. A cianose, universal, aumentava discretamente, com o choro, porém, nunca assumiu a posição de cócoras. Os pulsos periféricos, estavam presentes. A pressão arterial era 86/54 mm Hg e a frequência do pulso, 86 bpm, regular. Os batimentos venosos do pescoço eram normais e a palpação do tórax não mostrou deformidades. A 2.º bulha (fig. 1) era bem audível no 2.º EIE e única; a 1.º bulha, não desdobrada. Registrou-se ruído mesotelediastólico de baixa frequência, devido à soma da 3.ª e 4.ª bulhas (fig. 1). O fígado e o baço não estavam aumentados nem se observou edema nos membros inferiores.

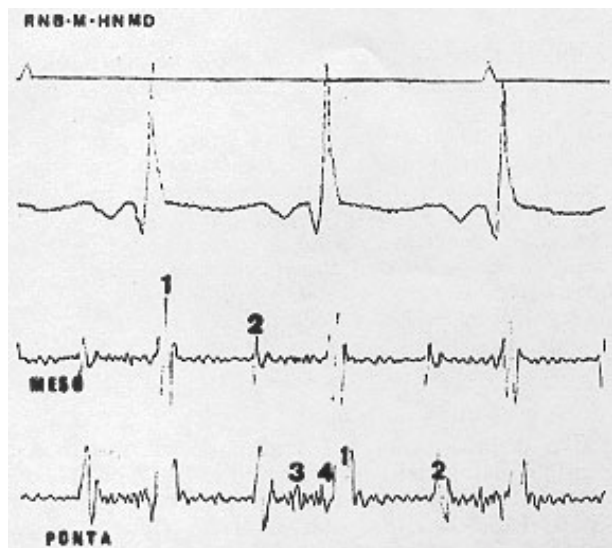


Fig. 1 - Registro simultâneo da eletrocardiograma com o fonocardiograma, do caso 1, realizado na região da ponta e no centro do precórdio. Observar ruído mesotelediastólico devido à presença de galope de soma.

O eletrocardiograma (fig. 2) mostrou ritmo sinusal, intervalo PR normal, ondas P altas e acuminadas em D e bifásicas em V e vetor QRS a -20°. As derivações precordiais mostraram complexos RS à direita, com ondas S muito profundas e QR em V e V. Conclui-se por aumento de átrio direito e esquerdo, além de sobrecarga ventricular esquerda.

A radiografia pósterio-anterior do tórax (fig. 3) mostrou "situs solitus" circulação pulmonar diminuída, área cardíaca normal, e aumento do átrio esquerdo. Em perfil, observou-se aumento da distância entre o ventrículo direito e o esterno e alargamento da base pela presença de timo.

Foi feito ecocardiograma uni e bidimensional, revelando o último (fig. 4), concordância atrioventricular e ventrículo-arterial. O ventrículo direito tinha dimensões reduzidas e ausência de trabéculas. O tronco pulmonar e seus ramos eram finos e a valva pulmonar estava espessada e com mobilidade diminuída. O septo interatrial estava aberto na região alta, revelando comunicação interatrial (CIA) ampla, tipo "seio venoso". O átrio esquerdo tinha

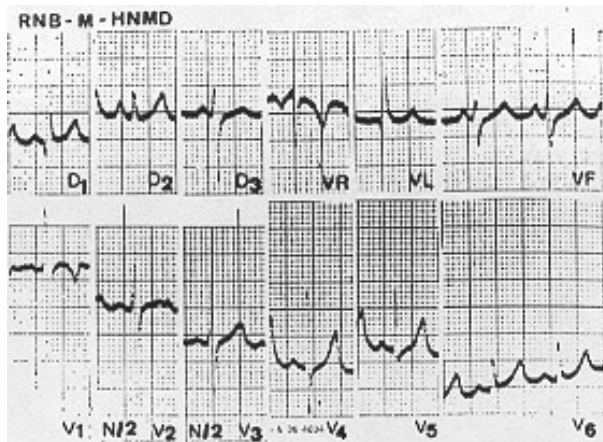


Fig. 2 - Eletrocardiograma do caso 1. Observar aumento do átrio direito e sobrecarga ventricular esquerda. Eixo elétrico a -20°.

dimensões aumentadas. As valvas mitral e tricúspide estavam espessadas e a última tinha restrição à excursão diastólica.

Para a realização do cateterismo cardíaco, dissecou-se a veia basílica e a artéria braquial. O registro das pressões, a partir do tronco pulmonar (tab. I), mostrou um gradiente de 7,5 mm Hg (fig. 5) entre a porção distal e proximal deste vaso. O ventrículo direito tinha pressão sistólica igual à do tronco pulmonar (23,5 mm Hg) pressão diastólica inicial de 1,2 mm Hg e final de 8,5 mm Hg, o que corresponde a 38% da pressão sistólica, isto configura, portanto, junto com a morfologia em "dip-plateau", o padrão hemodinâmico da síndrome obliterativa-restritiva, do ventrículo direito. A curva de pressão de ventrículo esquerdo era normal e não se demonstraram gradientes diastólico com capilar pulmonar ou sistólico com a aorta. O estudo oximétrico (tab. I) demonstrou um gradiente entre veia pulmonar e átrio esquerdo, ventrículo esquerdo e aorta configurando um "shunt" D-E a nível atrial.

O estudo cineangiocardiógráfico (fig. 6), com injeção realizada no átrio direito, mostrou tanto na projeção ântero-posterior como em perfil, a passagem de contraste desta cavidade para o átrio e ventrículo esquerdos sendo opacificado mais precocemente o ventrículo direito com sua cavidade lisa e bastante reduzida. A cineventriculografia esquerda foi normal.

Caso 2 - Mulher de 44 anos, branca foi admitida no Hospital de Clínicas da UERJ em 8/09/76, por apresentar anasarca. Esteve bem até 6 anos antes, quando surgiram edemas nos membros inferiores, dispnéia aos grandes e médios esforços, palpitações e, posteriormente, anasarca. Foi medicada com digital, diuréticos e cloreto de potássio. Quatro anos antes, piorou, surgindo ascite. Foi admitida em outro serviço, onde as pesquisas de doença de Chagas e esquistossomose eram negativas. Nesta ocasião melhorou. Cerca de 15 dias, antes da internação, houve acentuada piora clínica. Relatava ser alérgica a sulfa e penicilina. Não era etilista, nem tabagista e não tinha história familiar de cardiopatia.

Ao exame estava lúcida, dispnéica em repouso, com palidez regular, edema acentuado

RNB-M-HNMD



Fig. 3 - Radiografias do tórax em pôsterio-anterior e perfil do caso 2. Observar a área cardíaca normal; circulação pulmonar algo diminuída, aumento do átrio esquerdo, aumento da distância entre o ventrículo direito e o esterno e "situs solitus".

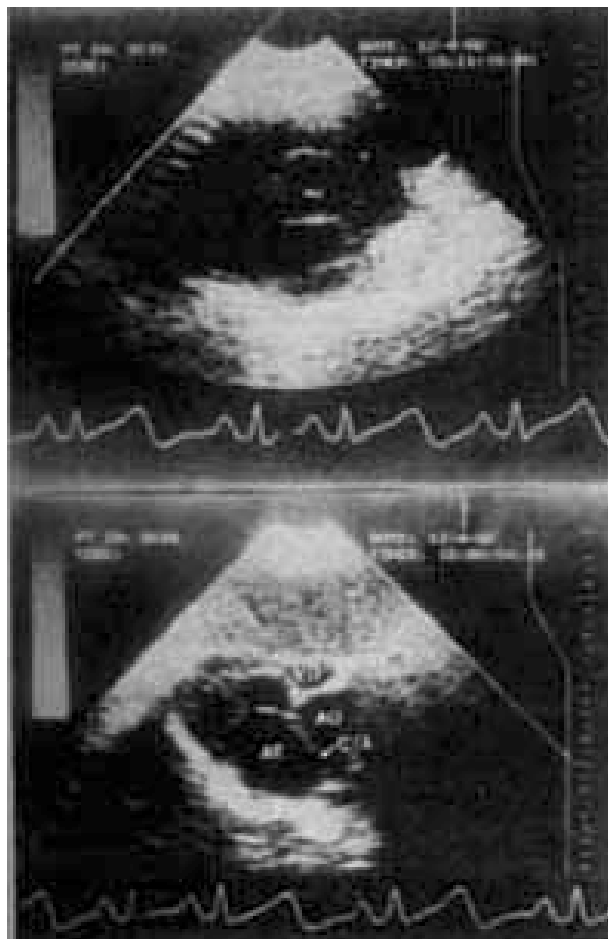


Fig. 4 - Ecocardiograma bidimensional do caso 1. Notar o ventrículo direito (VD) de dimensões reduzidas e com seu endocárdio liso; artéria pulmonar (P) e ramos de diâmetro reduzido; átrio esquerdo (AE) aumentado; valva mitral e tricúspide espessadas; o defeito alto do septo atrial (CIA).

dos membros inferiores, ascite, icterícia e com engurgitamento das veias do pescoço. A pressão arterial

Tabela I - Pressões e estudo oximétrico obtidos pelo cateterismo cardíaco, em 2 casos de hipoplasia isolada do ventrículo direito

| | Pressões | | Oximetria | | % |
|-----|--------------|---------|-----------|--------|------|
| | Caso 1 | Caso 2 | Caso 1 | Caso 2 | |
| CAP | 7,8 | 7,3 | ... | ... | ... |
| Apt | 23,5/8,5 | 22/14 | 89,6 | 76,2 | 76,2 |
| VD | 23,5/1,2/8,5 | 22/1/12 | 88,7 | 76 | 76 |
| AD | 8,0 | 16,3 | 88,3 | 75,3 | 75,3 |
| VCS | ... | ... | 77,8 | 76,8 | 76,8 |
| VCI | ... | ... | 84,2 | 81,3 | 81,3 |
| VP | ... | ... | 99,2 | ... | ... |
| AE | 8,2 | ... | 94,7 | ... | ... |
| VE | 86,4/-5/0 | 130/0/5 | 93,5 | 98 | 98 |
| AO | 86/62 | 130/70 | 93 | 98 | 98 |

CAP - capilar pulmonar; APt - artéria pulmonar tronco; AD - átrio direito; VCS - veia cava superior, VCI - veia cava inferior; VP - veia pulmonar; AE - átrio esquerdo; VE - ventrículo esquerdo; AO - aorta.

era 140/80 mm Hg, pulso 88 bpm, temperatura axilar 36,5°C. A ausculta cardíaca mostrava fibrilação atrial e desdobramento da 2.^a bulha. Registrou-se expansibilidade pulmonar diminuída globalmente e murmúrio vesicular rude.

A concentração de bilirrubina total era 2,0 mg com 1,3 mg/100 ml de indireta e a de fosfatase alcalina 41,2 UI.

O ECG (fig. 7) revelou fibrilação atrial com freqüência ventricular elevada, baixa voltagem, bloqueio incompleto do ramo direito do feixe de His. A radiografia do tórax mostrou acentuado aumento global da área cardíaca (fig. 8).

Foi realizado cateterismo cardíaco direito e esquerdo (fig. 9), através da veia basílica e da artéria braquial, respectivamente. O cateterismo esquerdo não mostrou alterações importantes, enquanto que o direito (tab. I) evidenciou pressão normal no tronco pulmonar (22 mm Hg), curva de pressão de ventrículo direito do tipo "dip-plateau" com pressão sistólica de 22 e diastólica final de 12 mm Hg, correspondendo a 52% da pressão sistólica. A pressão média do átrio direito foi de 16,3 mm Hg com morfologia em W, algo semelhante à do ventrículo direito. A oximetria (tab. I) foi normal.

A diurese era próxima de 1000 ml e o peso corporal aumentou progressivamente. Recebeu dieta hipossódica, restrição de líquidos, analgésicos, diuréticos, hidrazida e rifampicina por 15 dias. Em 31/01/77 a icterícia aumentou e a paciente queixou-se de tosse e dispnéia em repouso. Continuou com dispnéia, edema dos membros inferiores, astenia intensa, dores torácicas e ascite progressiva, vindo a falecer com um quadro de choque cardiogênico em 15/02/78.

O exame anatomopatológico mostrava o átrio direito muito dilatado, com trombos organizados aderidos a sua parede (fig. 10), que estava hipertrofiada em relação à do átrio esquerdo. Não havia CIA e o "foramen ovale" não estava patente. A valva tricúspide era de implantação normal, porém com uma área de 15,6 cm², formada por 3

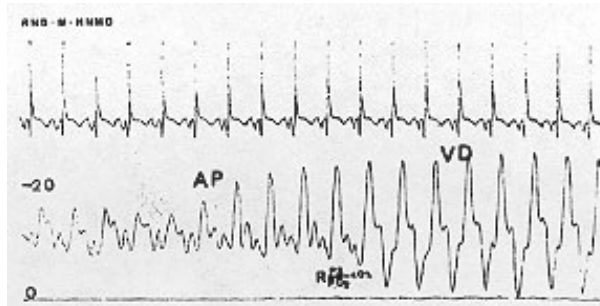


Fig. 5 - Cateterismo cardíaco do caso 1. Recuo a partir dos ramos mais periféricos da artéria pulmonar, em que se observa gradiente sistólico entre as porções distais e o tronco; padrão restritivo de ventrículo direito com uma relação pressão sistólica (PS) e diastólica final (Pd) de ventrículo direito de 40%.

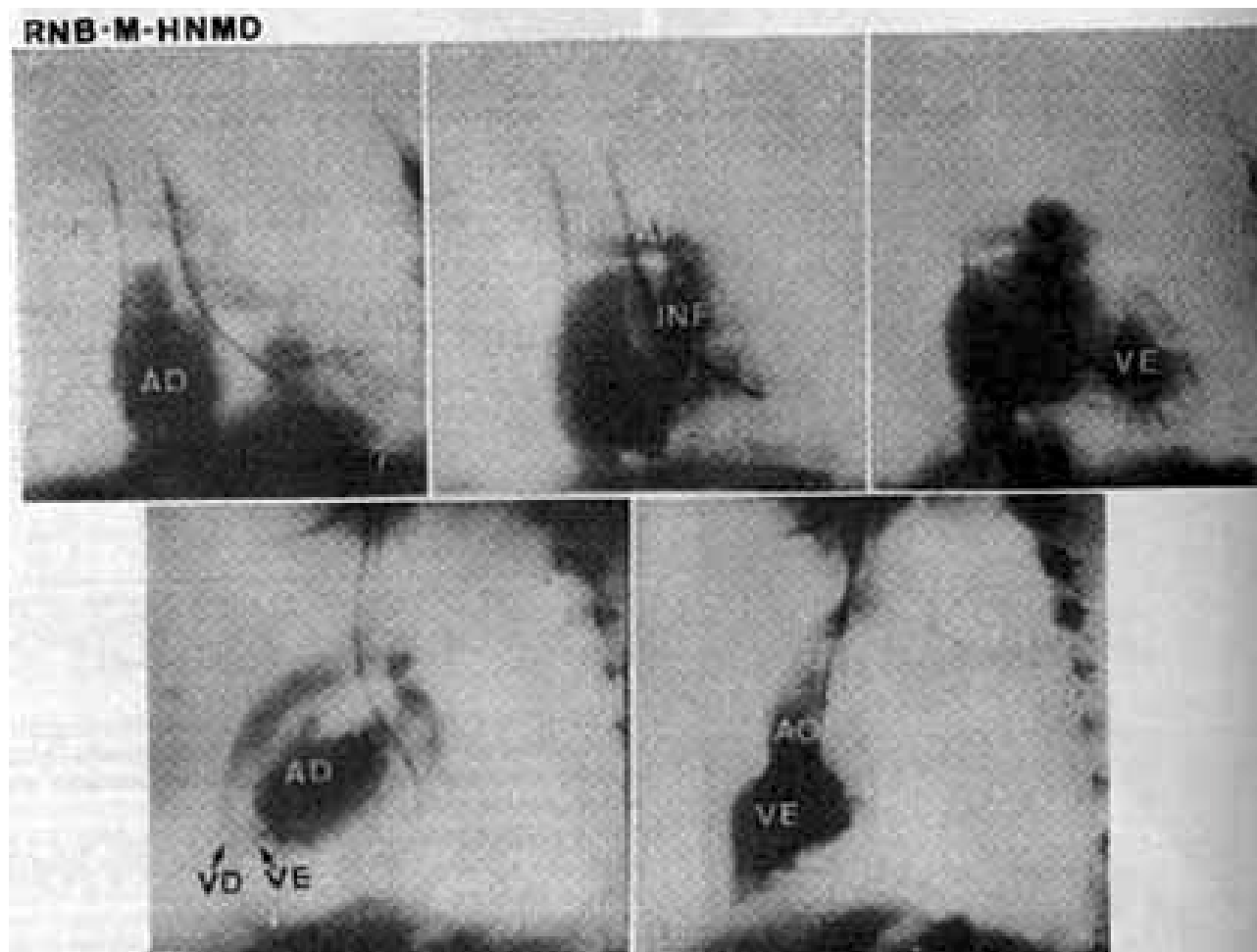


Fig. 6 - Estudo cineangiocardiógráfico do caso 1. Após injeção no átrio direito (AD), o contraste opacifica o infundíbulo do ventrículo direito (INF) e não evidencia a zona trabeculada. Um pouco mais tardiamente, é contrastado o ventrículo esquerdo (VE). Em perfil, fica bem demonstrado que o VD tem suas dimensões muito reduzidas e o VE é normal.

cúspides, inseridas nos músculos papilares pouco desenvolvidos, através de cordoalhas tendinosas mais curtas. A cavidade ventricular direita era pequena e o infundíbulo apresentava-se dilatado com seu endocárdio pregueado, não se evidenciando a crista supraventricular. A valva pulmonar era pequena, com uma área de 2 cm². No lado esquerdo do coração, não foi notada nenhuma anormalidade. O estudo histológico (fig. 11) não mostrou alterações importantes, exceto um discreto espessamento do

endocárdio do infundíbulo do ventrículo direito.

Comentários

Embora a hipoplasia do ventrículo direito seja mais frequentemente observada em associação com as malformações da valva tricúspide e pulmonar, há casos¹⁻¹⁴ em que essas valvas estão normais ou pouco alteradas, porém a cavidade ventricular direita se apresenta bastante reduzida.

hipoplasia isolada do ventrículo direito

Nos casos em que a hipoplasia do ventrículo direito está associada a lesões importantes das valvas tricúspide e/ou pulmonar, como na atresia destas valvas, as dimensões reduzidas do ventrículo direito estão relacionadas à diminuição da sua capacidade funcional pelo baixo fluxo sanguíneo.

Em contraste com esse tipo de hipoplasia e com as que podem estar presentes na transposição dos grandes vasos^{15,16}, ou mesmo na comunicação interventricular ampla¹⁷, nas hipoplasias isoladas do ventrículo direito não se observam outras malformações importantes ou pode haver apenas um “foramen ovale” permeável ou defeito do septo atrial. A falta de desenvolvimento da câmara de entrada do ventrículo direito depende de um distúrbio embriológico.

Essa má formação congênita, por outro lado, distingue-se da síndrome de Uhl, na qual o ventrículo direito apresenta paredes extremamente finas e cavidade normal ou dilatada¹⁸.

RSP · F · UERJ · REG 311636



Fig. 8 - Radiografias do tórax, em ântero-posterior e perfil, do caso 2. Observar aumento global da área cardíaca, sugerindo derrame pericárdio.

Visto que a hipoplasia isolada do ventrículo direito pode ser encontrada em adultos^{4,9}, na grande maioria dos casos, principalmente nos pacientes acianóticos ou pouco cianóticos, é praticamente impossível a distinção da endomiocardiofibrose, pois ambas podem determinar insuficiência cardíaca congestiva, de difícil controle. As características hemodinâmicas e cineangiocardiógráficas podem ser semelhantes residindo a diferença nos achados anatomopatológicos.

A tendência familiar da doença tem sido observada em 50% dos casos relatados e não há predominância em dado sexo. Nos 2 casos estudados, não conseguimos evidenciar história familiar de cardiopatia congênita.

As manifestações clínicas dependem do grau de hipoplasia e da presença da CIA. Os casos mais graves apresentam, desde as primeiras semanas de vida, cianose intensa, falecendo precocemente em insuficiência cardíaca

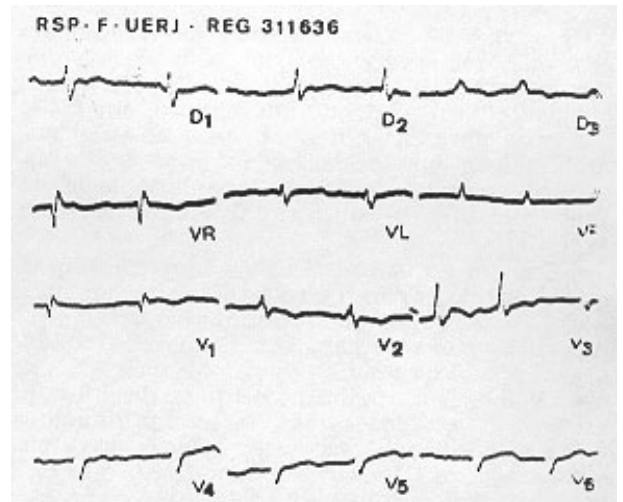


Fig. 7 - Eletrocardiograma do caso 2. Observar fibrilação atrial, com frequência ventricular de 120 bpm; baixa voltagem dos complexos QRS; bloqueio incompleto de ramo direito e alterações difusas da repolarização.

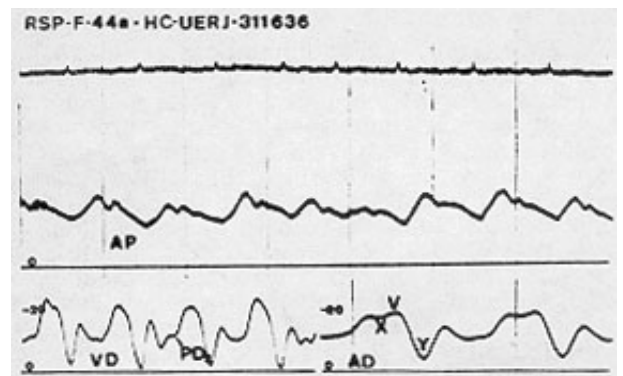


Fig. 9 - Registro das pressões na artéria pulmonar (AP) ventrículo direito (VD) e átrio direito (AD). A curva de VD mostra uma morfologia em “dip-plateau” e com relação entre a pressão sistólica e diastólica final de 52. A pressão média no átrio direito é de 16,3 mm Hg com morfologia em W, atenuação da depressão X e acentuação da Y, lembrando a morfologia de VD.

congestiva^{1,38,12}. Os menos graves, com ou sem cianose, apresentam um bom desenvolvimento corporal, sem grandes limitações da capacidade física, podendo, no entanto, em idade avançada apresentar descompensação cardíaca. Acreditamos que os casos observados correspondem a graus moderados de hipoplasia do ventrículo direito em fases diferentes de sua evolução.

Embora um sopro sistólico importante possa ser ouvido¹⁴, não o constatamos em nenhum dos 2 casos, registrando-se, no caso 1, (fig. 1) um ruído mesotelediastólico de baixa frequência na região da ponta, por somação da 3.^a com a 4.^a bulha. A 2.^a bulha mostrou-se desdobrada no caso 2 e única no 1. O comportamento deste ruído não parece estar relacionado com a presença da CIA e é semelhante ao observado por outros autores^{1,3-5,11,14}.

Nos pacientes em insuficiência cardíaca, como o caso 2 há uma distensão das veias do pescoço e hepatomegalia. Nos menos avançados, os batimentos venosos podem ser normais, como no caso 1, ou apresentar uma proeminente onda a⁷.

O estudo radiológico é encarado por alguns autores como de pouca importância⁷. No caso 1 (fig. 3), embora com área cardíaca normal, notou-se aumento da distância entre o ventrículo direito e o esterno¹⁰ e aumento do átrio esquerdo, em perfil. Foram dados de grande valor para a suspeita dessa cardiopatia, pois traduzem a hipoplasia da câmara direita associada à sobrecarga atrial esquerda, devido ao “shunt” D-E. No caso 2, a área cardíaca estava bastante aumentada (fig. 8) e a necropsia demonstrou que este aumento decorria do átrio direito muito aumentado.

Do ponto de vista eletrocardiográfico, tem-se descrito distúrbios da condução atrioventricular^{3,8,14}, sobrecarga do átrio direito, átrio esquerdo ou biatrial e sobrecarga ventricular esquerda e desvio de ÂQRS para esquerda^{1,8,13,14}. No caso 1 (fig. 2), perante a cianose presente, o ECG foi altamente sugestivo de atresia tricúspide. Verificamos, então, aumento do átrio direito e esquerdo (fig. 2), sobrecarga ventricular esquerda com eixo a -20° . No 2, o ECG pouco contribuiu para o diagnóstico, pois as alterações foram inespecíficas (fig. 7).

As alterações hemodinâmicas estão basicamente relacionadas com as características anatômicas do ventrículo direito. Essa cavidade, por apresentar dimensões bastante diminuídas, oferece maior resistência ao enchimento. Tal como ocorre na pericardite constrictiva¹⁹, determina elevação súbita e precoce da pressão diastólica, condicionando valores elevados da pressão diastólica final do ventrículo direito, da pressão média do átrio direito, acompanhada não raramente, de contração atrial mais forte, para vencer a rigidez da câmara ventricular e, em alguns casos, contribuindo consideravelmente para manutenção do débito pulmonar (enchimento pulmonar diastólico)²⁰.

Nos 2 pacientes estudados, observamos que a curva de pressão do ventrículo direito (fig. 5 e 9) apresentou a morfologia típica em “dip-plateau”, com pressões diastólicas finais de 8,5 e 12 mm Hg, respectivamente.

Estes aumentos das pressões diastólicas, em especial a do átrio direito, vão determinar, nos casos com defeito do

septo atrial, a direção e a magnitude do “shunt”. No caso 1, em que esta elevação foi expressiva, o “shunt” seria predominantemente D-E. Nos doentes em que o septo está fechado, os níveis tensionais do átrio direito propagam-se retrogradamente, havendo, não raramente, (como no caso 2) graus, por vezes avançados, de insuficiência cardíaca congestiva.

Assim, as características clínicas das hipoplasias isoladas do ventrículo direito podem ser representadas por cianose grave e insuficiência cardíaca congestiva ou pelos sinais observados na CIA quando a hipoplasia é pouco importante e predomina o “shunt” E-D.

Do ponto de vista cineangiocardiógráfico, verificamos que (caso 1) o ventrículo se mostrou com sua ponta amputada, de dimensões reduzidas e com o endocárdio liso (fig. 6). Conforme mostrou o ecocardiograma bidimensional (fig. 4), a hipoplasia comprometia também o infundíbulo do ventrículo direito, o tronco pulmonar, com estreitamento da artéria pulmonar direita (fig. 5). Excetuando o estreitamento da artéria pulmonar direita, os demais

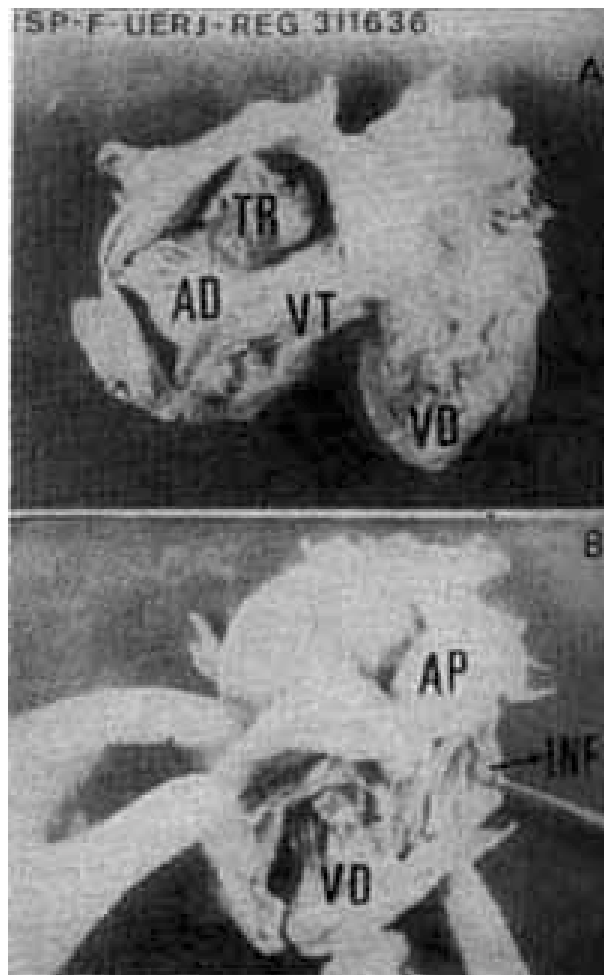


Fig. 10 - Estudo anatomopatológico do caso 2. Em A, átrio direito (AD) muito dilatado com trombo (TR) organizado e aderido à sua parede; valva tricúspide (VT) dilatada com suas lacínias de implantação normal. Em B, o ventrículo direito (VD) apresenta uma cavidade pequena por ausência de zona trabeculada, infundíbulo (INF) dilatado e pregueado.

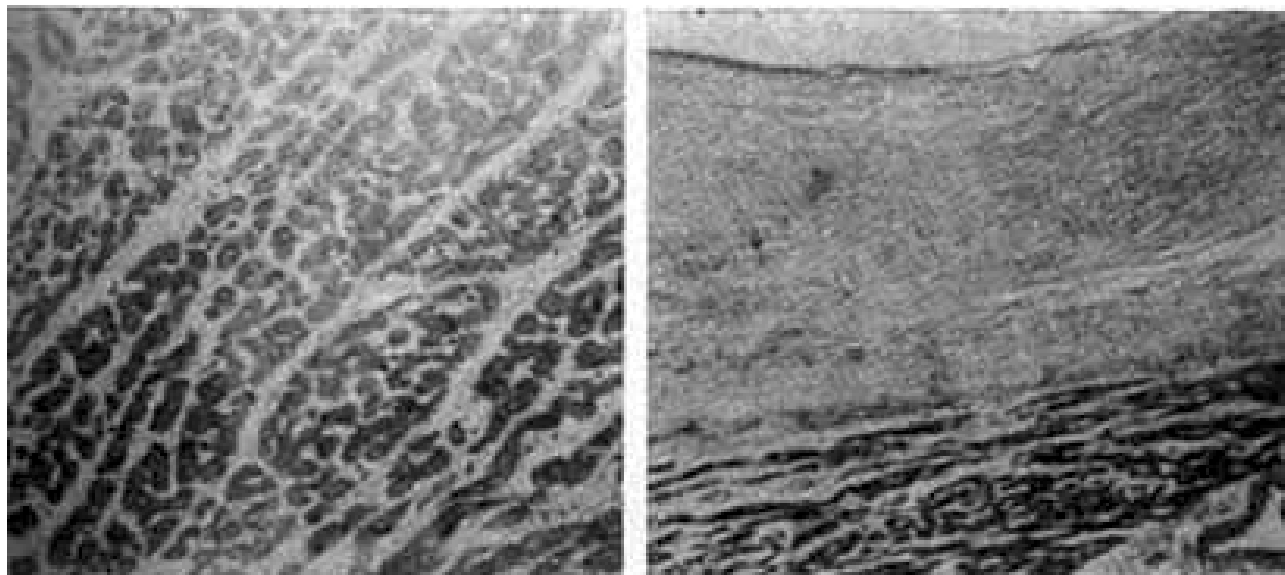


Fig. 11 - Estudo histopatológico do caso 2. Em A, características histológicas normais da ponta do ventrículo direito. Em B, discreto espessamento endomiocárdico do infundíbulo de ventrículo direito.

achados foram semelhantes aos observados por outros autores^{1,7,11,13,14}.

O átrio direito estava moderadamente dilatado, uma vez que o defeito do septo atrial aliviava a sobrecarga desta câmara. Isto permitiu, no entanto, um importante “shunt” D-E, condicionando a opacificação quase simultânea das 4 cavidades.

Embora alguns autores¹¹ recomendem a injeção de contraste no ventrículo direito, no caso 1, por ser uma criança, achamos mais prudente a injeção no átrio direito para evitar a infiltração do contraste no miocárdio⁷.

Os achados anatomopatológicos do caso 2 divergiram dos observados nos casos já descritos^{1,3,8,11-14}, principalmente pela ausência de defeito do septo interatrial ou de “foramen ovale” permeável. O exame externo revelou retração da ponta do ventrículo direito e grande dilatação do átrio direito. Ao abrir o átrio direito, notamos que o septo interatrial estava fechado; havia trombos aderidos à sua parede e a valva tricúspide, normalmente implantada, afastava a possibilidade de doença de Ebstein.

Como a suspeita clínica desse caso era de endomiocardiofibrose, especial atenção foi dada à análise da cavidade ventricular direita. Verificou-se que a hipoplasia do ventrículo direito estava relacionada com a falta de expansão de sua câmara de entrada (zona trabeculada) e não com a obliteração pelo espessamento fibroso do endocárdio (fig. 11).

Embora os músculos papilares estivessem presentes, ainda que pouco desenvolvidos, não se conseguiu evidenciar uma nítida crista supraventricular e o trato de saída do VE apresentava-se dilatado e pregueado, possivelmente em virtude do regime do fluxo sanguíneo a este nível.

As características dessa cavidade fugiam muito das observadas em indivíduos normais, nas hipoplasias de VD descritas em adultos^{4,9} e nas encontradas na doença de Davies²¹.

Enquanto que no adulto, principalmente nos casos com septo interatrial fechado, o diagnóstico diferencial tem que ser feito com as de mais causas da síndrome de restrição diastólico de VD¹⁹, como a pericardite constrictiva, endomiocardiofibrose, doenças infiltrativas do miocárdio etc, nas crianças essa distinção terá que ser realizada com a atresia tricúspide, atresia pulmonar, doença de Ebstein e anomalias do retorno venoso sistêmico.

Se, por um lado, o estudo angiográfico e ecocardiográfico permite seu diagnóstico nos primeiros anos de vida, o mesmo não se pode dizer dos casos que evoluem até a idade adulta, uma vez que a endomiocardiofibrose apresenta, quer do ponto de vista hemodinâmico quer angiográfico, alterações em tudo semelhantes à hipoplasia do ventrículo direito e, em nossa experiência, este diagnóstico só pode ser feito após a morte.

Dos vários tipos de tratamento cirúrgico preconizados, parece que o procedimento que tem dado melhores resultados, em especial nos casos mais graves e com insuficiência cardíaca, é a anastomose da veia cava superior com a artéria pulmonar^{1,4,5} (técnica de Gleen) acompanhada do fechamento do septo interatrial. Entretanto, para que esse procedimento dê bom resultado, é necessário que a artéria pulmonar seja bem desenvolvida, pois há possibilidade maior do não funcionamento da fístula quando esse vaso é de calibre reduzido.

Para os casos de hipoplasia mais grave Hauwaert e col.⁷ propõem o fechamento puro e simples do septo interatrial e sugere que se realize, durante o cateterismo cardíaco, a avaliação da função do ventrículo direito através da oclusão temporária (com um cateter de balão) do defeito septal. Se as modificações tensionais forem pouco significativas, indicam que o ventrículo direito suportará adequadamente todo o sangue que lhe é transferido pelo átrio direito e o fechamento do septo não determinará uma sobrecarga importante sobre a cavida-

de de atrial e não promoverá o aparecimento de insuficiência cardíaca congestiva.

Summary

Isolated right ventricular hypoplasia is a congenital malformation of the heart in which the decrease of the ventricular cavity occurs as a result of the reduction of the trabecular zone, with patent tricuspid and pulmonary valves.

The clinical picture depends upon the degree of hypoplasia and the presence of an inter-atrial defect. Two cases are presented, one of a 3 year and nine month-old child in whom the clinical, electrocardiographic and radiologic aspects were very similar to those observed in tricuspid atresia, whereas the second case of a 46 year-old female patient exhibited findings suggestive of a diastolic restrictive syndrome secondary to endomyocardial fibrosis.

Finally, it was concluded that whereas the infantile type of right ventricular hypoplasia with atrial septal defect can be diagnosed by echocardiographic, hemodynamic and cineangiographic features, the adult type with an intact atrial septum is usually recognized correctly only from post-mortem examination.

Referências

1. Gasul, B. M.; Weinberg, M.; Luan, L. L.; Fell, E. H.; Bicoff, J. - Superior vena cava-right main pulmonary artery anastomosis: Surgical correction for patients with Ebstein's anomaly and for congenital hypoplastic right ventricle. *JAMA*, 171: 1797, 1959.
2. Backer, A. E.; Becker, M. J.; Moller, J. H.; Edwards, J. E.; - Hypoplasia of right ventricle and tricuspid valve in three siblings, *Chest*, 60: 273, 1971.
3. Davachi, E.; McLean, R. H.; Moller, J. H.; Edwards, J. E. - Hypoplasia of the right ventricle and tricuspid valve in siblings. *J. Pediat.* 71: 869, 1967.
4. Enthoven, P.; Dunst, M.; Richman, B. - Congenital hypoplasia of the right ventricle and tricuspid valve with survival into adult life. *Am. J. Cardiol.* 11: 532, 1963.
5. Fay, J. E.; Lynn, R. B. - Isolated right ventricular hypoplasia with atrial septal defect. *Canad. Med. Ass. J.* 88: 212, 1963.
6. Freedom, R. M.; Harder, J.; Culham, J. A. G.; Trusler, A.; Rowe, R. D. - Ventricular hypoplasia: angiocardigraphic features with surgical implications. In: *Paediatric Cardiology - Volume 4.* Churchill Livingstone, 1981. p. 117.
7. Van der Hauwaert, L. G.; Michaelsson, M. - Isolated right ventricular hypoplasia. *Circulation*, 44: 466, 1971.
8. Medd, W. E.; Neufeld, H. N.; Weidman, W. H.; Edwards, J. E. - Isolated hypoplasia of the right ventricle and tricuspid valve in siblings. *Br. Heart. J.* 23: 25, 1961.
9. Horne, M. D. K.III.; Rowlands, D. T., Jr. - Hypoplastic right complex in a 46-year-old Woman. *Br. Heart. J.* 33: 167, 1971.
10. Medeiros, J. H., S.º; Luiz, C.; Silva, V. D.; Lopez, R. I.; Fontes, V. E.; Konstadinidis, T.; Souza J. E. M. R. - Relação anátomo-radiológica na síndrome de hipoplasia do ventrículo direito. Análise de 25 casos. *Arq. Bras. Cardiol.* 36: 269, 1981.
11. Okin, J. T.; Vogel, J. H.; Pryor, R.; Blount, S. G. - Isolated right ventricular hypoplasia. *Am. J. Cardiol.* 24: 135, 1969.
12. Raghbi, G.; Amplatz, K.; Moller, J. H.; Jue, K. L.; Edwards, J. E. - Hypoplasia of right ventricle and tricuspid valve: Clinical pathologic conference. *Am. Heart J.* 70: 806, 1965.
13. Stoermer, J.; Apitz, J. - Der sogenannte isolierte hypoplastische rechte ventrikel mit vorhofseptumdefekt oder offenem foramen ovale. *Med. Klin.* 60: 1777, 1965.
14. Sackner, M. A.; Robinson, M. J.; Jamison, W. L.; Lewis, D. H. - Isolated hypoplasia with atrial septal defect or patent foramen ovale. *Circulation*, 24: 1388, 1961.
15. Barbero-Marcial, M.; Monteiro, D.; Verginelli, G.; Maluf, M. A.; Zerbini, E. J. - Estudo comparativo da cavidade ventricular direita em corações com transposição dos grandes vasos da base, com ou sem comunicação interventricular. *Arq. Bras. Cardiol.* 38: 199, 1982.
16. Riemenschneider T. A.; Vicent, W. R.; Ruttenberg, H. D.; Desilets, D. T. - Transposition of the great vessels with hypoplasia of the right ventricle. *Circulation*, 38: 386, 1968.
17. Chesler, E.; Moller, J. H.; Lillehei, C. W.; Edwards, J. E. - Ventricular septal defect and hypoplastic right ventricle. *Am. Heart J.* 76: 259, 1968.
18. Gialloretto, O. P.; Loisel, G. - Aneurysm of aortic sinus of Valsalva associated with high ventricular septal defect. *Am. J. Cardiol.* 11: 537, 1963.
19. Barbosa Filho, J.; Lopes, A. S.; Lopes, J. S.; Benchimol, A. B. - Síndrome de restrição diastólica. Estudo hemodinâmico. *J. Bras. Med.* 23: 83, 1972.
20. Soares, J. P. - Aspectos hemodinâmicos e angiocardiógráficos da síndrome de restrição diastólica - Contribuição para o seu diagnóstico diferencial. Tese. 1978.
21. Davies, J. N. P.; Ball, J. D. - The pathology of endomyocardial fibrosis in Uganda. *Br. Heart J.* 17: 337, 1955.