

Ventrículos em posição súpero-inferior. Apresentação de um caso, discordância atrioventricular e ventrículo-arterial

Virgílio Gonçalves Pereira *, Siguemituzo Ariê **, Miguel Antonio Neves Rati ***, Zyun Masuda ****, Daniel Ronsse Nussensveig *****

Paciente de 19 anos referindo apenas cianose de extremidades e dedos hipocráticos, 3 meses antes da internação passou a apresentar quadro infeccioso. Após tratamento e cura do mesmo, o estudo hemodinâmico e angiocardiográfico demonstrou tratar-se de má formação caracterizada por: "situs solitus", discordância atrioventricular, discordância ventrículo-arterial, septo interventricular horizontal, comunicação interventricular, transposição dos vasos da base, estenose pulmonar infundíbulo-valvar e artérias coronárias com origem em orifício único.

Desde 1974, foram descritos poucos casos de ventrículos com disposição súpero-inferior, ou seja, com septo interventricular horizontal¹⁻⁷. A essa má formação, outras associam-se e definem a gravidade e a intensidade dos sintomas, assim como o prognóstico.

Relatamos o caso de um paciente de 19 anos de idade, portador dessa má formação, sem limitações físicas e que suportou grave processo infeccioso pulmonar.

Apresentação do caso

Paciente de 19 anos, pardo, procedente da Bahia, referia cianose de extremidades e dos lábios desde o nascimento. Assintomático até 3 meses antes da internação, quando começou a apresentar febre vespertina, dispnéia, aos esforços, fadigabilidade e urina escura.

Apresentava bom estado geral, 51,2 Kg, estatura 160 cm, afebril, pressão arterial 100x65 mmHg, frequência cardíaca 76 bpm, cianose discreta de extremidades e baqueteamento dos dedos. Os pulsos periféricos eram palpáveis e simétricos. O exame do segmento cefálico, do aparelho respiratório e do abdome não revelou anormalidades. O choque da ponta era palpável no 4.º espaço intercostal esquerdo (EIE), 1 cm medialmente à linha hemiclavicular (LHC), valvar, correspondendo a uma polpa

digital. Apresentava frêmito sistólico em todo o precórdio. mais intenso na borda esternal esquerda (BEE). À ausculta cardíaca, a 1.º bulha era hiperfonética e única no foco pulmonar e havia sopro holossistólico de ejeção (+ + +/+ + + +) na BEE.

A radiografia do tórax mostrava campos pulmonares sem alterações e aumento discreto da área cardíaca às custas de átrio direito (AD) e ventrículo direito (VD). A artéria pulmonar estava mal definida e a circulação pulmonar era normal. O eletrocardiograma registrou sobrecarga de AD e de VD, possível sobrecarga de átrio esquerdo (AE) e bloqueio divisional ântero-superior (fig. 1).

O paciente evoluiu com febre vespertina diária e as 10 hemoculturas foram positivas para **Staphylococcus epidermidis**. Durante o tratamento, desenvolveu quadro pneumônico à direita, complicado por insuficiência cardíaca congestiva, empiema e pneumotórax à direita. Após o tratamento com dicloxacilina (8 g/dia) durante 6 semanas, assintomático do ponto de vista cardiovascular, foi encaminhado para estudo hemodinâmico e cineangiográfico que demonstrou ser o paciente portador de uma má formação cardíaca congênita complexa. Essa se caracterizava por "situs solitus", discordância atrioventricular, discordância ventrículo-arterial, septo interventricular horizontal, comunicação interventricu-

* Professor Livre Docente do Departamento de Clínica da Faculdade de Medicina da Universidade de São Paulo (FMUSP).

** Médico Supervisor do Serviço de Hemodinâmica do Instituto do Coração do Hospital das Clínicas da Faculdade de Medicina da Universidade de São Paulo (INCOR).

*** Médico Assistente do Serviço de Hemodinâmica do INCOR.

**** Médico Assistente do Serviço de Emergência da Divisão de Clínica Médica I do Hospital das Clínicas da FMUSP.

***** Médico Residente da Disciplina de Nefrologia da Divisão de Clínica Médica I do Hospital das Clínicas da FMUSP.

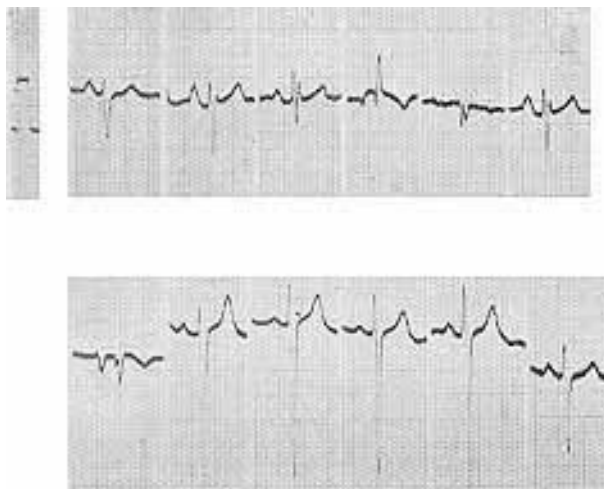


Fig. 1 - Eletrocardiograma de portador de ventrículos em posição súpero-inferior com discordância atrioventricular e ventrículo-arterial.

lar, transposição dos vasos da base, estenose pulmonar infundíbulo-valvar e artérias coronárias com origem em orifício único.

Os valores de pressão e oximétricos encontram-se no quadro I.

Quadro I - Pressões e dados oximétricos obtidos por cateterismo, em um caso de ventrículos em posição súpero-inferior, discordância atrioventricular e ventrículo-arterial.

	Pressão (mmHg)		Oximetria Média (%)
	Sistólica	diastólica	
	inicial	final	
Veia cava inferior	65
Veia cava superior	60
Átrio direito alto	61
Átrio direito médio	...	6	63
Átrio direito baixo	64,5
Átrio esquerdo	4
Ventrículo direito	106	6	73
Tronco pulmonar	18	9	15
Ventrículo esquerdo	117	6	85,5
Aorta	117	72	80

Comentários

A partir de 1974, começaram a ser descritos pacientes com más formações cardíacas com septo interventricular horizontal^{1,4}. Essa situação se encontra geralmente associada à conexão atrioventricular cruzada e por isso denominada “criss cross-cordis”. Até 1982, segundo Jacobo Ovsenyevitz e col.⁷, apenas 7 casos de pacientes com septo horizontal sem conexão atrioventricular cruzada foram relatados. Esses pacientes apresentavam sintomas e evolução dependentes da gravidade das lesões associadas.

O doente em apreço, com bom desenvolvimento somático e sem queixas cardiovasculares, tolerou um quadro infeccioso grave, sugerindo que os defeitos anatômicos não comprometiam a função cardiovascular de modo significativo.

Os estudos hemodinâmicos e angiográficos são de fundamental importância para o diagnóstico da doença e devem ser realizados de uma maneira sistematizada. Assim, os trajetos dos cateteres permitirão levantar a suspeita dessa má formação. A passagem do cateter arterial para um ventrículo em posição superior, localizado na margem esquerda da imagem cardíaca (fig. 2B), o trajeto do cateter venoso de AD para VE e tronco da artéria pulmonar (fig. 2D) ocupando a posição mediana fazem o diagnóstico de transposição completa dos grandes vasos da base. O fato de o cateter arterial ter progredido facilmente para o AE, em posição superior, exclui a presença de “criss-cross-cordis” (fig. 2B). A passagem do cateter por AD, VE e VD e aorta demonstra a presença de comunicação interventricular (fig. 2A). A confirmação dos achados foi feita pelas injeções de contraste no VI e no VE, em projeção oblíqua anterior direita (fig. 3A, 3B, 3C e 3D) e em projeção oblíqua anterior esquerda (fig. 3E e 3F). Tais imagens demonstraram septo interventricular horizontal, VI superior e hipoplástico em conexão com a aorta e comunicação interventricular (CIV) moderada.

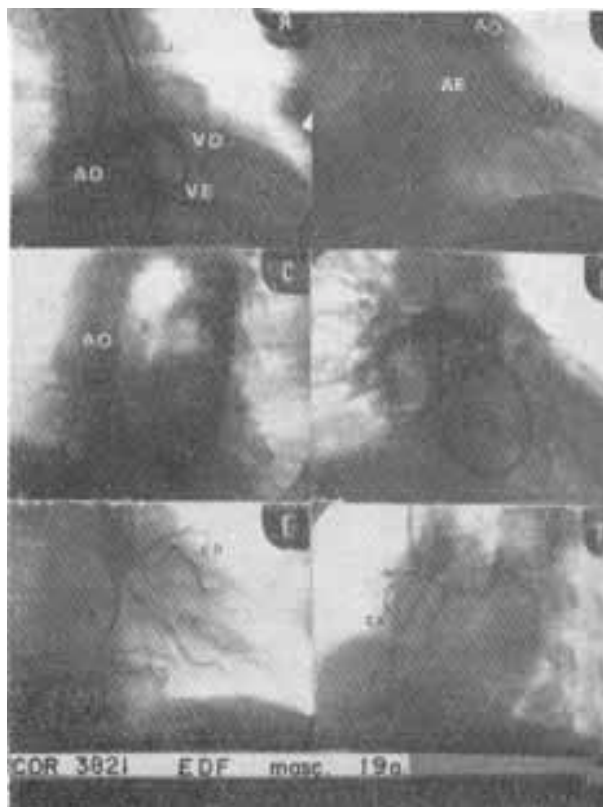


Fig. 2 - Estudo angiográfico de um portador de ventrículo em posição súpero-inferior com discordância atrioventricular e ventrículo-arterial.

Essa má formação cardíaca teria o sucesso cirúrgico vinculado ao volume do VD. Como se pode perceber, a circulação sistêmica é mantida pela con-

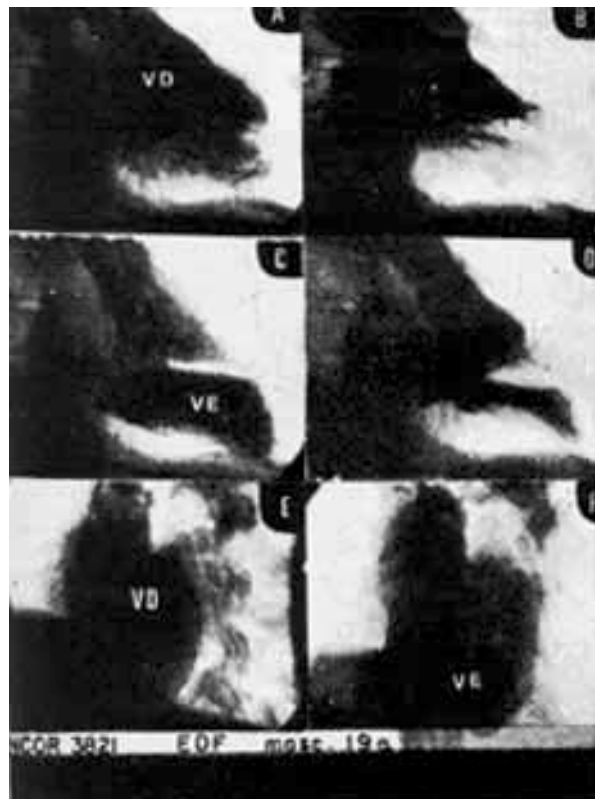


Fig. 3 - Estudo hemodinâmico de um portador de ventrículo em posição súpero-inferior com discordância atrioventricular e ventrículo-arterial.

tração simultânea de VI) e VE. A tentativa de correção cirúrgica da CIV e da estenose infundíbulo-valvar pulmonar faria com que o VD se tornasse o único responsável pela circulação sistêmica, o que, seguramente, decretaria a insuficiência do mesmo, em virtude de sua pequena dimensão no caso em apreço. Ainda é relevante relatar a dificuldade de abordagem para a correção cirúrgica da CIV, em função da situação anômala do septo interventricular.

Ressaltamos, por fim, a importância da cinecoronariografia pois, na eventualidade de operação corretiva, é mister que se conheça previamente a

distribuição da circulação coronária, que nesses casos foge dos padrões habituais.

Em função de ter o paciente suportado um grave estado infeccioso e ter mantido um desempenho cardiovascular às suas necessidades habituais, optamos pelo acompanhamento clínico.

Summary

A patient with a complex and rare congenital heart disease, associate with a horizontal intraventricular septum, is described. There were also an atrioventricular septal defect, corrected transposition of the great vessels, and pulmonary stenosis. Both coronary arteries originated from a single ostium.

The patient was an oligosymptomatic 19 year-old black male, with only clubbing and mild cyanosis. At admission he had signs of severe bacteremia associated with the pulmonary involvement. He recovered on medical treatment only. No surgical correction appeared advisable.

Referências

1. Kinsley, R. H.; McGoon, D. C.; Danielson, G. X. - Corrected transposition of the great arteries. Associated ventricular rotation. *Circulation*, 49: 574, 1974.
2. Guthaner, D.; Higgins, C. B.; Eilverman, J. F.; Hayden, W. G.; Wexler, L. - An unusual form of the transposition complex. Uncorrected levotransposition with horizontal ventricular septum: report of two cases. *Circulation*, 53: 190, 1976.
3. Freedom, R. M.; Gulham, G.; Rowe, R. D. - The criss-cross and superoinferior ventricular heart: an angiocardigraphic study. *Am. J. Cardiol.* 49: 620, 1978.
4. Waldhausen, J. A.; Pierce, W. S.; Whitman, V. - Horizontal intraventricular septum in congenital heart disease: surgical considerations. *Ann. Thorac. Surg.* 23: 271, 1977.
5. Van Praagh, S.; La Coste, M.; Fellows, K. E.; Bossniak, Busch, H. J.; Keck, E. W.; Weinberg, P. M., Van Praagh, R. - Superoinferior ventricles anatomic and angiocardigraphic findings in ten post mortem cases. In: Van Praagh, R.; Takao, A, ed. - *Etiology and Morphogenesis of Congenital Heart Disease*. Futura Publishing, Mount Kisco, New York, 1980.
6. Zach, M.; Singer, H.; Loser, H.; Hagel, K. L. - The horizontal ventricular septum. Three cases with different ventriculo arterial connection. *Eur. J. Cardiol.* 11: 269, 1980.
7. Ovseyevitz, J.; Molina, M.; Attie, P.; Zghaib, A.; Piazzola, E.; Zomosa, C. G. - Ventrículos arriba y abajo. *Arch. Inst. Cardiol. Max.* 52: 59, 1982.