

ATRESIA TRICÚSPIDE EM DUPLA VIA DE SAÍDA DO VENTRÍCULO DIREITO. RELATO DE 2 CASOS E PROPOSTA DE NOVA CLASSIFICAÇÃO

VALMIR FONTES, MARIA CRISTINA B. BEMBOM, ELIZABETH VERBICARIO,
ANA LUIZA PAULISTA GUERRA, MARIA VIRGÍNIA DIAS DA SILVA,
JOSÉ HORTÊNCIO DE MEDEIROS SOBRINHO, PAULO PAREDES PAULISTA

Dois casos de atresia tricúspide com conexão ventrículo-arterial do tipo dupla via de saída do ventrículo direito sugeriram nova classificação da anomalia, visto que nenhuma das classificações existentes engloba esse tipo de conexão. Identificaram-se 4 tipos fundamentais: I) com conexão ventrículo-arterial concordante; II) com conexão ventrículo-arterial discordante; III) com conexão ventrículo-arterial do tipo via de saída única e IV) com conexão ventrículo-arterial do tipo dupla via da saída.

Os subtipos dependem da posição das grandes artérias, da presença da comunicação interventricular, do comportamento da valva pulmonar, além de outras características.

Atresia tricúspide tem sido descrito classicamente como uma condição em que não existe comunicação entre o átrio direito e o ventrículo direito. Sua classificação tem sido motivo de preocupação dos autores e vem sendo sucessivamente modificada a fim de agrupar todos os tipos anatômicos conhecidos.

Até o momento, nenhuma das classificações preenche esse requisito. A classificação de Edwards e Burchell¹, modificada por Keith e col.², é a mais seguida. Nela, os autores reconhecem três tipos: tipo I, sem transposição das grandes artérias; tipo II, com D-transposição das grandes artérias e tipo III, com L-transposição das grandes artérias. Os subtipos dependem da presença ou não de outros defeitos como atresia, estenose ou valva pulmonar normal, comunicação interventricular etc.

Tandon e Edwards³, revendo 45 casos de necropsias, classificam-na em 3 tipos principais: atresia tricúspide com posição normal das grandes artérias (tipo I), com transposição das grandes artérias (tipo II) e com tronco arterial comum persistente (tipo III).

Becher e Anderson⁴ admitem que, na atresia tricúspide, devem ser consideradas todas as variedades de conexão ventrículo-arterial.

Baseados nessa premissa, revisamos o nosso material angiográfico de 81 casos de atresia tricúspide. Dois desses se associavam à dupla via de saída do ventrículo direito, variedade considerada muito rara.

O presente trabalho relata os casos; ao mesmo tempo, procura fazer uma nova classificação para atresia tricúspide segundo o tipo de conexão ventrículo-arterial.

APRESENTAÇÃO DOS CASOS

Caso 1 - Menina de 12 anos de idade, com suspeita de cardiopatia desde o nascimento, pela presença de cianose e sopro cardíaco, aos 3 anos submeteu-se a estudo hemodinâmico, cujo diagnóstico foi atresia tricúspide com estenose pulmonar. Em virtude do aparecimento de crises hipoxêmicas de repetição, foi operada, tendo sido realizada uma anastomose sistêmico-pulmonar (Blalock-Taussig). Aos 12 anos, em decorrência de retorno da cianose e cansaço fácil, foi reavaliada clinicamente, registrando-se bom estado geral, 26,5 kg, cianose universal ++, mucosas hipercoreadas. Na área pulmonar ouviu-se sopro sistólico ejetivo +++, sopro contínuo suave, no 2.º EID. Pressão arterial 120 x 70 no braço esquerdo.

O eletrocardiograma revelou SAQRS a -80°, sobrecarga biaxial, bloqueio AV do 1.º grau e sobrecarga ventricular direita (fig. 1).

A radiografia em PA evidenciou área cardíaca pouco aumentada, pedículo estreito, ausência do arco pulmonar, pobreza da circulação pulmonar (fig. 2).

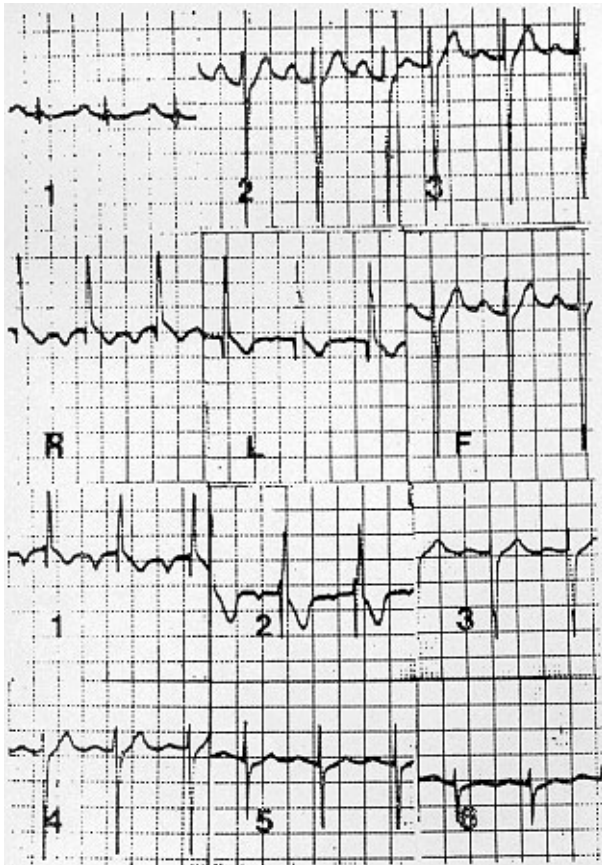


Fig. 1 - Eletrocardiograma mostrando orientação superior de SÂQRS, bloqueio AV do 1º grau, sobrecarga biatrial e ventricular direita.

O ecocardiograma 2D demonstrou “situs solitus” víscero atrial, cavidades atriais aumentadas, ampla CIA tipo “ostium secundum”, ausência de conexão AV direita, valva mitral em “straddling”, ampla CIV, ventrículo direito com duplo infundíbulo e cada um dando origem a uma das grades artérias (fig. 3).

O estudo oximétrico mostrou saturação (0,2%) de 54 em VCS, 51 em AD, 61 em VD, 80 em AE, 80 no VE e na aorta. A manometria, foram encontrados os seguintes valores, em mmHg; AD média 12, AE média 10, VE 12Q/10, Ao 120/70 e TP 30/17.

O estudo contrastado, feito de frente no átrio direito, mostrava cavidade dilatada e ausência de comunicação dessa com o ventrículo direito. Ampla CIA do tipo “ostium secundum” conduz o contraste para o átrio esquerdo e essa se abre no ventrículo esquerdo através da valva mitral (fig. 4). Uma injeção de contraste feita no ventrículo esquerdo na projeção hepatoclavicular (fig. 5) mostrava uma cavidade ventricular de bom desenvolvimento, uma grande CIV, do tipo via de entrada, opacificava o ventrículo morfológicamente direito, de desenvolvimento equivalente ao seu homônimo. Ambas as grandes artérias originavam-se do ventrículo morfológicamente direito, cada uma apoiada por um infundíbulo e os infundíbulos separados entre si pelo septo conal hipertrofiado. As valvas semilunares encon-

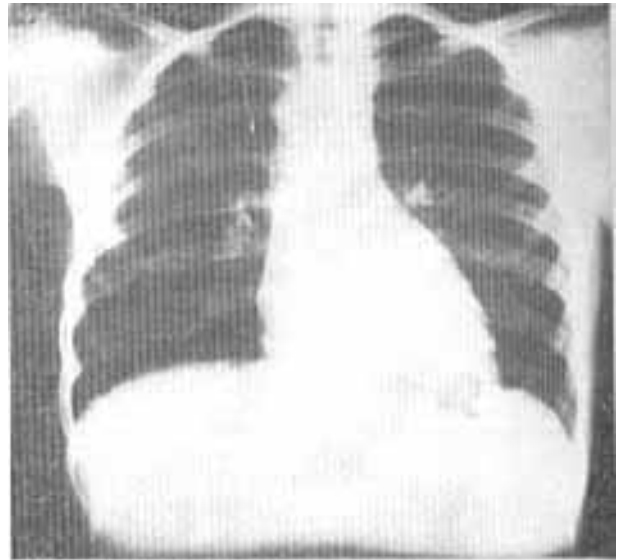


Fig. 2 - Radiografia de frente, área cardíaca discretamente aumentada, circulação pulmonar de baixo fluxo.



Fig. 3 - Ecocardiograma 2D mostrando a presença de “straddling” de valva mitral. VD- ventrículo direito; VE- ventrículo esquerdo; AE- átrio esquerdo, VM- valva mitral.

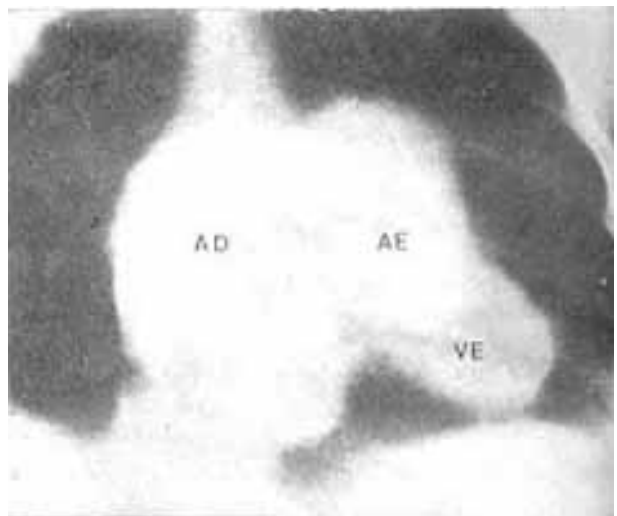


Fig. 4 - Atriograma direito de frente mostrando ausência de comunicação entre o átrio direito e o ventrículo direito AD- átrio direito; AE- átrio esquerdo; VE- ventrículo esquerdo.

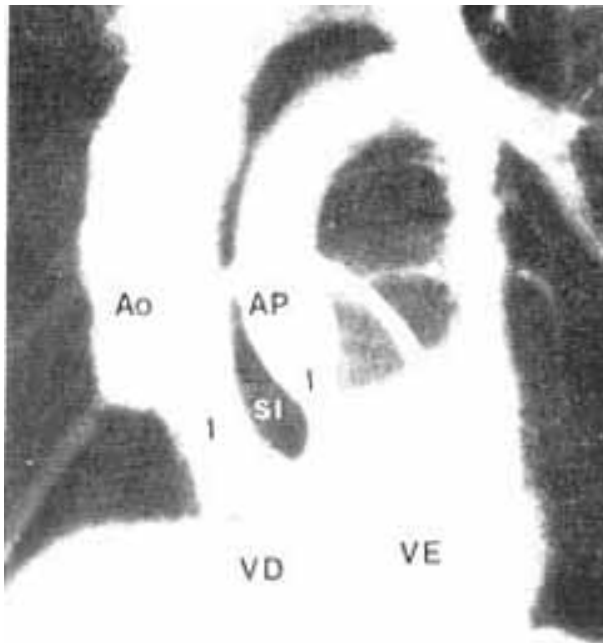


Fig. 5 - O ventriculograma esquerdo na projeção hepatoclavicular, evidencia a origem das grandes artérias no ventrículo direito. Ao- aorta; TP-tronco pulmonar; I-infundíbulo; SI - septo infundibular; VD-ventrículo direito; VE- ventrículo esquerdo.

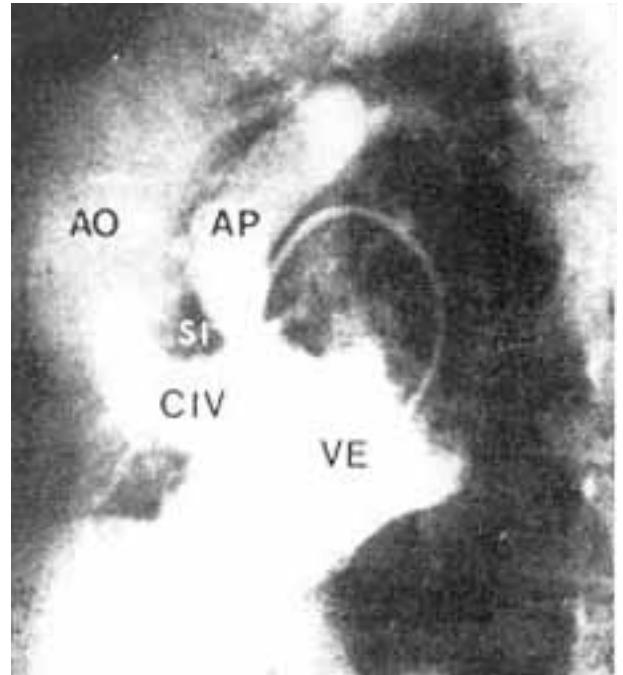


Fig. 6 - Ventriculograma esquerdo na projeção hepatoclavicular, caso nº 2, mostra ampla CIV, origem das grandes artérias no ventrículo direito, estenose pulmonar valva de grau severo. Ao-aorta; AP-artéria pulmonar; SI-septo infundibular; VE-ventrículo esquerdo; CIV- comunicação interventricular.

travam-se no mesmo plano, estando a valva pulmonar com estenose de grau severo.

O tratamento cirúrgico consistiu no bloqueio da anastomose Blalock-Taussig, fechamento da CIA, secção transversal do tronco pulmonar, sutura do coto proximal, ampla anastomose do átrio direito com o coto distal da artéria pulmonar. Dessa forma, agora todo o sangue venoso drenado ao átrio direito ganhava a artéria pulmonar e todo o sangue oxigenado levado ao ventrículo esquerdo ganhava a aorta, corrigindo-se, funcionalmente, a má formação.

Caso 2 - Trata-se de um menino de 13 anos, cujos achados clínico, eletrocardiográfico e radiológico se superpõem aos do caso anterior, razão pela qual apresentaremos apenas o estudo cineangiográfico (fig. 6, 7 e 8).

DISCUSSÃO

Atresia tricúspide é uma má formação definida como sendo a ausência de continuidade entre o átrio direito e o ventrículo direito. A ausência dessa continuidade, na maioria das vezes, é devido à interposição de um assoalho atrial muscular ou membranoso, outras vezes devido à imperfuração da valva tricúspide, estando seus folhetos fundidos e com cordões tendinosos rudimentares ou, mais raramente, um

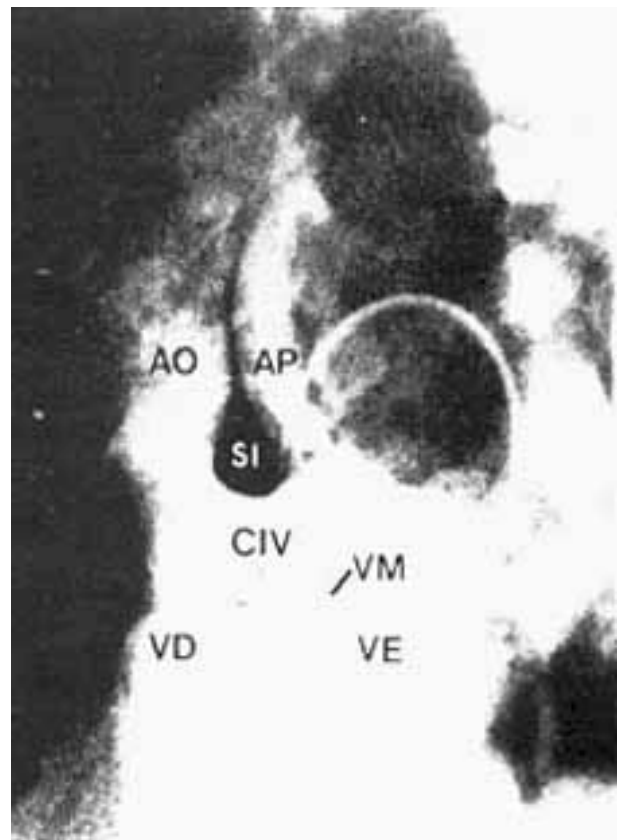


Fig. 7 - Ventriculograma direito na projeção hepatoclavicular, caso nº2, evidencia a origem das grandes artérias no ventrículo direito, severa hipertrofia do septo infundibular, valva mitral em "straddling". Ao-aorta; AP-artéria pulmonar; SI-septo infundibular; CIV-comunicação interventricular; VD-ventrículo direito; VE-ventrículo esquerdo; VM-valva mitral.



Fig. 8 - Atriograma direito do caso n.º 2 mostrando ausência de continuidade entre o átrio direito e o ventrículo direito, tradução da atresia tricúspide.

dos folhetos de um orifício atrioventricular comum sela a entrada para o ventrículo direito.

Do ponto de vista anatômico, quando o assoalho atrial é muscular, Becker e Anderson⁴ definem como a forma verdadeira de atresia tricúspide, caracterizada pela ausência de conexão atrioventricular, deixando de existir uma comunicação real ou potencial entre as cavidades direitas. Nas outras condições, observa-se uma comunicação potencial entre as câmaras direitas. A via de entrada do ventrículo direito existe; acontece que ou uma valva tricúspide imperfurada, ou uma membrana se interpõe entre o átrio e o ventrículo direitos, impedindo assim uma comunicação real.

Do ponto de vista fisiopatológico, em qualquer das condições, os processos hemodinâmicos são iguais.

Sua classificação tem sido classicamente descrita como sendo conexão ventrículo-arterial concordante ou discordante.

A primeira classificação é de 1906, feita por Kühnes⁵, seguiram a de Edwards e Burchell¹, em 1949 e a de Keith, Rowe e Vlad² em 1958. Em todas elas, são assinaladas a normoposição ou a transposição das grandes artérias, pontos considerados básicos.

Na realidade, na maioria das vezes, cerca de 70%, a conexão ventrículo-arterial é concordante, as grandes artérias estão cruzadas e a artéria pulmonar está situada à esquerda e na frente da aorta. Existe uma rara variante,

em que a concordância ventrículo-arterial está presente, contudo, as grandes artérias encontram-se paralelas estando a aorta à esquerda. Van Praagh⁶ tem denominado essa situação de má posição anatomicamente corrigida das grandes artérias. Quando as grandes artérias se originam de ventrículos errados, a conexão ventrículo-arterial é discordante, podendo existir uma D-transposição ou uma L-transposição.

Tandon e Edwards³ na sua última classificação incluem outro tipo de conexão ventrículo-arterial, o tipo III, em que existe a persistência do tronco comum arterial.

A conexão ventrículo-arterial do tipo dupla via de saída, na atresia tricúspide, embora referida por Becker e Anderson⁴, por Bargerón*, Van Praagh e Weinberg⁷, ainda não foi incluída na classificação.

Considerando a grande variabilidade da conexão ventrículo-arterial presente na atresia tricúspide, considerando que nenhuma das classificações existentes engloba todos os tipos anatômicos, decidiu-se efetuar a revisão das classificações conhecidas e propor uma mais atualizada, à luz dos nossos casos apresentados.

Os tipos e variedades são:

Tipo I - Conexão ventrículo-arterial concordante

A. Normoposição das grandes artérias

Ia - sem CIV, atresia pulmonar e persistência do canal arterial (PCA).

Ib - com CIV, atresia pulmonar e PCA

Ic - com CIV restritiva e sem estenose pulmonar

Id - com CIV ampla e estenose pulmonar

Ie - com CIV ampla, sem estenose pulmonar

B. Má posição anatomicamente corrigida das grandes artérias

Tipo II - Conexão ventrículo-arterial discordante

A. Transposição completa das grandes artérias

IIa - com CIV e atresia pulmonar

IIb - com CIV e estenose pulmonar

IIc - com CIV sem estenose pulmonar

B. Transposição corrigida das grandes artérias

IIa - com CIV e atresia pulmonar e PCA

Bargerón, L. - Comunicação pessoal.

- Iib- com CIV e estenose pulmonar
- Iic- com CIV, sem estenose pulmonar
- Iid- com CIV e estenose aórtica

Tipo III- Conexão ventrículo-arterial do tipo via de saída única

A. Tronco arterial comum

Tipo IV- Conexão ventrículo-arterial do tipo dupla via de saída

- A. Do ventrículo direito
- B. Do ventrículo esquerdo

Reverendo 81 casos de atresia tricúspide, através de cineangiocardiografia, encontramos a seguinte distribuição, conforme essa classificação: Tipo 1, 68 casos A categoria A foi representada pelas seguintes variedades: Ia, 25 casos; Ib, 5 casos; Ic, 28 casos; Id, 5 casos e Ie, 4 casos. Da categoria B, foi identificado um único caso Do tipo II, foram reconhecidos 11 casos. Pertencentes à categoria A, as seguintes variedades: IIa, um caso; Iib, 4 casos; Iic, 5 casos. Da categoria B, identificou-se apenas um caso da variedade Iib Tipo III, nenhum caso Tipo IV, 2 casos da categoria A.

Essa classificação, sem pretender ser original, aproveita as existentes e tenta incluir todos os tipos de conexão ventrículo-arterial. Por outro lado, no tipo I da categoria A se incluem 2 novas variedades encontradas com alguma frequência e não classificadas São elas, Ib, isto é, com CIV, atresia pulmonar e PCA e Ic, isto é, com CIV restritiva sem estenose pulmonar funcionando como se tal existisse Na variedade Ib, poderíamos extrapolar que inicialmente deveria ter sido o subtipo Ib da classificação de Keith,

Rowe e Vlad², ocorrendo com o decorrer do tempo uma atresia da valva pulmonar. Na variedade Ic, entendemos que inicialmente deveria ter sido o subtipo Ic de Keith, Rowe e Vlad e devido a um fechamento parcial da CIV, essa se tornou restritiva.

SUMMARY

Two cases of tricuspid atresia with a ventricular arterial connection with a double outlet type of the right ventricle has inspired a new classification to the anomaly, for none of the existent classification embraces this type of connection.

Four basic types were identified: 1. Concordant ventricular arterial connection; 2 Discordant ventricular arterial connection, 3. A ventricular arterial connection with a single outlet type; 4. A ventricular arterial connection with a double outlet type.

The subtypes depend on the position of the great arteries on the existence of the VSD, on the presence or not of pulmonic stenosis and other characteristics.

REFERÊNCIAS

1. Edwards, J. E.; Burchell, H. B. - Congenital tricuspid atresia: a classification. *Med. North Am.* 33: 1177, 1949
2. Keith, J. D.; Rowe, R. D.; Vlad P - Tricuspid atresia. In: *Heart Disease in Infancy and Childhood*. Third edition. Williams & Wilkins Co., Baltimore, 1977. p. 518-541.
3. Tandon, R.; Edwards, J. E. - Tricuspid atresia A reevaluation and classification. *J. Thorac. Cardiovas. Surg.* 67: 530, 1974.
4. Becker, A.; Anderson, R. H. - Absence of an atrioventricular connection (AV valve atresia). In: *Pathology of congenital heart disease*. Butherworths, Toronto, 1981 p. 257-278.
5. Kihnhe, M.- Uber zwei Falle kongenitaler atresie des ostium venosum dextrum. *Yakrb, Kinderh.*, 63: 235, 1906.
6. Van Praagh, R.; Van Praagh, S. - Anatomically corrected transposition of the great arteries. *Br. Heart J.* 29; 112, 1967.
7. Van Praagh, R.; Weinberg P. W - Double outlet left ventricle. in: Moss, A. J.; Adams, F. H.; Emmanouilides, G. C. - *Heart Disease in Infants, Children and Adolescents*. The Williams & Wilkins, Co., Baltimore, p. 367, 1977.