

Edmar Atik
Ana Patricia Peviani
Miguel Maluf
Hugo Vargas
José A. Baucia
Theophanis Konstadinidis
Miguel Barbero Marcial
Geraldo Verginelli

Atresia mitral associada à transposição das grandes artérias, com ventrículo esquerdo bem desenvolvido. Análise clínica e angiográfica e resultado da septostomia atrial

Os autores relatam o caso de um lactente com associação rara de defeitos congênitos no coração, mencionada, até hoje, sete vezes: atresia da valva mitral, transposição das grandes artérias sendo ambos os ventrículos bem desenvolvidos.

Atribuiu-se o bom desenvolvimento do ventrículo esquerdo, raramente encontrado na atresia mitral, à presença de grande comunicação interventricular que permitiu bom fluxo de sangue durante a vida intra-uterina.

Paciente mostrava quadro clínico semelhante ao encontrado na transposição das grandes artérias. A insuficiência cardíaca melhorou com septostomia atrial pelo cateter-balão. O óbito, por insuficiência cardíaca, aos 65 dias de vida, decorreu de provável tamanho inadequado da comunicação interatrial criada 30 dias antes. São discutidos os planos de conduta.

A atresia mitral constitui anomalia congênita rara. Abbott¹ encontrou-a em 5 de 1000 autópsias de portadores de defeitos cardíacos. Frequentemente, associa-se a outros defeitos do coração, mais comumente à hipoplasia do ventrículo esquerdo, do átrio esquerdo e da aorta. Pertence ao conjunto de lesões que determinam a hipoplasia do coração esquerdo ou vem acompanhada de dupla via de saída do ventrículo direito ou de ventrículo único, mais do tipo direito, quando a aorta se mostra de tamanho normal²⁶.

Ventrículo esquerdo normalmente desenvolvido dificilmente é encontrado em associação com atresia mitral, em especial com transposição das grandes artérias, nascendo a aorta do ventrículo direito e o tronco pulmonar do esquerdo. Apenas quatro desses casos são conhecidos na literatura⁷⁻¹⁰, além do caso em estudo. Em dois deles, havia atresia pulmonar associada⁷⁻¹⁰ e os outros, com comunicação interventricular grande, apresentavam hiperfluxo pulmonar^{8,9}. Outros três casos são referidos como comunicação pessoal, sem maiores detalhes anatômicos¹¹.

A evolução clínica é rápida, em decorrência de acentuada hipertensão venocapilar pulmonar visto que a comunicação interatrial, em geral, é pequena, ou de hipóxia devida à hipofluxo pulmonar na atresia pulmonar associada. O benefício obtido com a septostomia atrial advém da drenagem do átrio esquerdo, o que sucedeu, embora temporariamente, no caso presente. O mesmo é relatado

também por Openheimer⁸.

Embora, no presente caso, o diagnóstico não tenha sido evidenciado por estudos anatômicos, os aspectos angiográficos são nítidos e não suscitam dúvidas.

O interesse em relatar esse caso reside na raridade da associação dessas lesões, na melhora clínica obtida após septostomia atrial e na oportunidade para discutir a melhor conduta para essa anomalia complexa.

Apresentação do caso

Menino, branco, produto de gestação normal e de parto cesariano, nasceu com 3,070 g. Desde a alta do berçário, com cinco dias de vida, os pais notaram cianose e cansaço, de grau moderado, sem acentuação aos esforços, que se mantiveram inalterados até 35 dias de vida, ocasião da primeira consulta médica. O aumento do peso, nesse período, foi de 500 g.

Observou-se cianose moderada e desconforto respiratório nítido (frequência respiratória: 80 incursões/min). Não havia ruídos pulmonares anormais. Os pulsos (160 bpm) eram normalmente palpados. No precórdio, não se notavam impulsões ou deformidades e o "luctus cordis" não era palpável. A 1.^a bulha era moderadamente hiperfonética, mais intensa na área tricúspide do que na mitral e a 2.^a bulha, única e hiperfonética na área pulmonar, aumen-

-tava de intensidade em direção à área tricúspide. Não havia sopros. O fígado era palpado a 3 cm da borda costal direita.

O eletrocardiograma (fig. 1) revelou ritmo sinusal, ÂQRS desviado a -90° , (hemibloqueio anterior esquerdo), ÂP a $+50^\circ$ a ÂT a 90° . As ondas P e T não mostravam anormalidades e, nos complexos QRS, predomínio de ondas S de V3 a V6, com R de 9 mm em V1, indicativos de sobrecarga do ventrículo direito. A radiografia de tórax (fig. 2) revelou área cardíaca discretamente aumentada, de forma oval e trama vascular pulmonar aumentada.

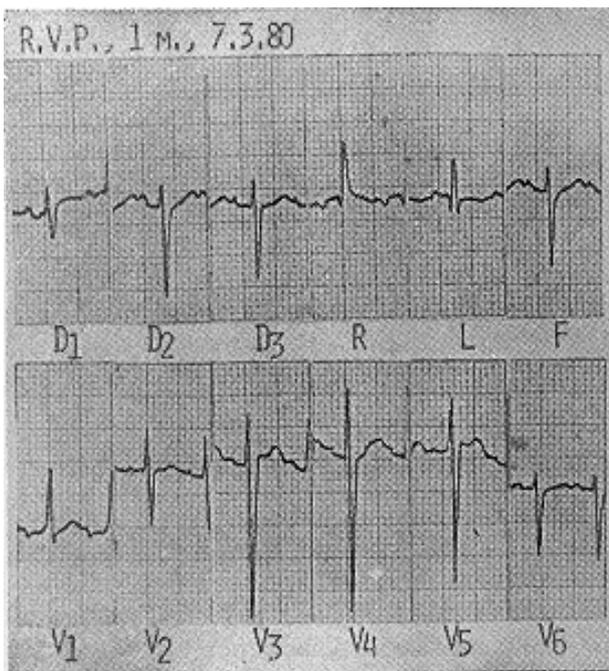


Fig. 1 - ECG: Sinais de bloqueio da divisão ântero-superior do ramo esquerdo do feixe de His e sobrecarga do ventrículo direito.

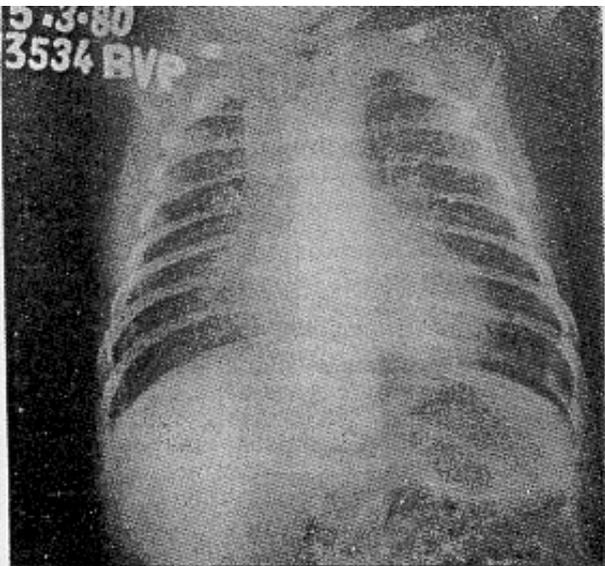


Fig. 2 - RX de tórax: discreto aumento da área cardíaca e da trama vascular pulmonar.

Com diagnóstico de transposição das grandes artérias, foi realizado o estudo hemodinâmico e angiográfico (fig.

3). O primeiro revelou pressão sistêmica em ventrículo direito, hipotensão arterial, hipertensão em átrio esquerdo com gradiente de 12 mm em relação ao átrio direito, concentração de oxigênio acentuadamente reduzida no sangue arterial. O segundo evidenciou falta de enchimento do ventrículo esquerdo através da valva mitral, comunicação interatrial pequena, comunicação interventricular (injeção de contraste em ventrículo direito e passagem do cateter) e transposição das grandes artérias (aorta nascendo do ventrículo direito e a artéria pulmonar do esquerdo). Após a realização da septostomia atrial pelo cateter-balão, registrou-se diminuição da pressão média de átrio esquerdo e nítido aumento da concentração de oxigênio no sangue arterial.

A criança mostrou acentuada melhora clínica logo após a atrioseptostomia. Tornou-se eupnéica, com discreta cianose de extremidades. A frequência cardíaca baixou para 120 bpm e a respiratória para 40, com aparecimento de sopro sistólico discreto, ao longo da borda esternal esquerda. Nenhuma modificação foi observada nos exames complementares. Após a alta hospitalar, permaneceu bem, nas mesmas condições clínicas, até 30 dias após a septostomia atrial, quando desenvolveu crise hipóxica acentuada, com dispnéia e cianose nítidas, vindo a falecer rapidamente.

Comentários

A atresia mitral obrigatoriamente associa-se a outros defeitos cardíacos sendo mais comuns a hipoplasia do ventrículo esquerdo, da aorta e do átrio esquerdo, a dupla via de saída do ventrículo direito ou o ventrículo único, quando a aorta é de tamanho normal. Nessas situações, habitualmente, evidencia-se ventrículo esquerdo de dimensões reduzidas ²⁻⁶. A associação de atresia mitral com transposição das grandes artérias, sendo o ventrículo esquerdo bem formado, emergindo desse ao tronco pulmonar e do direito à aorta, é pouco conhecida. Quatro casos dessa associação são relatados ⁷⁻¹⁰. Ando ¹² mencionou 9 casos de atresia mitral com ventrículo esquerdo normal, 15% da série, em nenhum dos quais havia transposição das grandes artérias. As anomalias mais encontradas nestes 9 casos foram cavalgamento da valva tricúspide, estenose pulmonar, dupla via de saída do ventrículo direito, estenose subaórtica e coarctação da aorta. A peculiaridade anatômica marcante de todos esses casos, com ou sem transposição, foi a presença de ventrículo esquerdo de tamanho normal perante valva mitral imperfurada.

A grande comunicação interventricular permite fluxo suficiente de sangue para o ventrículo esquerdo durante a vida intra-uterina sendo, por isso, a responsável pelo desenvolvimento normal dessa estrutura ⁸. No entanto, há casos de atresia mitral com grande comunicação interventricular e com ventrículo esquerdo hipoplástico, contrariando essa explicação hemodinâmica para desenvolvimento do mesmo ¹². Nessa eventualidade, talvez o hipodesenvolvimento ventricular possa ter bases embriológicas.

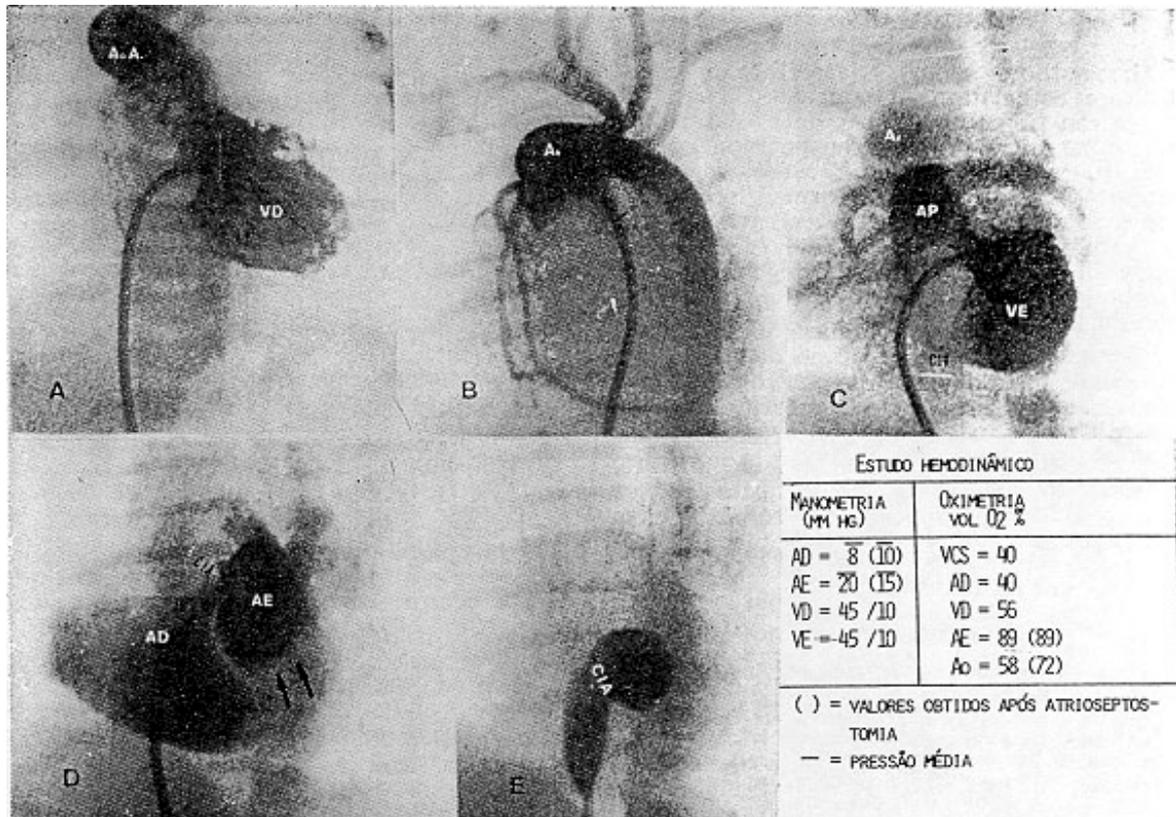


Fig. 3 - As imagens angiográficas e os dados hemodinâmicos revelaram transposição dos grandes vasos, saindo a aorta do ventrículo direito (A) em posição anterior com valva aórtica elevada (B) e artéria pulmonar, do esquerdo (C); atresia da valva mitral, com ausência de enchimento do ventrículo esquerdo (setas) dirigindo-se o contraste do átrio esquerdo para o direito através de pequena comunicação interatrial (D); comunicação interventricular baixa, que permita visibilização discreta da aorta (C) e comunicação interatrial criada pelo cateter-balão (E). A hipertensão no átrio esquerdo diminuiu após atrioseptostomia. A pressão no ventrículo direito era igual à do esquerdo. A concentração do oxigênio no sangue arterial sistêmico (58%) elevou-se (72%). D = átrio direito; AE = átrio esquerdo; Ao = aorta; AoA = aorta ascendente; AP = artéria pulmonar; CIA = comunicação interatrial; CIV = comunicação interventricular; VCS = veia cava superior; VD = ventrículo direito; VE = ventrículo esquerdo.

Nos casos relatados na literatura, demonstrou-se a gravidade dessa associação de lesões. Em dois ^{7,10} evidenciou-se quadro hipóxico decorrente da atresia pulmonar associada e um ¹⁰, submetido à operação paliativa de Potts (realizada precocemente), sobreviveu até 16 meses de idade. Em outros dois ^{8,9}, ocorreu insuficiência cardíaca grave precoce, com evolução rápida e apenas um ⁸, submetido à operação paliativa, realizada aos três meses (septectomia atrial e cerclagem da artéria pulmonar), sobreviveu até 6 anos e 8 meses de idade. O quadro clínico desses últimos pode ser confundido com o encontrado na transposição das grandes artérias com comunicação interventricular que, inicialmente, se beneficia com septostomia atrial, como ocorreu no último ⁸ e também no presente caso.

Comunicação interatrial ampla é obrigatória para permitir que o sangue oxigenado, proveniente dos pulmões, alcance o átrio direito, ventrículo direito e as grandes artérias: aorta (do ventrículo direito) e pulmonar (do esquerdo) através da comunicação interventricular. Inicialmente, pode-se conseguir tamanho adequado de comunicação interatrial através de septostomia atrial com cateter-balão, o que melhora os sinais de insuficiência

cardíaca e de hipóxia devido à diminuição da hipertensão venocapilar pulmonar. A comunicação criada por septostomia atrial, em geral, permanece adequada por tempo limitado. É provável que tenha sido ineficaz para permitir mistura suficiente de sangue, em nosso caso, razão do óbito precoce e súbito aos 65 dias de vida. Por isso, a septectomia atrial talvez seja preferível à septostomia pelo cateter-balão.

Como a evolução clínica depende não só do tamanho das comunicações intercavitárias como do grau da hipertensão pulmonar, na ausência de lesão obstrutiva ao nível da valva pulmonar, é aconselhada também a "cerclagem" precoce da artéria pulmonar. Assim, criam-se condições para a tentativa de correção dos defeitos com alguns anos de vida: implantação de valva mitral, colocação de tubos de conexão atrioventricular esquerda e coração da transposição pelas várias técnicas existentes. Pacientes com fluxo pulmonar diminuído são, inicialmente, candidatos a anastomose sistêmico-pulmonar e, mais tarde, aos procedimentos recomendados para os outros casos.

Trata-se pois, de anomalia grave cujo prognóstico pode ser melhorado pela adoção das medidas comentadas.

Summary

The authors report a case of an infant with rare association of congenital heart defects, seven times mentioned up to date: atresia of the mitral valve, transposition of the great arteries being both ventricles well developed anatomically. A well formed left ventricle, rarely encountered in mitral atresia, was attributed to the presence of a large ventricular septal defect that permitted good flow of blood during intrauterine life.

The infant showed a clinical picture similar to that seen in transposition of great arteries and the heart failure was controlled after a successful atrial septostomy performed by the Rashkind technique.

Death due to heart insufficiency of life, probably derived from an inadequate size of the interatrial communication, created 30 days before. Literature is reviewed and plans of management are established.

Referências

1. Abbott, M. E. - Atlas of Congenital Heart Disease. American Heart Association, New York, 1936.
2. Lev, M.; Alcade, V. M.; Baffes, T. G. - Pathologic anatomy of complete transposition of the arterial trunks. *Pediatrics*, 28: 293, 1961.
3. Moreno, F.; Quero, M.; Diaz, L. P. - Mitral atresia with normal aortic valve. *Circulation*, 53: 1004, 1976.
4. Rosenquits, G. C.; Stark, J.; Taylor, J. F. N. - Congenital mitral valve disease in transposition of the great arteries. *Circulation*, 51: 731, 1975.
5. Summervell, J.; Miller, C.; Persand, V.; Talerma A. - Congenital mitral atresia. *Br. Heart J.* 30: 249, 1968.
6. Titus, J. L. - Congenital malformations of the mitral and aortic valves and related structures. *Dis. Chest*, 55: 358, 1969.
7. Lam, C. R.; Knights, E. M.; Ziegler, R. F. - Combined mitral and pulmonary atresia. *Am. Heart J.* 46: 314, 1953.
8. Ostermeyer, J.; Korfer, R.; Bircks, W. - Mitral atresia with normal-sized ventricles, ventricular septal defect and dextro-transposition of the great arteries. *Thorac. Cardiovasc. Surg.* 77: 733, 1979.
9. Manhoff Jr., L. J.; Howe, J. S. - Congenital heart disease: tricuspid atresia and mitral atresia associated with transposition of great vessels-report of two cases. *Am. Heart J.* 29: 90, 1945.
10. Matisoff, D. N.; Kelley, M. J.; Hellenbrand, W. E.; Berman, M. A.; Talner, N. S. - d. Transposition of the great arteries and atresia of the mitral and pulmonary valves. Association with a normal anatomic left ventricle. *Chest*, 73: 665, 1978.
11. Bharati, S. - Personal communication in "Spectrum of Complete Transposition at the American Heart Association in 1976 and the American College of Cardiology in 1977 from collection of Dr. Maurice Lev of Chicago, III, apud Ostermeyer, J. et al. *The Journal of Thorac. and Cardiovasc. Surg.* 77: 733, 1979.
12. Ando, M.; Satomi, G.; Takao, A. - Atresia of tricuspid or mitral orifice; Anatomic spectrum and morphogenetic hypothesis. In Van Praagh, R.; Takao, A. (ed) - *Etiology and Morphogenesis of Congenital Heart Disease*. Futura Publishing Co., Mount Kisco, N.Y. 1980. p. 421.