

# CORAÇÕES COM DUPLA VIA DE ENTRADA VENTRICULAR. ASPECTOS MORFOLÓGICOS EM 20 CASOS

VERA DEMARCHI AIELLO, FÁBIO A. GOMES,  
DARCY C. M. MONTEIRO,  
MIGUEL BARBERO-MARCIAL  
São Paulo, SP

**Objetivo** – Verificar as apresentações mais freqüentes da dupla via de entrada ventricular (DVEV) e das lesões associadas, visando aplicação no diagnóstico e no tratamento cirúrgico.

**Material e Métodos** – Vinte corações provenientes de coleções anátomo-patológicas, todos com DVEV. A análise foi feita de forma segmentar e em seqüência.

**Resultados** – O “situs” atrial era “solitus” em 14 casos e ambígüo em seis (quatro com isomerismo direito e dois com esquerdo). Com “situs solitus” havia duas valvas atrioventriculares (AV), enquanto que nos casos de isomerismo havia uma valva AV comum. O ventrículo principal era morfologicamente esquerdo em 13 casos, direito em um e indeterminado nos remanescentes. A conexão ventrículo-arterial foi discordante em 10 casos, concordante em dois, dupla via de saída em oito (seis de ventrículo indeterminado, um da câmara principal e um da rudimentar). Obstruções ao fluxo pulmonar foram mais freqüentes no grupo dos isomerismos atriais (67%). Estenose de valva AV esteve presente em 4 casos, em dois esquerda e em dois direita. “Straddling” de uma das valvas AV foi observado em cinco casos e coarctação de aorta em três. A comunicação inter-ventricular era restritiva em dois casos, ambos com DVEV para ventrículo principal esquerdo e concordância ventrículo-arterial (“coração de Holmes”).

**Conclusão** – Nos pacientes com isomerismos atriais, as lesões de estenose pulmonar dominam o quadro e merecem atenção preliminar. Nos demais, as derivações átrio-pulmonares deverão levar em conta também as peculiaridades morfológicas como, por exemplo, as disfunções valvares e coarctação de aorta.

Palavras-chave – dupla via de entrada ventricular, ventrículo único, cardiopatia congênita.

## MORPHOLOGICAL ASPECTS OF 20 HEARTSWITH DOUBLE INLET VENTRICLE

**Purpose** – The authors intended to verify the most common anatomical presentations of hearts with double inlet ventricle (DIV) and the associated lesions, in order to provide information regarding surgical palliation/correction.

**Material and Methods** – Twenty hearts presenting DIV, from pathological collections. The sequential segmental analysis was applied.

**Results** – Fourteen cases showed usual atrial arrangement, and six isomeric atria (4 with right isomerism and 2 with left isomerism). “Situs solitus” showed two atrioventricular (AV) valves, and the others a single valve. The main ventricle was morphologically left in 13 cases, right in one and of indeterminate morphology in six. The ventriculoarterial connexion was discordant in 10 cases, concordant in two, of double outlet type in eight (6 from an indeterminate ventricle, one from the main chamber and one from the rudimentary ventricle). Pulmonary obstructive lesions were common in the group with atrial isomerism (67%). AV valve stenosis was present in 4 cases, two of the left valve and two of the right one. Straddling of one AV valve was observed in 5 cases and aortic coarctation in three. The ventricular septal defect was restrictive in two cases, both with double inlet to a dominant left ventricle and a concordant AV connexion (Holmes’heart).

**Conclusion** – In those with atrial isomerism, the obstructive pulmonary lesions are the dominant feature and require early attention. For the other group, the atriopulmonary anastomosis procedures should take into account peculiarities such as AV valve dysfunctions and aortic coarctation.

Key words – double inlet ventricle, single ventricle, congenital heart disease.

Arq Bras Cardiol 56/1: 19-24 – Janeiro 1991

Instituto do Coração do Hospital das Clínicas e Departamento de Patologia da FMUSP.

Correspondência: Vera Demarchi Aiello – INCOR – Av. Dr. Enéas C. Aguiar, 44 - 05403 São Paulo, SP.

A dupla via de entrada ventricular (DVEV) constitui tipo pouco freqüente de conexão atrio-ventricular, dentro do grupo da conexão atrio-

ventricular univentricular<sup>1</sup>. Durante muito tempo considerou-se que os espécimes com DVEV apresentavam “ventrículo único”<sup>2</sup>. Mais recentemente, vários autores enfatizaram que na maioria dos casos há uma câmara ventricular principal, completa, e uma rudimentar, sem via de entrada<sup>13</sup>. Logo, a câmara rudimentar, também chamada “câmara infundibular” em algumas situações, começou a ser vista como o segundo ventrículo, embora incompleto, uma vez que mostra sempre uma porção trabecular que permite sua caracterização morfológica. A partir de então, apenas os corações onde não se detecta uma câmara rudimentar se enquadram na definição de “ventrículo único”.

A DVEV acompanha-se, na maioria dos casos, de outras anomalias cardíacas, ao nível de valvas atrioventriculares, da conexão ventrículo-arterial ou do arco aórtico<sup>4</sup>. Tais associações tornam a abordagem cirúrgica paliativa/corretiva diferente em cada caso. Para tal, é imperiosa a determinação exata da anatomia através de métodos invasivos e não invasivos.

Estudamos corações com DVEV, do ponto de vista anátomo-patológico, a fim de determinar, em nosso meio, as apresentações mais freqüentes.

## MATERIAL E MÉTODOS

Estudaram-se 20 corações das coleções do Instituto do Coração e da FMUSP.

A condição básica para seleção foi o tipo de conexão atrioventricular – DVEV –, independen-

temente do “situs” ou do modo de conexão (através de 2 valvas ou de valva atrioventricular comum). Análise direta por pelo menos dois observadores, conjuntamente, foi feita de forma segmentar e seqüencial<sup>5</sup>. Após a avaliação das drenagens venosas sistêmica e pulmonar, e o estabelecimento do tipo de conexão atrioventricular e ventrículo-arterial, foram analisadas as características anatômicas das valvas cardíacas e dos defeitos septais. Foi ainda anotada a posição especial das grandes artérias da base e da câmara rudimentar.

A comunicação interventricular foi considerada restritiva quando seu diâmetro (ou a soma-tória dos diâmetros no caso e mais de um defeito) era menor que o da grande artéria que se originava da câmara rudimentar.

VEJA PÁGINA 79

## RESULTADOS

Os principais achados encontram-se relacionados na tabela I. Treze dos 14 corações com duas valvas atrioventriculares (AV) apresentavam ventrículo principal morfológicamente esquerdo e “situs solitus”. Nessa situação, ambas as valvas lembravam morfológicamente a mitral (fig. 1). Em 3 casos havia disfunção da valva AV esquerda, em dois estenose, apresentando um único grupo de músculos papilares, e no outro insuficiência, a julgar pelo “espessamento cordonal” da borda livre

TABELA I – Principais achados anatômicos.

Caso	Situs	Modo con AV	Tipo con VA	Ventrículo Principal	Posição da CR	Obstruções vias de saída	Coarctação de aorta
1	S	2 valvas	discordante	Esquerdo	anterior-E	—	—
2	S	2 valvas	discordante	Esquerdo	anterior-E	atresia pulmonar	—
3	S	2 valvas	discordante	Esquerdo	anterior-E	—	?
4	S	2 valvas	DVS da CR	Esquerdo	anterior-D	—	sim
5	S	2 valvas	concordante	Esquerdo	anterior-D	—	—
6	S	2 valvas	concordante	Esquerdo	anterior-D	—	—
7	S	2 valvas	discordante	Esquerdo	anterior-D	—	sim
8	S	2 valvas	discordante	Esquerdo	anterior	—	sim
9	S	2 valvas	discordante	Esquerdo	anterior-D	estenose subpulm.	—
10	S	2 valvas	DVS	Indeterminado	estenose	atresia pulm. Valvar	—
11	S	2 valvas	discordante	Esquerdo	anterior-E	—	?
12	S	2 valvas	discordante	Esquerdo	anterior-E	atresia pulm. Valvar	—
13	S	2 valvas	discordante	Esquerdo	anterior	atresia pulm. valvar	—
14	S	2 valvas	discordante	Esquerdo	anterior	—	?
15	Isom. E	valva comum	DVS da CP	Direito	posterior-E	estenose subpulm.	—
16	Isom. D	valva comum	DVS	Indeterminado	—	estenose pulm. Valvar e estenose aórtica	—
17	Isom. D	valva comum	DVS	Indeterminado	—	atresia pulm. Valvar	—
18	Isom. E	valva comum	DVS	Indeterminado	—	atresia pulm. Valvar	—
19	Isom. D	valva comum	DVS	Indeterminado	—	—	—
20	Isom. D	valva comum	DVS	Indeterminado	—	—	?

S – solitus; Isom. D – isomerismo D; Isom. E – isomerismo esquerdo; Anterior-D – anterior e à direita; Anterior-E – anterior e à esquerda; pulm. – pulmonar; DVS – dupla via de saída; CR – câmara rudimentar; CP – câmara principal; con – conexão; AV – atrioventricular.

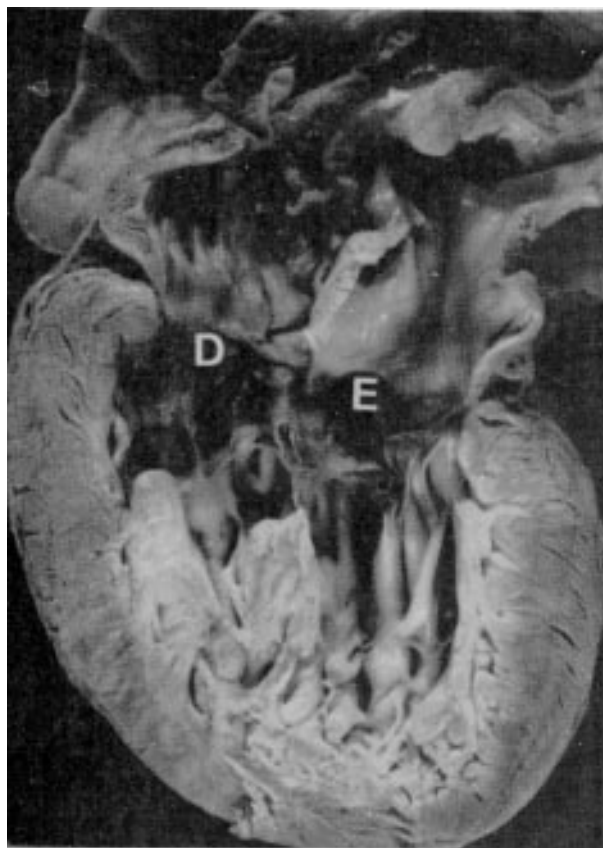


Fig. 1 - Corte de coração com dupla via de entrada de ventrículo morfologicamente esquerdo, através de duas valvas atrioventriculares, uma direita (d) e outra esquerda (E).

dos folhetos e pela grande dilatação do átrio esquerdo (fig. 2). Observamos aspecto displásico da valva AV esquerda em um caso, caracterizado por nódulos irregulares na face atrial e na borda livre dos folhetos, todavia sem sinais de estenose ou insuficiência.

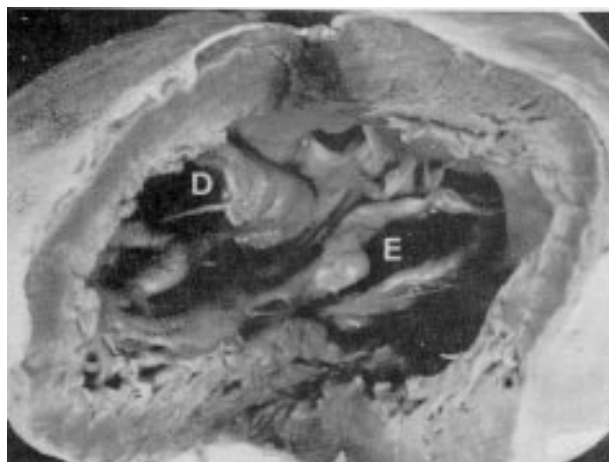


Fig. 2 - Coração aberto pelo seu ápice, mostrando os oritícios de duas valvas atrioventriculares - uma direita (d) e outra esquerda (E) - abrindo-se em um ventrículo morfologicamente esquerdo. A valva esquerda (E) exibe espessamento da borda livre, denotando insuficiência.

Já a valva AV direita mostrou-se estenótica em dois outros casos, em um com a maioria das cordas inserindo-se diretamente no topo do septo trabecular (fig. 3) e em outro com anel de diâmetro reduzido e espessamento de folhetos.

Em cinco corações com ventrículo principal esquerdo notamos "straddling" de uma das valvas AV, em três da direita e, em outra, da esquerda para a câmara rudimentar. O "straddling" era do tipo A em um caso, do B em três e do C no remanescente (fig. 4), de acordo com a classificação de Rice e col<sup>6</sup>. Um desses casos apresentava também cavalgamento da valva AV direita sobre o septo trabecular, na proporção de 20% em relação à câmara rudimentar.

No único caso com duas valvas AV e ventrículo indeterminados, elas apresentavam respectivamente quatro e dois folhetos à direita e à esquerda, aparentemente sem sinais de disfunção.

Seis espécimes apresentavam valva AV comum, todos com isomerismo atrial. Em cinco deles não foi detectada câmara ventricular rudimentar, sendo o ventrículo principal considerado como de morfologia **indeterminada**. No caso remanescente, o ventrículo principal era direito. A valva comum apresentava número de folhetos

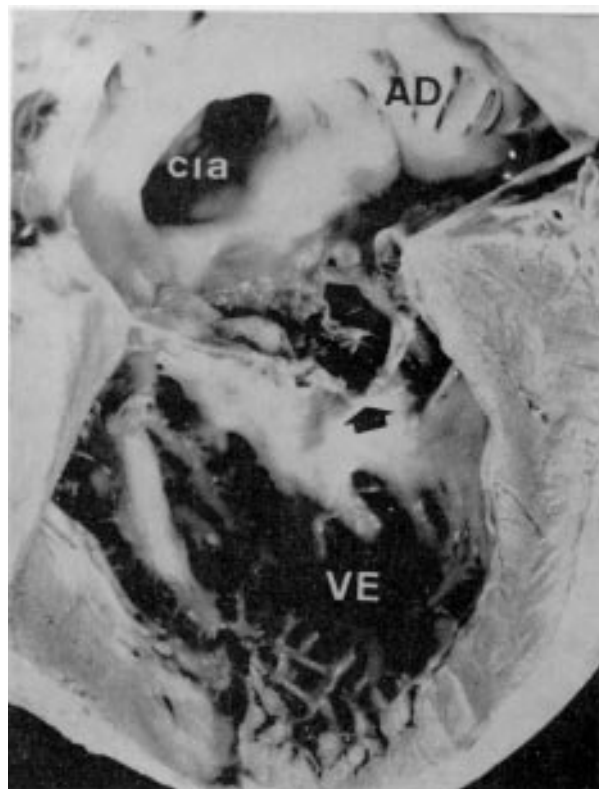


Fig. 3 - Vista posterior do atrio direito (AD), do ventrículo principal esquerdo (VE) e da valva atrioventricular direita. Notam-se cordas inserindo-se no topo do septo ventricular, convergindo para um mesmo ponto (seta). Observa-se ainda comunicação interatrial na fossa oval (CIA).

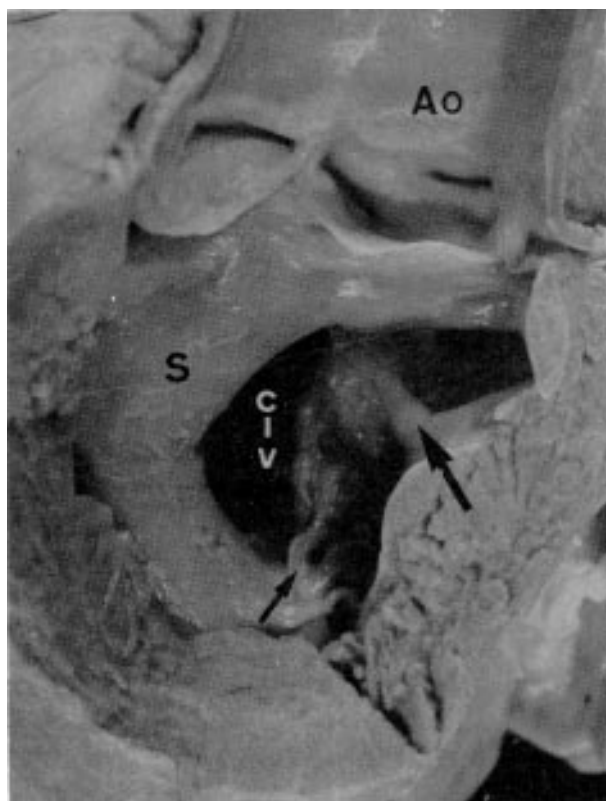


Fig. 4 - Câmara rudimentar morfologicamente direita, de onde emerge a aorta (Ao). Nota-se 4 "straddling" tipo C de uma das valvas átrio ventriculares, através da comunicação interventricular (CIV). A seta maior mostra o músculo papilar na parede livre de câmara rudimentar e a seta menor as cordas valvares inserindo-se na parede do septo ventricular (S).

variando de três a cinco, exibindo em três casos aspecto displásico.

Obstrução ao fluxo pulmonar esteve presente em nove (45%) casos. A valva pulmonar era estenótica em 10% dos casos e atrésica em outros 25%. Três (25%) casos exibiam estenose subpulmonar, dois às custas de estreitamento do infundíbulo muscular e outro devido à presença de "brotos" de tecido embrionário abaixo da valva pulmonar (fig. 5).

Nos 13 casos com ventrículo principal de tipo esquerdo e no único de tipo direito havia comunicação interventricular (CIV) muscular. Mais de uma CIV foi encontrada em três casos.

A CIV foi considerada restritiva nos dois casos com ventrículo principal esquerdo e concordância ventriculo-arterial (Holmes'heart) (fig. 6).

Em quatro corações, o septo atrial era íntegro; em dois havia sinais de septostomia cirúrgica; em três o forame oval era pérvio; em sete notamos defeito septal, seis na fossa oval e um tipo "ostium primum". Em três casos com isomerismo atrial havia átrio praticamente único, onde se observaram apenas resquícios de septo. Em um dos espé-

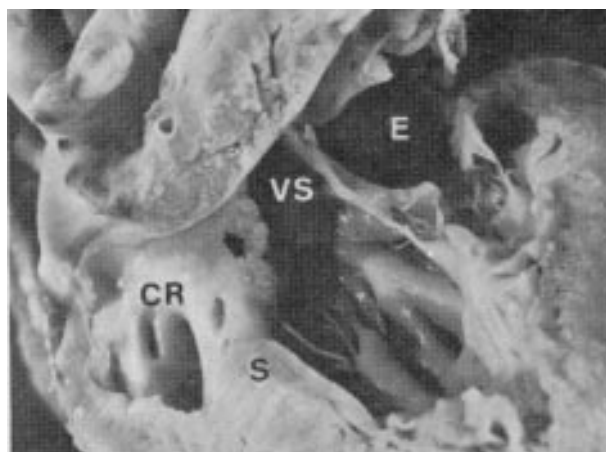


Fig. 5 - "Brotos" de tecido embrionário (seta) ocasionando estenose abaixo da via de saída da câmara principal (VS). Câmara rudimentar (CR); Septo Ventricular (S); Orifício da valve atrioventricular esquerda (E), abrindo-se na câmara principal.

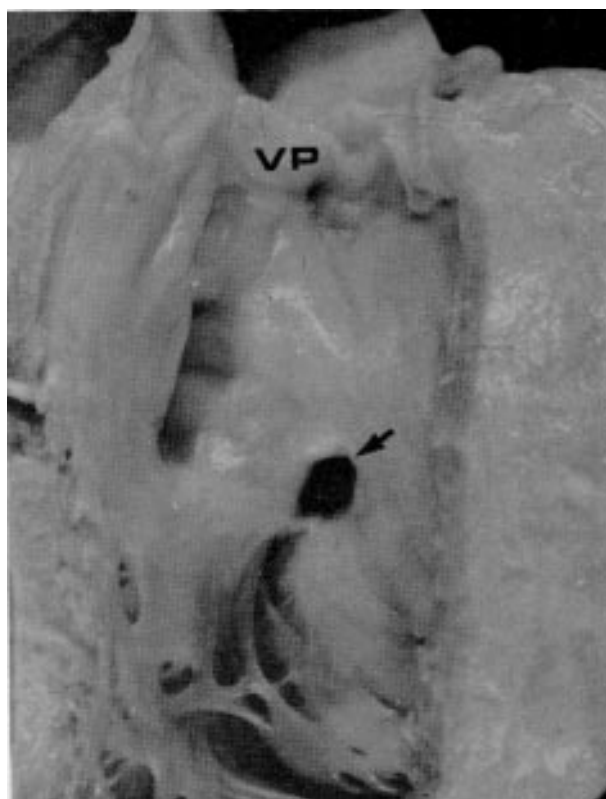


Fig. 6 - Câmara rudimentar morfologicamente direita em caso com concordância ventriculo-arterial (Holmes'heart). Nota-se comunicação interventricular (CIV) restritiva (seta). A valvar pulmonar (VP), não é estenótica.

cimes não foi possível avaliar a morfologia do septo atrial.

Três dos corações com isomerismo atrial mostravam alteração no retorno venoso. Em um deles havia conexão anômala total infracardiaca de veias pulmonares, em outro veias pulmonares drenando em átrio isomérico à direita em outro

todo o retorno venoso (pulmonar e sistêmico) para átrio à direita.

Justa-posição de apêndices atriais esteve presente em um caso, que apresentava ventrículo principal tipo esquerdo e dupla via de saída da câmara rudimentar.

## DISCUSSÃO

O conhecimento da morfologia das raras malformações que têm em comum a DVEV vem contribuindo para melhor diagnóstico e tratamento cirúrgico das mesmas<sup>7</sup>.

Devido às semelhanças entre tais corações e aqueles com ausência de conexão AV, tem sido possível o tratamento pela cirurgia de Fontan-Kreutzer em casos selecionados<sup>7-9</sup>.

Creemos que se distinguem claramente dois grupos de corações: os com uma câmara principal e uma rudimentar e os com uma câmara ventricular única de tipo indeterminado. No primeiro grupo, o arranjo atrial costuma ser "situs solitus" mais freqüentemente, enquanto que, no segundo, a grande maioria apresenta isomerismo atrial direito. Os isomerismos atriais costumam acompanhar-se de alguns defeitos cardiovasculares que se mostram mais ou menos constantes dentro de cada grupo de isomerismo (direito ou esquerdo)<sup>10</sup>. Conforme esperado, em nossos casos com isomerismo atrial direito, além de ventrículo indeterminado com dupla via de entrada, observamos grande incidência de atresia pulmonar. Também anomalias de drenagem venosa estiveram presentes nesse grupo. Assim, a cardiopatia que acompanha o isomerismo atrial direito costuma ser grave, e a DVEV não se constitui no fator básico para a decisão cirúrgica e sim as alterações de hipofluxo e do retorno venoso pulmonar.

Por outro lado, os problemas que se apresentam quando há DVEV em casos com um ventrículo principal e um rudimentar são bastante diferentes. Como na maioria dos casos o ventrículo principal é morfologicamente esquerdo e há discordância ventrículo-arterial, é importante conhecer o diâmetro da CIV pois a circulação sistêmica depende dessa comunicação. Alguns autores relatam CIV restritiva na presença de discordância ventrículo-arterial<sup>7</sup>; em nosso material, entretanto, a CIV só foi considerada restritiva nos dois casos com concordância ventrículo-arterial ("Holmes'heart").

Uma vez que se cogita da realização da cirurgia de Fontan para corrigir defeitos tipo DVEV, deve-se ter em mente que, no grupo com "situs

solitus" a estenose pulmonar é menos frequente<sup>7</sup>, havendo, pelo contrário, hiperfluxo pulmonar. De fato, em nosso estudo observamos que em oito dos dez casos com discordância ventrículo-arterial, o tronco pulmonar era bastante dilatado e livre de estenoses. Logo, os parâmetros hemodinâmicos que devem nortear a indicação cirúrgica devem ser os mesmos considerados na atresia tricúspide clássica, estando também indicada a cerclagem precoce da artéria pulmonar.

Deve-se salientar que, embora a cerclagem seja o procedimento paliativo mais indicado em lactentes com DVEV e hiperfluxo pulmonar, ela tem sido implicada no desenvolvimento tardio de estenose subaórtica<sup>8,11</sup>. Essa complicação pode limitar a indicação da cirurgia de Fontan e requerer ressecção do infundíbulo muscular com ampliação da CIV<sup>11</sup>. Em tal situação, o conhecimento do curso do feixe de condução é fundamental, a fim de evitar bloqueios.

Conforme discutem alguns autores<sup>12,13</sup>, em corações com ventrículo principal tipo esquerdo, o feixe de His está situado na borda "direita" do defeito septal, ou seja, na borda muscular mais próxima ao anel da valva AV direita, onde se encontra o nó AV. Logo, a disposição do feixe de condução irá variar de acordo com a orientação espacial do septo trabecular. Assim, dependendo do ponto de referência utilizado, a margem "direita" do defeito poderá ser considerada como posterior ou anterior (fig. 7).

Uma outra proposta de abordagem cirúrgica para esse tipo de complicação (estenose subaórtica pós-cerclagem pulmonar) seria um procedimento do tipo Damus-Kaye-Stansel<sup>14</sup>, onde se efetua anastomose término-lateral do tronco pulmonar com a aorta, suprindo-se a circulação pulmonar através de um "shunt" tipo Blalock ou de um tubo

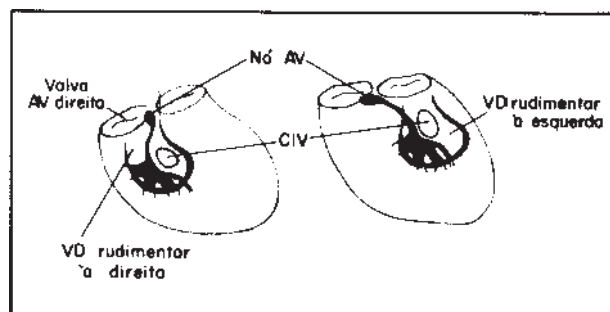


Fig. 7 – Representação esquemática do sistema de condução atrio-ventricular em ventrículo principal morfologicamente esquerdo, quando a câmara rudimentar está situada à direita e à esquerda. Nota-se que o feixe de condução esta sempre relacionado à comunicação interventricular (CIV) que esteja mais próxima da valva atrioventricular (AV) direita em cujo anel esta localizado, anteriormente, o nó atrio-ventricular (AV). VD – ventrículo direito.

a partir do ventrículo.

Outro aspecto que merece atenção é a presença ou não de distúrbios morfológicos e funcionais das valvas atrioventriculares. A literatura mostra como muito freqüentes as estenoses valvares, sobretudo da esquerda<sup>4</sup>. O nosso trabalho revelou quatro casos com estenose valvar, dois da esquerda e dois da direita. Em três corações dos citados acima a estenose era às custas de malformação tipo “valva em paraquedas”. Somando-se o caso com insuficiência da valva esquerda, temos 5 (36%) de 12 casos com disfunção de uma das valvas AV. Este pode ser fator limitante para a cirurgia de Fontan, cuja programação deverá necessariamente considerar a possibilidade de se excluir valva com disfunção e utilizar a contralateral<sup>15</sup>. Dependendo do grau de disfunção da valva AV esquerda e de sua repercussão hemodinâmica no território vascular pulmonar, haverá contra-indicação total da derivação átrio-pulmonar. Tais repercussões podem ser de grau relevante quando o septo atrial é íntegro.

Clínicos e cirurgiões devem ser alertados ainda para a presença de coarctação de aorta, encontrada em 28% dos casos com discordância ventrículo-arterial em nosso material.

### AGRADECIMENTO

À Dra. Maria de Lourdes Higuchi e ao Dr. Arlindo A. Rizzo pelas críticas e sugestões.

### REFERÊNCIAS

1. Anderson RH, Becker AE, Tynan M, Mc Arteney FG, Rigby ML, Wilkinson JL – Univentricular atrioventricular connexion: Getting to the root of a thorny problem. *Am J Cardiol*, 1984;54:822-8.

2. Lev M, Liberthson RR, Kirpatrick JR, Eckner FAO, Arcilla RA – Single (primitive) ventricle. *Circulation*, 1989; 39: 577-91.
3. Van Praagh R, Ongley PA, Swan HJC – Anatomic Types of Single or Common Ventricle in Man. Morphologic and geometric aspects at 60 necropsied cases. *Am J Cardiol*, 1964; 13: 367-86.
4. Becker AE & Anderson RH – Double Inlet Ventricles. In: Becker AE & Anderson RH (ed) – Pathology of Congenital Heart Disease. London. Butterworths & Co. Ltd. 1981:
5. Anderson RH, Becker AE, Freedom RM, et al – Sequential Segmental Analysis of Congenital Heart Disease. *Pediatr Cardiol*, 1984;5:281-8.
6. Rice MJ, Seward JB, Edwards WD, et al – Straddling Atrioventricular Valve: Two-Dimensional Echocardiographic Diagnosis, Classification and Surgical Implications. *Am J Cardiol*, 1985;55:505-13.
7. Girod DA, Lima RC, Anderson RH, Ho SY, Rigby ML, Quaegebeur JM – Double-Inlet Ventricle: Morphologic Analysis and Surgical Implications in 32 Cases. *J Thorac Cardiovasc Surg*, 1984; 88: 590-600.
8. Newfeld EA, Nikaidob H – Surgical Management of Subaortic Stenosis in Patients With Single Ventricle and Transposition of the Great Vessels. *Circulation*, 1987; 76 suppl II: 29-33.
9. Iwahashi ER, Ikari NM, Atik E, et al – Aplicação da cirurgia de Fontan em casos atípicos – ampliações às suas indicações. Tema Livre do III Congresso Latino de Cardiologia Pediátrica – São Paulo, 1987.
10. Rose V, Izukawa T, Moes CAF – Syndromes of Asplenia and Polysplenia. A review of cardiac and non-cardiac malformations in 60 cases with special reference to diagnosis and prognosis. *Brit Heart J*. 1975; 37:840-52.
11. Freedom RM, Benson LN, Smallhorn JF, et al – Subaortic stenosis, the univentricular heart and banding of the pulmonary artery: an analysis of the courses of 43 patients with univentricular heart palliated by pulmonary artery banding. *Circulation*, 1986;73:758-64.
12. Anderson RH, Penkoske PA, Zuberbulher JR – Variable Morphology of Ventricular Septal Defect In Double Inlet Left Ventricle. *Am J Cardiol*, 1985;55:1560-65.
13. Wenink ACG – The conduction tissues in primitive ventricle with outlet chamber: two different possibilities. *J Thorac Cardiovasc Surg*, 1978; 75:747-53.
14. Kaye MP – Anatomic correction of transposition of great arteries. *Mayo Clin Proc*, 1975;50:638-40.
15. Jatene AD, Barbero-Macial M – The operation of Fontan-Kreutzer in complex congenital anomalies other than Ib isolated tricuspid atresia, single ventricle and pulmonary atresia with intact septum. *Anais do 3 rd International Symposium on Cardiac Surgery – Roma*, 1989.