

Hipoplasia Congênita Isolada do Ventrículo Direito

Fernando T. V. Amaral, Francisco F. Moreira-Neto, Ricardo N. Sgarbieri, Sandra R. Carvalho, Jorge L. Haddad
Ribeirão Preto, SP

São relatados dois casos de hipoplasia congênita da porção trabecular do ventrículo direito. No 1º, o diagnóstico precoce não foi obtido e a criança foi submetida a uma cirurgia paliativa (Blalock-Taussig modificado) no 13º mês de vida, devido à cianose importante. A evolução foi favorável até o 4º ano de vida quando bloqueio atrioventricular sintomático foi diagnosticado em caráter de urgência. Correção cirúrgica do tipo univentricular (anastomose de Glenn bidirecional) e implante de marcapasso definitivo foram realizados, com boa evolução até o momento. No 2º, uma forma mais grave da doença, cirurgia de Blalock-Taussig modificado foi necessária no 1º dia de vida, devido à hipóxia grave com evolução desfavorável e morte.

Congenital Isolated Hypoplasia of the Right Ventricle

Two cases of congenital trabecular hypoplasia of the right ventricle are reported. In the first, the neonatal diagnosis was missed and the child did well until the 13th month of life when a modified Blalock-Taussig shunt was done because of increasing cyanosis. Outcome was good until the 4th year of life when symptomatic atrioventricular block was detected in an emergency situation. A bidirectional Glenn anastomosis and pacemaker implantation were successfully carried out after clinical stabilization and the child is doing well up to now. The second case presents the disease with its worst features: severe cyanosis and acidosis in the first day of life. A modified Blalock-Taussig shunt was performed and death occurred soon after the operation.

Arq Bras Cardiol, volume 66 (nº5), 277-279, 1996

Há 15 anos, neste periódico, Loures e col relataram dois casos de hipoplasia isolada do ventrículo direito (VD), enfocando aspectos diagnósticos, terapêuticos e, também, analisando os 18 casos descritos na literatura até aquela data¹. Desde então, poucos relatos têm aparecido, o que, de uma certa forma, reflete a raridade da doença. O objetivo deste trabalho é apresentar a experiência adquirida com dois casos recentes desta entidade e discutir a evolução terapêutica obtida até o momento.

Relato dos Casos

Caso 1 - Devido à cianose persistente, criança do sexo feminino, nascida a termo, foi investigada no 2º dia de vida. O exame clínico cardiovascular e a radiografia do tórax foram normais. O eletrocardiograma (ECG) revelou padrão de bloqueio incompleto do ramo direito e eixo do AQRS desviado para a direita (fig. 1A). Nenhuma anormalidade estrutural foi encontrada no ecocardiograma (ECO), firmando-se o diagnóstico de hipertensão pulmonar tran-

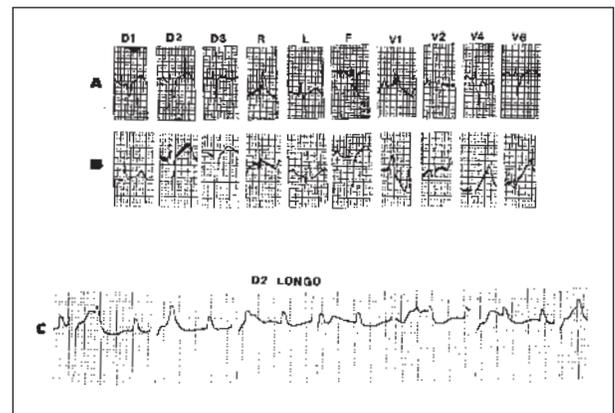


Fig. 1 - Eletrocardiograma do caso 1 mostrando A) sobrecarga ventricular direita neonatal; B) BIRD e HBAE no 13º mês e C) BAV do 2º grau com 4 anos de idade.

sitória com forame oval patente. A paciente teve alta em boas condições no 5º dia de vida e não retornou ao hospital até o 13º mês, quando foi avaliada devido à cianose sem sintomas. Nessa ocasião, o ECG era anormal, todavia com eixo do AQRS a -60° (fig. 1B) e o ECO revelou hipoplasia isolada do VD com comunicação interatrial (CIA) associada e hipofluxo pulmonar importante. Foi então realizada uma anastomose de Blalock-Taussig modificada com sucesso e a paciente foi acompanhada ambulatorialmente até o 2º ano de vida quando abandonou o tratamento. Com 4 anos de idade, procurou hospital pediátrico devido à tosse seca com duração de três dias. Durante o atendimento, a

Hospital do Coração de Ribeirão Preto/Fundação Waldemar B. Pessoa - Ribeirão Preto, SP

Correspondência: Fernando Amaral - Av. Independência, 1379 - 14025-390 - Ribeirão Preto, SP

Recebido para publicação em 18/9/95

Aceito em 31/1/96

criança apresentou quadro de crise cianótica, tendo sido ventilada e encaminhada à UTI. A avaliação cardiológica revelou bradicardia e sopro contínuo presente. No ECG havia sinais de bloqueio atrioventricular (BAV) de 2º grau (Wenckebach) (fig. 1C). Marcapasso temporário foi implantado com boa evolução. Duas semanas após, o estudo hemodinâmico confirmou hipoplasia isolada do VD e CIA (fig. 2). A intervenção cirúrgica foi eletivamente indicada, tendo sido realizada anastomose de Glenn bidirecional e fechamento da CIA, com implante simultâneo de marcapasso definitivo. Quinze meses após o procedimento, realizado sem intercorrências, a paciente encontra-se ativa, sem medicação e acianótica.

Caso 2 - Paciente com um dia de vida foi transferida para o Hospital do Coração em caráter de urgência, devido à cianose importante desde o nascimento. Não havia sopro e a 2ª bulha era única e hiperfonética nos focos pulmonar e tricúspide. O ECG mostrou eixo do AQRS desviado para a esquerda e ausência de progressão da onda R nas derivações precordiais. A radiografia de tórax mostrava cardiomegalia e hipofluxo pulmonar (fig. 3). O ECO estabeleceu o diagnóstico de hipoplasia trabecular e da via de entrada do VD (diâmetro diastólico 6mm) com hipoplasia associada do anel tricúspide (4mm), tronco pulmonar (4mm) e artérias pulmonares (3mm). Anastomose sistêmico-pulmonar (Blalock modificado) foi realizada no mesmo dia e a evolução inicial foi satisfatória, com a presença de sopro contínuo facilmente audível. Entretanto, o quadro deteriorou progressivamente com sinais de hipóxia, ocorrendo óbito dois dias após a cirurgia. Autorização para necropsia não foi concedida.

Discussão

Em 1959, Gasul e col descreveram pela primeira vez a entidade hipoplasia congênita isolada do VD, tendo sido determinado, nessa ocasião, o substrato anatomopatológico da doença, caracterizado por um hipodesenvolvimento da porção trabecular do ventrículo². Em 1971, Van der Hauwaert e col descreveram dois novos pacientes e revisaram os 12 casos descritos até aquela data³. Nessa oportunidade, concluiu-se que a descrição anatômica dos casos, até então publicados, era relativamente uniforme. Assim, baseado em vários relatos^{2,4-8}, ficou demonstrado que a definição da hipoplasia congênita isolada do VD deveria incluir: a sempre presente hipoplasia da porção trabecular, certo grau de hipoplasia da via de entrada, hipoplasia da valva tricúspide, porém com folhetos normais, via de saída normal ou dilatada e valva pulmonar normal. Experiências subseqüentes^{9,10}, inclusive no nosso meio¹, confirmaram essa característica anatômica, também enfatizada em dois relatos atuais^{11,12}. Apesar dessa uniformidade anatômica básica, a doença possui um espectro morfológico relacionado ao grau de hipoplasia do VD. Essa variabilidade, associada ao diâmetro da CIA, determina a apresenta-

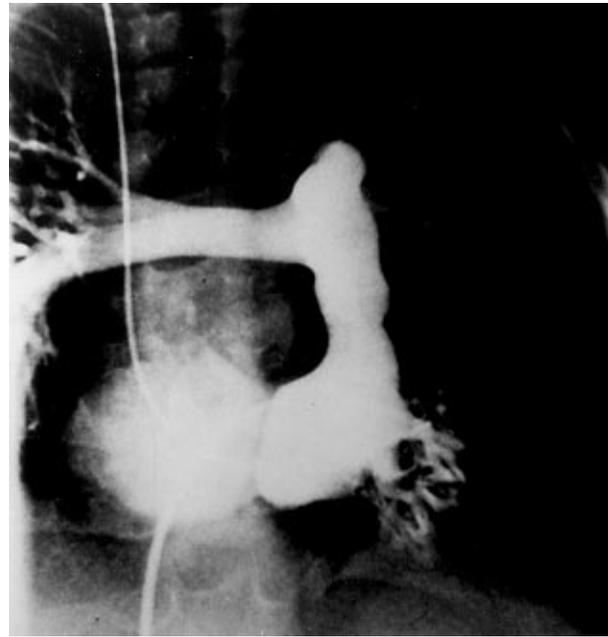


Fig. 2 - Angiografia do caso 1: injeção de contraste no ventrículo direito revela hipoplasia trabecular característica.

ção clínica da criança, que usualmente se manifesta por cianose e sem sopro. Enquanto as formas mais graves da doença podem complicar precocemente, necessitando cirurgia paliativa⁹, as formas menos graves podem não ser reconhecidas e se manifestarem tardiamente¹⁰. O ECG nesta doença usualmente exibe sinais de hipertrofia atrial direita com eixo de AQRS desviado para a esquerda^{1,2,4,6}, como nos dois casos aqui relatados. A radiografia de tórax é caracterizada por cardiomegalia com fluxo pulmonar normal ou diminuído^{3,4} e o diagnóstico é habitualmente confirmado pelo ECO ou estudo hemodinâmico.

Nossos dois casos são interessantes porque representam os dois extremos do espectro de apresentação clínica no neonato. No caso 1, o diagnóstico de hipertensão pulmonar transitória deveria ter sido questionado. Apesar de forma menos complicada da doença no período neonatal, o que permitiu o desenvolvimento da criança até o 1º ano, a aná-



Fig. 3 - Radiografia de tórax do caso 2 mostrando cardiomegalia e hipofluxo pulmonar.

lise eletrocardiográfica retrospectiva revela um padrão anormal para um neonato. Na verdade, o achado eletrocardiográfico com eixo do AQRS desviado para a esquerda, evidenciado na figura 1B, tem sido consistentemente relatado^{1,2,4,6} e deve ser considerado uma pista importante para o diagnóstico na criança cianótica, principalmente, se atresia tricúspide e atresia pulmonar com septo interventricular íntegro forem excluídas. Um aspecto interessante no 1º caso foi o desenvolvimento de BAV sintomático, detectado com 4 anos de idade, numa situação de emergência. Causas adquiridas, como miocardite, foram excluídas e a persistência do BAV após observação e tratamento clínico por 20 dias indicava claramente uma situação estabelecida. Essa ocorrência, se confirmada, pode revelar uma característica da história natural dessa doença ainda não relatada. Revendo os achados eletrocardiográficos na hipoplasia isolada do VD^{1,2,4,6,9,10,12,13}, encontramos somente um relato de distúrbio da condução atrioventricular nesta doença³.

O caso 2 reflete a pior forma de apresentação clínica nesta entidade, caracterizada por hipoplasia trabecular importante do VD com artérias pulmonares de pequeno calibre e evolução pós-operatória desfavorável.

Em relação à terapêutica, lactentes com manifestação precoce de cianose importante necessitam cirurgia paliativa tipo Blalock modificado⁹. O tratamento chamado “defini-

tivo” depende fundamentalmente da anatomia: se o grau de hipoplasia não é acentuado, oclusão da CIA deverá ser suficiente para seu crescimento^{9,12}. Se, entretanto, a hipoplasia é importante, uma correção univentricular (Fontan ou Glenn bidirecional) poderá ser realizada.

Concluindo, a hipoplasia isolada do VD é uma doença rara, aparentemente de origem familiar³⁻⁶ e deve ser tomado muito cuidado quando do atendimento neonatal. Apesar da ausculta cardíaca ser freqüentemente normal, o ECG pode ajudar consideravelmente na suspeita diagnóstica. A investigação ecocardiográfica é fundamental na confirmação da doença e no planejamento terapêutico. Intervenção precoce através de anastomose sistêmico-pulmonar ou infusão contínua de prostaglandina pode ser necessária quando a cianose é importante. Técnicas de correção cirúrgica “definitivas” disponíveis no momento incluem fechamento da CIA quando VD é de tamanho razoável ou correção univentricular (Fontan ou Glenn) ou ainda a técnica do “hum ventrículo e meio”¹⁴ quando a hipoplasia é acentuada.

A raridade da doença não permite que se acumulem dados substanciais para análise retrospectiva dos resultados. Entretanto, o seguimento rotineiro é importante para que se determine a incidência de desenvolvimento espontâneo de BAV ao longo do tempo e os resultados tardios das técnicas cirúrgicas corretivas.

Referências

1. Loures CTA, Lima MR, Silva MVD et al - Hipoplasia isolada do ventrículo direito. Apresentação de 2 casos. Arq Bras Cardiol 1979; 32: 195-202.
2. Gasul BM, Weinberg M, Luan LL, Fell EH, Bicoff J - Superior vena cava right main pulmonary artery anastomosis: surgical correction for patients with Ebstein's anomaly and for congenital hypoplastic right ventricle. JAMA 1959; 171: 1797-803.
3. Van der Hauwaert LG, Michaelsson M - Isolated right ventricular hypoplasia. Circulation 1971; 44: 466-74.
4. Sackner MA, Robinson MJ, Jamison WL, Lewis DH - Isolated right ventricular hypoplasia with atrial septal defect or patent foramen ovale. Circulation 1961; 24: 1388-402.
5. Medd WE, Neufeld HN, Weidman WH, Edwards JE - Isolated hypoplasia of the right ventricle and tricuspid valve in siblings. Br Heart J 1961; 23: 25-30.
6. Davachi F, McLean RH, Moller JH, Edwards JE - Hypoplasia of the right ventricle and of tricuspid valve in siblings. J Pediat 1967; 71: 869-74.
7. Raghob G, Amplatz K, Moller JH, Jue KL, Edwards JE - Hypoplasia of the right ventricle and of tricuspid valve: clinical pathologic conference. Am Heart J 1965; 70: 806-12.
8. Okin JT, Vogel JH, Pryor R, Blount SG - Isolated right ventricular hypoplasia. Am J Cardiol 1969; 24: 135-40.
9. Haworth SG, Shinebourne EA, Mileer GAH - Right-to-left interatrial shunting with normal right ventricular pressure: a puzzling hemodynamic picture associated with some rare congenital malformations of the right ventricle and tricuspid valve. Br Heart J 1975; 37: 386-91.
10. Oldershaw P, Ward D, Anderson RH - Hypoplasia of the apical trabecular component of the morphologic right ventricle. Am J Cardiol 1985; 55: 862-4.
11. Prasad K, Singh M, Radhakrishnan S - Hypoplastic right ventricle with mild pulmonary stenosis in an adult. Int J Cardiol 1992; 37: 260-2.
12. Wolf DD, Naef MSJ, Losekoot G - Right ventricular hypoplasia: outcome after conservative perinatal management. Acta Cardiologica 1994; 49: 267-73.
13. Haneda K, Togo T, Ito Y, Ogata H, Horiuchi T, Mohri H - Surgical treatment for isolated hypoplasia of the right ventricle. J Cardiovasc Surg 1992; 33: 496-501.
14. Billingsley AM, Laks H, Boyce SW et al - Definitive repair in patients with pulmonary atresia and intact ventricular septum. J Thorac Cardiovasc Surg 1989; 97: 746-54.