

## Transposição das Grandes Artérias com Aorta Posterior

Ana Cristina Sayuri Tanaka, Edmar Atik, Nana Miura Ikari, Vera Demarchi Aiello, Luiz Junya Kajita, Munir Ebaid  
São Paulo, SP

São relatados dois casos de transposição das grandes artérias (TGA) com aorta posterior. O 1º paciente tinha o diagnóstico feito no pré-operatório e foi submetido a cirurgia de Senning com bom resultado. O 2º teve seu diagnóstico pré-operatório de dupla via de saída de ventrículo direito (DVSVD) com estenose pulmonar infundíbulo-valvar (EPIV) exigindo cirurgia tipo Blalock-Taussig de urgência, devido a sua acentuada hipoxemia. Evoluiu para o óbito, sendo constatado, em estudo necroscópico, TGA com aorta posterior. Ambos os casos possuíam infundíbulo subpulmonar e comunicação interventricular, esta permitindo continuidade fibrosa mitroaórtica, dados estes que vão de encontro àqueles vistos mais freqüentemente na literatura. Discutem-se aqui os aspectos de propedêutica clínica e armada de importância nesta rara variante de TGA.

### Transposition of the Great Arteries with Posterior Aorta

Two cases of transposition of the great arteries (TGA) with posterior aorta are reported. The first was submitted to the Senning procedure with good outcome; the other had the diagnosis of double outlet right ventricle with severe pulmonary stenosis, and a Blalock-Taussig shunt was accomplished prior hypoxic crisis. The patient died 11 days after surgery and the necropsy demonstrated TGA with posterior aorta. In both cases there was a sub-pulmonary infundibulum. The presence of ventricular septal defects allowed aortic-mitral fibrous continuity, a finding previously described in anatomical reports. Clinical and angiographic aspects are discussed.

Arq Bras Cardiol, volume 60, nº 5, 339-342, 1993

A discordância ventrículo-arterial com aorta em posição posterior é um achado incomum. Na literatura são poucos os trabalhos com referência a esta variante de TGA. Van Praaghe col<sup>1</sup> em 1971, foram os primeiros a abordar o assunto com maior relevância, embora um dos casos incluídos em sua coletânea já houvesse sido publicado por Quero-Juminez e Perez<sup>2</sup> em 1969. Nesta situação, do ponto de vista morfológico, além da aorta ser posterior e à direita do tronco pulmonar (TP), o cone subpulmonar está geralmente presente de forma dominante quando associado ao subaórtico. Entretanto, é achado extremamente incomum a presença de cone subaórtico isolado<sup>5</sup>. A continuidade fibrosa se faz geralmente entre a valva aórtica e as atrioventriculares<sup>1,4-10</sup>.

Neste relato são apresentados dois pacientes, nos quais o infundíbulo subpulmonar está presente e de forma dominante.

### Relato de Casos

**Caso 1** - Lactente de 15 meses de idade, sexo masculino, nascido de parto normal, a termo, com

Instituto do Coração do Hospital das Clínicas - FMUSP

Correspondência: Ana Cristina S. Tanaka - InCor

Av. Dr. Eneas C. Aguiar, 44 - CEP 05403-000 - São Paulo, SP

Recebido para publicação em 26/10/92

Aceito em 21/12/92

história de cianose e taquidispnéia desde o nascimento. Apresentava, ao exame físico um bom estado geral, com pulsos presentes e normais, frequência cardíaca elevada e pressão arterial normal, cianose e taquidispnéia moderadas, hipodesenvolvimento pôndero-estatural e discreto baqueteamento digital. O *ictus cordis* localizava-se no 4º EIE na linha hemiclavicular, com impulsões sistólicas em borda esternal esquerda. As bulhas eram rítmicas, sendo a 1ª melhor audível em área tricúspide que em mitral, e a 2ª, hiperfônica em área pulmonar, crescendo para a tricúspide. Sopro sistólico tipo regurgitação e de intensidade moderada era audível em borda esternal esquerda baixa. A semiologia pulmonar era normal e o fígado, palpável a 2cm da borda costal direita.

A radiografia de tórax apresentava uma cardiomegalia moderada com abaulamento do arco médio e trama vascular pulmonar aumentada (fig. 1). O eletrocardiogra-

Quadro I - Manometria e Oximetria

	S	D <sub>1</sub>	D <sub>2</sub>	M	VCS=57%
AD	-	-	-	5	VCI= 54%
VD	68	2	6	-	AD= 54%
TP	42	27	-	33	VD <sub>8</sub> = 71%
AE	-	-	-	6	TP= 76%
VE	72	2	9	-	AE= 91%
Ao	65	41	-	52	VE= 57%
					Ao= 71%

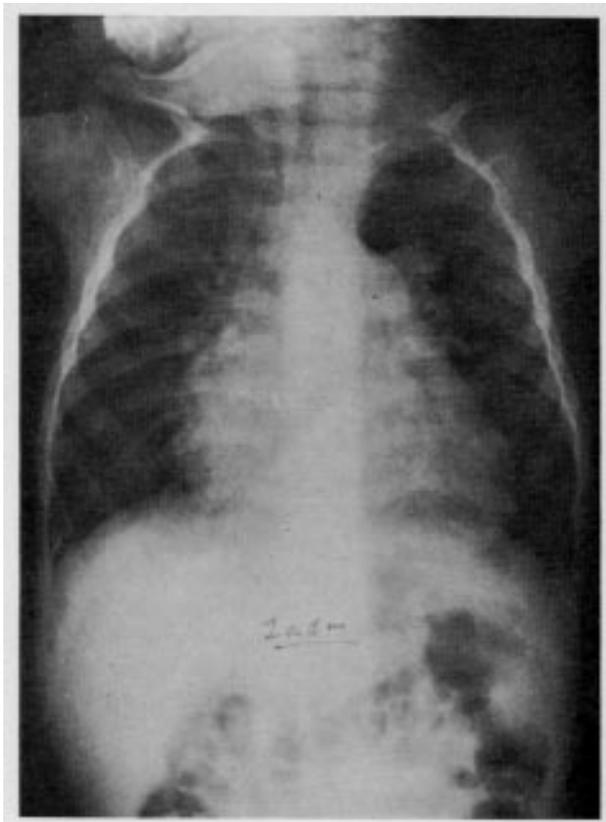


Fig. 1 - Radiografia de tórax do caso 1, evidenciando área cardíaca e trama vascular pulmonar aumentadas.

ma apresentava ritmo sinusal, eixo de QRS a + 90° e aspecto de sobrecarga biventricular. O estudo ecocardiográfico mostrava situação em *situs solitus*, TGA com aorta em posição posterior e à direita do TP, duplo infundíbulo, CIV subaórtica e artérias coronárias normais.

A criança, aos 3 meses de idade, foi submetida a estudo hemodinâmico para a realização de atrio-septostomia. As pressões eram semelhantes em ambas cavidades ventriculares, com gradiente entre ventrículo esquerdo (VE) e TP denotando presença de estenose pulmonar. A oximetria mostrou baixa saturação em aorta (quadro I). O estudo angiográfico revelou TGA com aorta situada à direita e posteriormente ao TP, CIV, estenose pulmonar infundibular e comunicação interatrial pós-atrío-septostomia (fig. 2).

A cirurgia indicada foi procedimento tipo Senning, ventrículo-septoplastia e ressecção de anel fibroso subpulmonar. Os achados intra-operatórios confirmaram esse tipo de transposição com TP muito dilatado, CIV relacionada à aorta e anel fibroso subpulmonar. As artérias coronárias tinham origem normal, a coronária esquerda cursava normalmente, porém a descendente anterior não acompanhava o septo interventricular. A evolução no pós-operatório imediato foi de insuficiência cardíaca congestiva e arritmia, caracterizada como taquicardia atrial com períodos de ritmo juncional, que foram controladas clinicamente com restrição hídrica e uso de diurético.

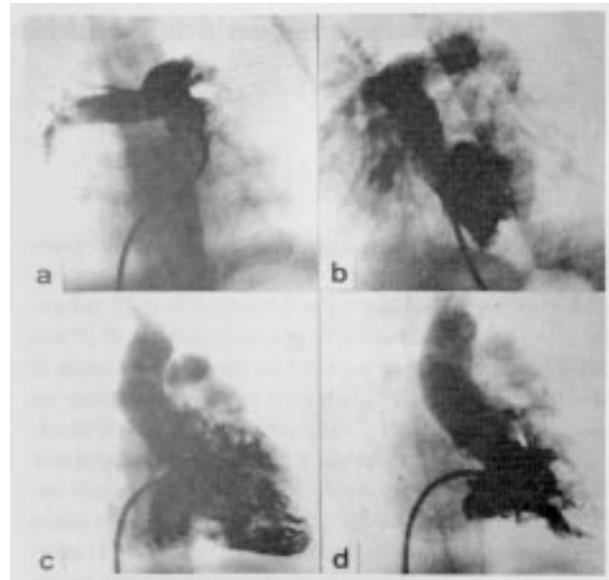


Fig. 2 - a) Arteriografia pulmonar em ântero-posterior cranial mostra sua situação à esquerda da coluna vertebral; b) ventriculografia esquerda em oblíqua anterior esquerda cranial que revela relação VE-TP da transposição; c) ventriculografia direita em oblíqua anterior direita mostra aorta descendente à direita e posterior ao tronco pulmonar; d) ventriculografia direita em oblíqua anterior direita mostra plano da valva aórtica inferior e pulmonar superior, aorta ascendente à direita e tronco pulmonar à esquerda.

Atualmente, com 14 meses de evolução (2 anos e 4 meses de idade) encontra-se assintomática e com retomada da curva de crescimento, e sem qualquer medicação anticoagulante.

**Caso 2** - Lactente de 2 meses, sexo masculino, nascido de parto normal, a termo, com notificação de cardiopatia no berçário. Evoluiu com cansaço intenso e cianose desde o nascimento, de caráter progressivo e que pioravam com o choro. Deu entrada no Pronto Socorro em crise hipoxêmica, que foi revertida com sedação e nebulização com oxigênio. Ao exame físico apresentava-se em regular estado geral com cianose moderada a intensa, pulsos presentes e normais, frequência cardíaca e pressão arterial normais. Ictus cordis no 4° EIE na linha hemiclavicular; frêmito sistólico palpável em borda esternal esquerda alta com bulhas ritmicas com 1ª normofonética e 2ª hiperfonética em área pulmonar, crescendo para tricúspide; sopro sistólico de moderada intensidade em área pulmonar e borda esternal esquerda, irradiando-se para área mitral. Pulmões livres e fígado de tamanho normal.

A radiografia de tórax apresentava cardiomegalia moderada com arco médio saliente e aumento da trama vascular pulmonar. O eletrocardiograma mostrava taquicardia sinusal com frequência de 150bpm, eixo de QRS a +120° e sobrecarga biventricular (fig. 3). O estudo ecocardiográfico evidenciou *situs solitus*, DVSVD com duplo infundíbulo e aorta posterior e à direita do TP, CIV subaórtica, EPIV de grande magnitude, origem anômala da artéria descendente anterior da coronária direita. Não foi realizado estudo hemodinâmico devido às condições clínicas que exigiram de urgência a cirurgia tipo

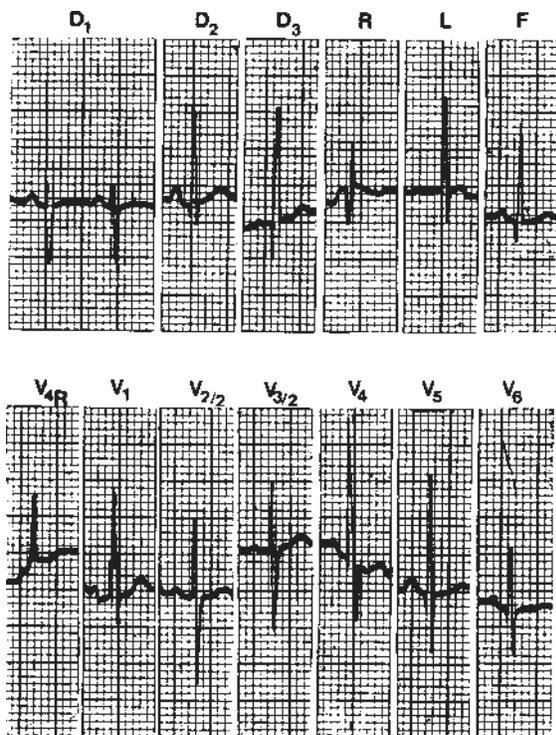


Fig. 3 - Elettrocardiograma revelando morfologias compatíveis com sobrecarga biventricular.

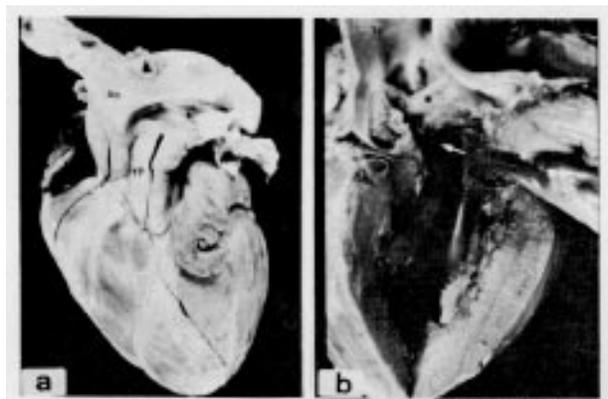


Fig. 4 - a) Vista frontal do coração mostrando aparente "normoposição" das grandes artérias; b) ventrículo esquerdo em conexão com tronco pulmonar e presença de CIV (seta). \* = infundíbulo subpulmonar; TP = tronco pulmonar; Ao = aorta.

Blalock-Taussig modificado à direita com Goretex de 5mm, com melhora da saturação de oxigênio.

Evoluiu no pós-operatório com períodos de bradicardia e acentuação da cianose. Detectada broncopneumonia que, apesar do tratamento, evoluiu para quadro septicêmico, cursando com coagulopatia, insuficiência respiratória e renal, necessitando de diálise peritoneal. Culminou com óbito no 11º dia de pós-operatório.

O estudo necroscópico revelou TGA com aorta posterior, presença de infundíbulo muscular completo subpulmonar (fig. 4), CIV subaórtica permitindo continuidade fibrosa entre as valvas mitral e aórtica. A valva pulmonar era bivalvulada, porém, aparentemente não

estenótica. O estudo microscópico dos pulmões revelou hemorragia intra-alveolar e sinais morfológicos de hipertensão pulmonar, caracterizados por muscularização de arteríolas intra-acinares e hipertrofia da túnica média arterial.

## Discussão

Na discordância ventrículo-arterial, a relação mais comumente observada entre os grandes vasos é aquela em que a aorta situa-se à direita e anteriormente ao TP. Entretanto, uma situação extremamente rara é aquela na qual a aorta assume uma posição posterior em relação ao tronco pulmonar. Recente revisão da literatura relativa a tão incomum tipo de discordância revela geralmente a existência de dois infundíbulos, com nítido predomínio do subpulmonar, sendo muito raro o seu achado isoladamente. A presença do sub-aórtico, seja dominante ou isolado, é citado somente no trabalho de Büchler e col<sup>5</sup>, que descreve três casos de análise necroscópica, onde há predomínio do subaórtico em um, e único em dois.

O encontro do duplo infundíbulo pode levar à conclusão errônea de DVSVD, tanto eco como angiocardio-graficamente<sup>3,4,9</sup>. A melhor definição é realizada utilizando-se, no estudo angiocardio-gráfico, as projeções frontal e oblíqua de ventriculografia esquerda, onde se observam a saída do VE para TP e este colocado anteriormente à aorta. Geralmente, o infundíbulo subpulmonar é completo, daí a ausência da continuidade entre a valva pulmonar e as atrioventriculares. Em contrapartida, o infundíbulo sub-aórtico em geral é de pequena dimensão. Nos dois casos em discussão, a presença de CIV permitiu apenas a continuidade fibrosa mitro-aórtica. Além disso, verificou-se um TP dilatado pela ausência de qualquer grau de estenose pulmonar. Outro detalhe a ser mencionado é a distribuição da artéria coronária esquerda, que é similar à vista nos corações normais, com pequenas variações, isto é, posterior e à esquerda do TP<sup>3,5,7,10</sup>. Somente a artéria descendente anterior no 1º paciente, apesar de sua origem normal, não acompanhava o trajeto do septo interventricular; no 2º originava-se da coronária direita.

O diagnóstico da discordância ventrículo-arterial foi confirmada apenas no 1º paciente, através dos estudos eco e angiocardio-gráfico, sendo esse submetido à cirurgia de Senning com bom resultado. Já no 2º, havendo diagnóstico de estenose subpulmonar através do ecocardiograma e com a presença de importante cianose, indicou-se Blalock-Taussig. Este evoluiu com hiperfluxo pulmonar e óbito conforme já relatado. Na evolução suspeitou-se de que, na realidade, não deveria ter estenose pulmonar, principalmente porque o eletrocardiograma revelava sobrecarga biventricular, dado importante para descartar tal obstrução na TGA. Realmente, na necrópsia não havia evidência de estenose, o que explica a má evolução do paciente.

Segundo dados da literatura, as cirurgias corretivas a nível atrial não se constituem em problema para a correção dessa variante. A cirurgia de Jatene é possível de ser feita e, às vezes, até facilitada pela “normoposição” das grandes artérias e trajeto normal das artérias coronárias, como referido por Tam e col<sup>9</sup>. Do ponto de vista embriológico, têm sido aventadas duas hipóteses fundamentais para explicar a discordância ventrículo-arterial com aorta posterior. A primeira, de Van Praagh, refere-se ao deslocamento anterior incompleto da valva pulmonar. A outra, de Dela Cruz, ainda não demonstrada experimentalmente, aventa a possibilidade de uma disposição conal inversa ao normal, ou seja, a existência de uma cone ântero-medial e outro pósterio-lateral, além da septação reta do complexo septal aorto-pulmonar, colocando o tronco da pulmonar em conexão com o cone antero-medial e a aorta ao pósterio-lateral, conferindo a TGA com aorta posterior.

### Agradecimentos

Ao Dr Ricardo Mazzieri pelo auxílio no desenvolvimento dos aspectos de embriologia.

### Referências

1. Van Praagh R, Perez-Trevino C, Lopez-Cuellar M et al - Transposition of the great arteries with posterior aorta, anterior pulmonary artery, subpulmonary conus and fibrous continuity between aortic and atrioventricular valves. *Am J Cardiol*, 1971; 28: 621-31.
2. Quero-Jimenez M, Perez V, Moreno F - Variantes de d-transposicion de los grandes vasos segun el tipo y la localizacion del cono muscular. *Descripcion de dos casos. Pediatr*, 1969; 9: 63-8.
3. Angelini P, Leachman RD - Pulmonary artery originating anteriorly from the left ventricle. *Am J Cardiol*, 1973; 32: 840-5.
4. Marin-Garcia J, Edwards J - Atypical d-transposition of the great arteries: anterior pulmonary trunk. *Am J Cardiol*, 1980; 46: 507-10.
5. Büchler JR, Bembom JC, Büchler RD - Transposition of the great arteries with posterior aorta and subaortic conus: anatomical and surgical correlation. *Int J Cardiol*, 1984; 5: 13-8.
6. Virdi TS, Keeton BR, Monro JL - Complete transposition with posteriorly located aorta and multiple ventricular septal defects. *Int J Cardiol*, 1988; 21: 347-51.
7. Benatar A, Antunes MJ, Levin ES - Posterior d-transposition of the great arteries with an unusual form of aortic obstruction. *Pediatr Cardiol*, 1990; 170-2.
8. Wilkinson JL, Arnold R, Andersen RH, Accelerate F - Posterior transposition reconsidered. *Br Heart J*, 1975; 37: 757-66.
9. Tam S, Murphy JD, Norwood WI - Transposition of the great arteries with posterior aorta. *J Thorac Cardiovasc Surg*, 1990; 100: 441-4.
10. Miyake T, Yokoyama T, Shirotani H - Transposition of the great arteries with posterior aorta: detection by two dimensional echocardiography. *Pediatr Cardiol*, 1990; 11: 102-5.