

## Tetralogia de Fallot Associada a Isomerismo Atrial Esquerdo

Liliana M. Ferrín, Edmar Atik, Vera Aiello, Miguel Barbero Marcial, Munir Ebaid  
São Paulo, SP

*A associação de tetralogia de Fallot a isomerismos atriais, raramente, tem sido relatada. São conhecidos oito casos, cinco com isomerismo esquerdo e três do direito, razão do nosso relato de outros dois de tetralogia de Fallot com isomerismo esquerdo. Face à presença dessa anomalia com obstrução da via de saída do ventrículo direito, os defeitos da síndrome ficaram mascarados e sem expressão clínica. O reconhecimento dos elementos diagnósticos, omitido em um dos pacientes, prévio à cirurgia corretiva da tetralogia de Fallot, se impõe, a fim de programação cirúrgica mais adequada. Destacaram-se nos dois casos, presença de ritmo juncional, isomerismo brônquico, drenagem anômala parcial das veias pulmonares, agenesia da veia cava inferior com continuação pela veia ázigos e sinais de heterotaxia abdominal.*

### Tetralogy of Fallot Associated with Left Atrial Isomerism

*The association of tetralogy of Fallot with atrial isomerism has been rarely reported. Eight cases (five with left isomerism and three with right isomerism) are known. This paper reports two other cases of tetralogy of Fallot with left atrial isomerism. The syndrome's defects were disguised and without clinical expression because of the presence of the right ventricular outlet obstruction of tetralogy of Fallot. These diagnostic elements, not recognized in one of the patients previous to surgical correction of tetralogy of Fallot, were present: junctional rhythm, bronchial isomerism, partial anomalous pulmonary vein connection, agenesis of inferior vena cava and abdominal heterotaxy; their identification previous to surgical correction of tetralogy of Fallot, is necessary for an adequate surgical management.*

Arq Bras Cardiol, volume 67 (nº4), 249-253, 1996

Os isomerismos atriais são malformações cardíacas pouco frequentes, com incidência estimada de 0,1% dentre as cardiopatias congênitas em geral. Caracterizam-se pela igualdade morfológica dos átrios e aurículas, tanto à direita (dextroisomerismo) como à esquerda (levoisomerismo)<sup>1</sup>.

O isomerismo atrial correlaciona-se com o isomerismo torácico (brônquios e lobos pulmonares)<sup>2</sup> e, quase invariavelmente, com o isomerismo abdominal (heterotaxia com malposição visceral). Apresentam-se, geralmente, com complexas lesões cardíacas, assim como com alterações da morfologia, número e posição das vísceras, caracterizando, em aproximadamente 70% dos casos, duas síndromes: a polisplenia, acompanhando o levoisomerismo, e a asplenia, o dextroisomerismo.

A tetralogia de Fallot, raramente, é relatada em associação a isomerismos atriais, sendo descritos na literatura cinco casos com isomerismo esquerdo<sup>3</sup> e outros três em as-

sociação à síndrome de asplenia com isomerismo atrial direito<sup>4</sup>. Dois outros portadores de isomerismo atrial esquerdo, associado à tetralogia de Fallot fazem parte deste relato.

### Relato dos Casos

**Caso 1** - Paciente do sexo masculino, branco, assintomático até os três meses de idade, quando começou a apresentar cianose às mamadas e ao choro, e dispnéia aos cinco meses. A progressão desses sintomas até um ano e oito meses motivou internação para cirurgia corretiva.

Ao exame físico apresentava dispnéia +, cianose +++, hipocratismo digital acentuado, precórdio discretamente abaulado, ictus não palpável. Havia impulsões sistólicas discretas do ventrículo direito (VD) no mesocárdio e a 1ª bulha era normofonética, a 2ª bulha hiperfonética na área pulmonar e em 3º-4º espaços intercostais esquerdos (EIE). Havia ainda, sopro sistólico ejetivo ++ em 2º-3º EIE. O fígado não era palpável e o baço não percutível. O eletrocardiograma (ECG) mostrava ritmo juncional, frequência cardíaca 110bpm, sobrecarga ventricular direita (fig. 1). A radiografia de tórax apresentava silhueta cardíaca aumentada às custas do átrio e ventrículo direitos. Retificação do arco médio, contorno superior esquerdo sugerindo persistência

de veia cava superior esquerda. Trama vascular pulmonar normal (fig. 1). O ecocardiograma (ECO) mostrou *situs solitus*, conexão veno-atrial normal, comunicação interatrial (CIA) tipo fossa oval de 19mm, tetralogia de Fallot de anatomia desfavorável.

O cateterismo cardíaco evidenciou: *situs ambiguus* em levocardia, agenesia do segmento hepático da veia cava inferior (VCI) que se continuava com a veia ázigos até a veia cava superior (VCS) à direita. O VD à direita, mostrava-se com banda moderadora anômala hipertrófica e conectado ao tronco pulmonar (TP) com estenose infundíbulo valvar acentuada. A aorta dextroposta completava o diagnóstico angiográfico clássico de tetralogia de Fallot. A pressão era sistêmica em VD e o gradiente de pressão VD-TP era de 60mmHg (fig. 2).

À cirurgia corretiva evidenciou-se isomerismo de apêndices atriais esquerdos, átrio único, drenagem bilateral das veias pulmonares, sendo as direitas no átrio à direita e as esquerdas no átrio à esquerda. A agenesia da VCI era evidente e a veia ázigos desembocava na VCS à direita. A anatomia da conexão ventrículo-arterial correspondia à clássica tetralogia de Fallot com hipoplasia da via de saída do VD, anel, TP e artéria pulmonar esquerda, além de pequeno canal arterial.

A correção baseou-se na técnica habitual de ampliação da via de saída do VD e TP, direcionamento da aorta para ventrículo esquerdo (VE) através da comunicação interventricular (CIV), além da divisão do átrio único e tunelização das veias pulmonares ao átrio colocado à esquerda. A evolução posterior foi adequada, com desaparecimento da cianose, mantendo-se em classe funcional I.

**Caso 2** - Paciente de um ano e oito meses, sexo masculino, com cianose e dispnéia progressivas desde os quatro meses de idade admitido para correção de tetralogia de Fallot.

Ao exame físico apresentava-se com cianose moderada e hipocratismo digital acentuado. O precórdio era abaulado, com impulsões sistólicas no 4º EIE. A 1ª bulha era normofonética em áreas tricúspide e mitral, a 2ª bulha era

hiperfonética ++ em áreas tricúspide e pulmonar, única. Havia sopro sistólico ejetivo + no 3º - 4º EIE paraesternal e o fígado palpável a 2cm da reborda costal direito e a 3cm do apêndice xifóide. A radiografia de tórax mostrava uma silhueta cardiovascular discretamente aumentada às custas das cavidades direitas. A trama vascular era diminuída na periferia. O ECG mostrava ritmo juncional, com sinais de sobrecarga ventricular direita. O ECO evidenciou dilatação importante do átrio direito (AD) e átrio esquerdo (AE) hipoplásico, CIA grande, seio coronário dilatado e desembocando no AD, VCS esquerda dilatada e drenando no seio coronário, VCI interrompida, dextroposição da aorta, dupla via de saída do VD, CIV grande perimembranosa subaórtica, VE pequeno, valva pulmonar com hipoplasia anulovalvar importante e hipoplasia de TP e ramos, não se visibilizando as veias pulmonares drenando no AE.

O cateterismo cardíaco mostrou: hipertensão sistêmica no VD, pressão diastólica final de VE elevada, pressão da aorta normal, valva pulmonar espessada e com mobilidade reduzida. Retorno venoso de veias pulmonares direitas no AD e veias pulmonares esquerdas no AE. Agenesia de VCI que se continuava pela veia hemiazigos até a VCS esquerda, a qual desembocava no seio coronário (fig. 3).

A cirurgia corretiva foi feita com redirecionamento do sangue de cavidade ventricular esquerda à aorta com placa de pericárdio bovino através da CIV e com pericárdio autógeno foi corrigida a drenagem anômala das veias pulmonares direitas. Realizada ainda ampliação da via de saída do VD por ressecção ampla do septo e infundíbulo. No pós-operatório imediato apresentou síndrome de baixo débito, BAVT, edema aguda de pulmão e óbito.

No exame anatomopatológico (fig. 4 e 5) evidenciou-se síndrome de polisplenia com os seguintes achados: múltiplos nódulos esplênicos separados pelo mesogástrico dorsal, isomerismo brônquico e atrial esquerdo e rotação anômala de alças intestinais; no coração, cardiopatia congênita operada: estado pós-correção de tetralogia de Fallot, com placa de pericárdio bem posicionada. O arco aórtico situava-se à direita. A correção da conexão anômala de vei-

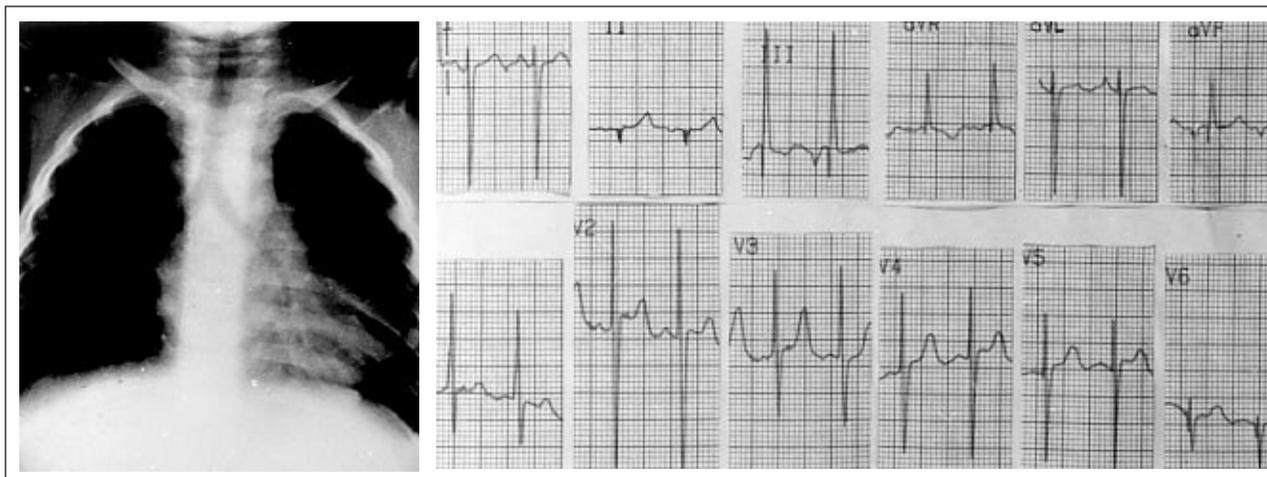


Fig. 1 - Imagem radiográfica do caso nº 1, sugestiva de tetralogia de Fallot aliada à presença de brônquios isoméricos e ECG com sobrecarga de ventrículo direito e ritmo juncional.

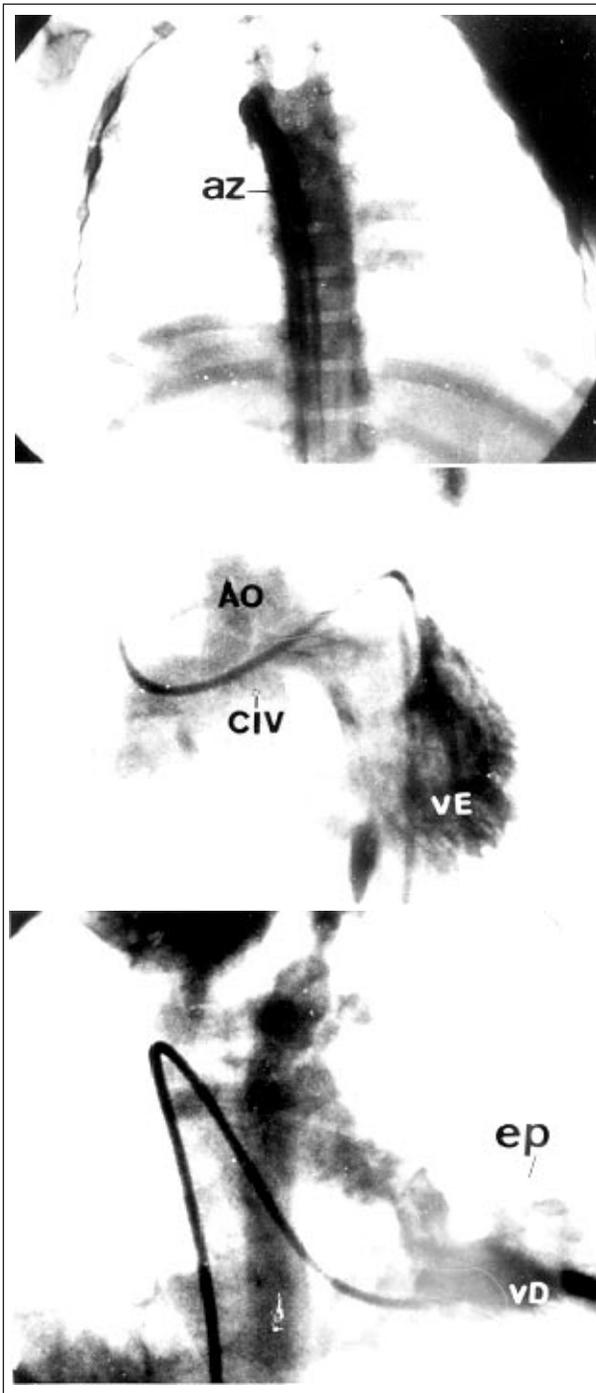


Fig. 2 - Angiografia do caso nº 1, salienta a agenesia da porção supra-hepática da veia cava inferior com continuação pela veia ázigos, ao lado dos elementos clássicos da tetralogia de Fallot.

as pulmonares estava adequada. Havia interrupção do segmento hepático da veia cava inferior, com continuidade através da veia hemiazygos à esquerda até uma veia cava superior esquerda persistente. Detectamos ainda ausência do teto do seio coronário, determinando CIA.

### Discussão

Os isomerismos atriais constituem-se em cardiopatias

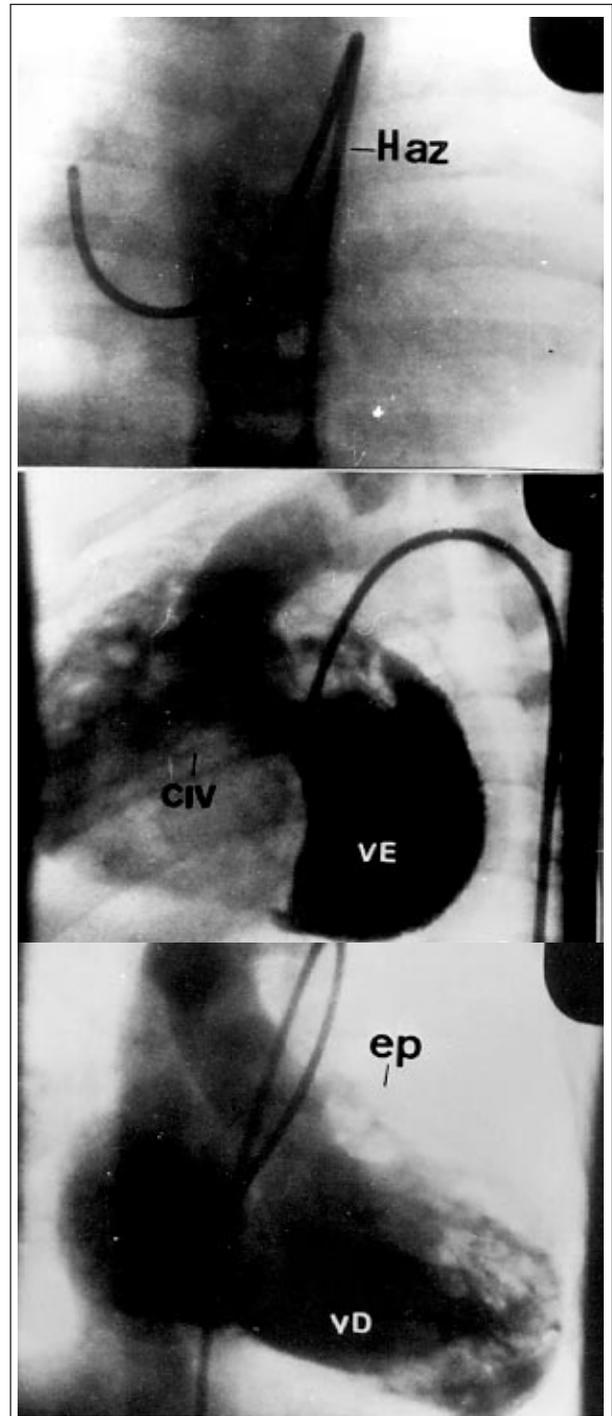


Fig. 3 - Angiografia do caso nº 2. Mostra a agenesia da porção supra-hepática da veia cava inferior com continuação pela veia hemiazygos.

raras, em geral associadas às síndromes de asplenia e polisplenia. Devido a esta associação, muitos autores têm descrito o tipo de isomerismo atrial como “asplenia” ou “polisplenia”, segundo seja direito ou esquerdo.

Esta combinação é muito freqüente, correspondendo aproximadamente 70-80% dos casos, sendo que no restante, o isomerismo atrial e bronquial podem coexistir sem anomalia esplênica e vice-versa<sup>3-5</sup>.

As características do isomerismo atrial na asplenia e

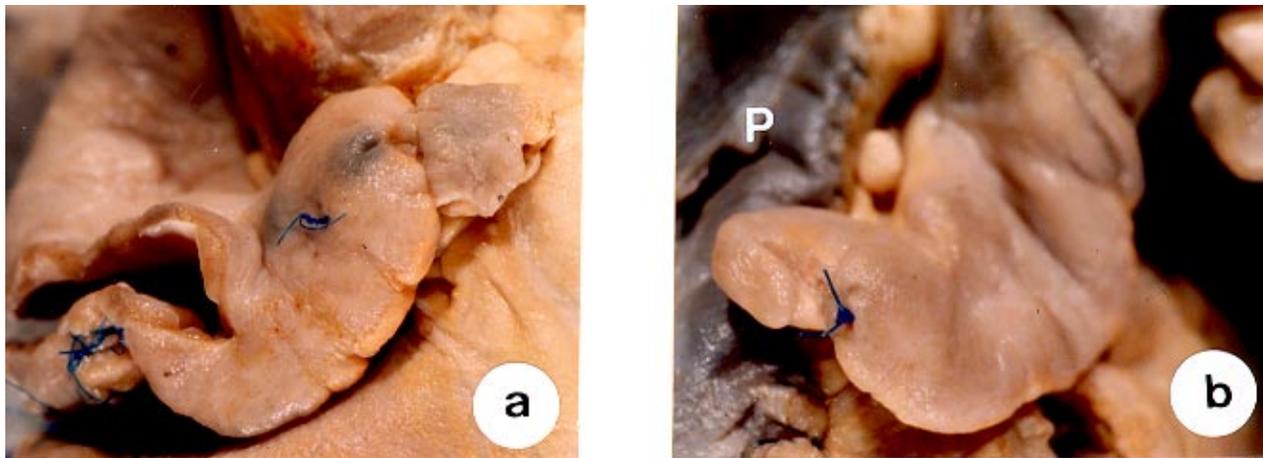


Fig. 4 - Detalhe da superfície externa dos dois apêndices atriais isoméricos do caso nº 2. Nota-se que, tanto à direita (a) como à esquerda (b), os mesmos exibem características macroscópicas de apêndice atrial esquerdo, ou seja, base estreita, borda chanfrada e ponta afilada. Nota-se em (b), ao fundo, parte *dopatch* cirúrgico utilizado para ampliação da via de saída do ventrículo direito (P).

polisplenia são bem conhecidas, constituindo um conjunto de alterações não só cardíacas, como de outras vísceras. Apresentam-se com desenvolvimento simétrico dos órgãos, com morfologia isomérica à esquerda ou à direita, sendo a simetria bronquial a mais constante (90%)<sup>2,6</sup>, além da presença ou ausência de baço e a presença de heterotaxia abdominal em 55 a 70% dos casos<sup>3,7,8</sup>.

No isomerismo direito, os defeitos predominantes são: conexão anômala total de veias pulmonares, ventrículo úni-

co, defeito do septo atrioventricular, transposição das grandes artérias, obstrução da via de saída do VD e atresia pulmonar; no isomerismo esquerdo: conexão anômala parcial das veias pulmonares, conexão anômala das veias sistêmicas, CIA, dupla via de saída do VD e CIV (tab. I).

A complexidade das malformações cardíacas determina o curso clínico e o prognóstico. Os sintomas geralmente são precoces, já nos primeiros meses, e a maioria dos pacientes falece antes do 1º ano de vida, especialmente no isomerismo direito cuja alteração anátomo-funcional é incrementada pela associação freqüente com conexão anômala de veias pulmonares, ao lado de outros defeitos.

Ao contrário, na síndrome de polisplenia, anomalias menos complexas proporcionam melhor evolução e, em geral, os pacientes ultrapassam o período de lactância. Ausência de cardiopatia é até relatada na polisplenia, como salientado por Vaughan e col numa série de 15 pacientes<sup>9</sup>.

A associação do isomerismo direito ou esquerdo com tetralogia de Fallot é raramente relatada<sup>5,7,9</sup>, o que motivou esta publicação. Além dos casos mencionados na literatu-

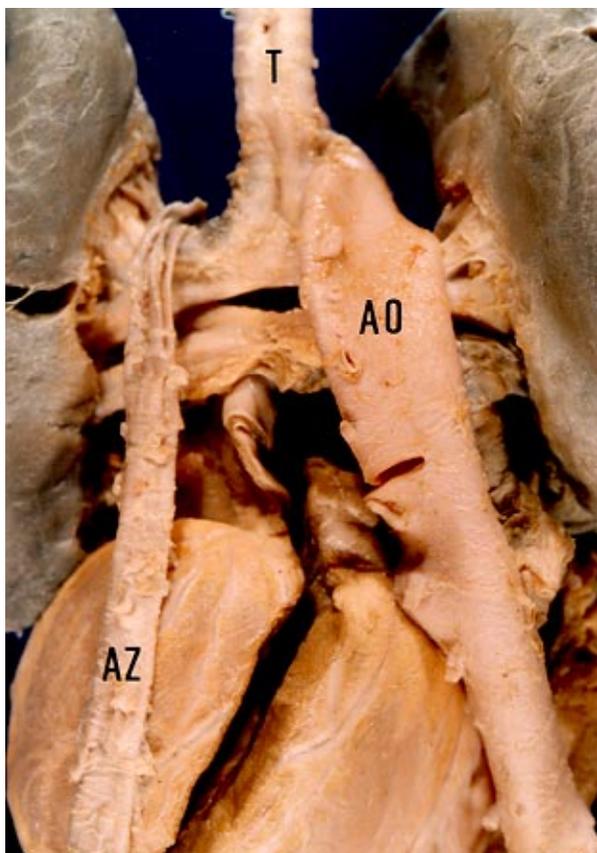


Fig. 5 - Face dorsal do bloco coração-pulmões do caso nº 2, onde se observa à esquerda da traquéia (T), a veia hemiázigos (AZ) dilatada que recebe a drenagem da veia cava inferior. A aorta (AO) desce à direita.

Tabela I - Anomalias associadas aos isomerismos atriais<sup>2-5,7,8</sup>

	Esquerdo	Direito
Veia cava superior esquerda	47%	53%
Veia cava inferior em veia ázigos	80%	-
DATVP	11%	72%
DAPVP	40%	15-30%
Comunicação interatrial	30%	6%
Átrio único	30%	55%
Defeito de septo atrioventricular	9%	85%
Comunicação interventricular	50%	6%
Ventrículo único	5%	50%
Transposição das grandes artérias	11%	72%
Dupla via de saída de ventrículo direito	12%	6%
Ductus	35%	-
Estenose ou atresia pulmonar	40%	78%
Fígado meso	80%	90%
Asplenia	-	95%
Polisplenia	98%	-

DATVP- drenagem anômala total das veias pulmonares; DAPVP- drenagem anômala parcial das veias pulmonares.

ra (cinco com polisplenia e três com asplenia), Peoples e col descreveram ainda um paciente com polisplenia e *situs solitus* com tetralogia de Fallot<sup>3</sup>.

Nos casos em discussão, ao lado dos aspectos clássicos da síndrome de polisplenia com isomerismo esquerdo (conexão anômala parcial das veias pulmonares, agenesia da VCI com continuação pela ázigos, átrio único, isomerismo bronquial, fígado mediano), associou-se a tetralogia de Fallot. Face à presença desta anomalia com obstrução da via de saída do VD, os defeitos da síndrome ficaram mascarados e sem expressão clínica.

Assim, é de capital importância a caracterização anatômica de todos os defeitos previamente à cirurgia, através dos exames diagnósticos, dada a implicação óbvia da correção operatória adequada e do prognóstico posterior.

O diagnóstico do isomerismo atrial esquerdo associado à tetralogia de Fallot poderia ter sido estabelecido facilmente sob bases clínicas em período prévio à cirurgia corretiva. Portanto, a adequada análise da associação de elementos como, ritmo juncional (dada a ausência do nó

sinusal na polisplenia)<sup>3,6,8</sup>, o isomerismo brônquico avaliado pelo estudo radiográfico<sup>2,9</sup>, o isomerismo atrial pelo ecocardiograma<sup>1,5,9</sup> e a agenesia da VCI pelo estudo hemodinâmico e angiográfico<sup>1,5,7</sup> confirmaram o diagnóstico. Tais elementos estão presentes nos casos em discussão pelo que poderiam ter facilitado a correção cirúrgica, principalmente, no 1º caso relatado, no qual, apesar de todos os dados diagnósticos presentes, omitiu-se o isomerismo esquerdo face à dificuldade ecocardiográfica na visualização característica dos apêndices atriais.

Importa ressaltar que Nogao e col<sup>10</sup> avaliaram a importância de outras anomalias cardíacas, independentes de isomerismo atrial, associados à tetralogia de Fallot e observaram que estas afetavam significativamente os resultados cirúrgicos, com uma mortalidade de aproximadamente 30%.

Em suma, a associação da tetralogia de Fallot com isomerismos atriais, embora rara, é exemplo da necessidade da procura adequada antes da correção, de associações de defeitos em outras situações, visando melhor perspectiva na evolução posterior.

## Referências

1. Macartney F, Zuberbulher J, Anderson R - Morphological considerations pertaining to recognition of atrial isomerism. *Br Heart J* 1980; 44: 657-67.
2. Landing B, Lawrence T, Payne V, Wells T - Bronchial anatomy in syndromes with abnormal visceral situs, abnormal spleen and congenital heart disease. *Am J Cardiol* 1971; 28: 456-62.
3. Peoples W, Moller J, Edward J - Polisplenia: a review of 146 cases. *Pediatr Cardiol* 1983; 4: 129-37.
4. Ruttenberg H, Neufeld H, Russell V et al - Syndrome of congenital cardiac disease with asplenia. *Am J Cardiol* 1964; 13: 387-403.
5. Rose V, Illuzukawa T, Moes C - Syndrome of asplenia and polysplenia. *Br Heart J* 1975; 37: 840-52.
6. Sapire D, Ho SY, Anderson R, Rigby M - Diagnosis and significance of atrial isomerism. *Am J Cardiol* 1986; 58: 342-6.
7. Moller J, Nakib A, Anderson R, Edwards J - Congenital cardiac disease associated with polysplenia. *Circulation* 1967; 36: 789-99.
8. Atik E, Macruz R, Gouvea N, Moffa P, Monteiro D, Ebaid M - Síndrome de polisplenia. Relato de um caso. *Rev Hosp Clin Fac Med S Paulo*. 1975; 30: 217-21.
9. Vaughan TJ, Hawkins IF, Elliot LP - Diagnosis of polysplenia syndrome. *Radiology* 1971; 101: 511-18.
10. Nagao G, Daoud G, Mc Adams J, Schwartz D, Kaplan S - Cardiovascular anomalies associated with tetralogy of Fallot. *Am J Cardiol* 1967; 20: 206-15.