

Relato de Caso

Criss-Cross Heart: Diagnóstico Fetal

Criss-Cross Heart: Fetal Diagnose

Nathalie JMB VALENZUELA¹, Eliane LUCAS², Edvaldo José BOMFIM Jr³

RESUMO

Criss-Cross é um tipo de cardiopatia congênita rara, com incidência inferior a 0,1% e caracterizada pelo cruzamento do fluxo de entrada dos ventrículos. As associações com comunicação interventricular e estenose pulmonar são as mais comuns. O ecocardiograma fetal com mapeamento de fluxo a cores é o método de escolha para o diagnóstico pré-natal dessa cardiopatia.

Descritores: Cardiopatas congênitas, Ecocardiografia fetal, Diagnóstico, Criss-Cross.

SUMMARY

Criss-Cross heart is a rare disease occurring below 0.1%. It is characterized by crossing the ventricular inflow. The associations of Criss-Cross heart with ventricular septal defect and pulmonary stenosis are the most common combinations. The fetal echocardiogram with color Doppler remains to be precise in the prenatal diagnose.

Descriptors: Congenital heart defect; Fetal echocardiography; Diagnostic; Criss-Cross heart .

Introdução

O Criss-Cross é uma anomalia congênita cardíaca muito rara, em que ocorre a impressão espacial de cruzamento do fluxo de entrada dos ventrículos. Isto é decorrente da rotação anormal dos ventrículos, no início da embriogênese, levando o ventrículo direito a localizar-se superiormente e o ventrículo esquerdo inferiormente¹. Nos corações normais esse fluxo ocorre em paralelo, porque o ventrículo morfológicamente direito localiza-se à direita e anteriormente e o de morfologia esquerda, posteriormente e à esquerda. O objetivo deste caso é mostrar a utilidade do ecocardiograma fetal, como método diagnóstico pré-natal de cardiopatas congênitas complexas como o Criss-Cross, possibilitando um planejamento pós-natal mais adequado.

Relato de caso

Gestante de 34 semanas referida para investigação ecocardiográfica fetal, em decorrência de hidropisia e suspeita de cardiopatia evidenciada em exame de ultra-som gestacional. O exame ecocardiográfico fetal evidenciou feto hidrópico, em princípio sem relação com a cardiopatia, apresentando derrame pericárdico pequeno e pleural moderado.

O escore cardiovascular foi estimado em sete (-1 pelas efusões pleural e pericárdica, -1 pelo refluxo tricúspide e -1 por alteração no Doppler umbilical). No exame demonstrado na (Figura1), não foi possível a visualização simultânea das duas valvas atrioventriculares no corte transversal, posi-

Instituição:

Departamento de Cardiologia Pediátrica do Hospital Geral de Bonsucesso - Rio de Janeiro - RJ

Correspondência:

Nathalie Jeanne Magioli Bravo -Valenzuela
Av. Granadeiro Guimaraes,270 - Taubaté - SP
e-mail: nathaliejeanne@pedicor.com.br

Recebido em: 29/09/2008 - Aceito em: 01/12/2008

1 - Médica cardiopediatra da Universidade de Taubaté (SP). Mestranda da Faculdade de Ciências Médicas da Santa Casa de São Paulo - SP.

2- Médica cardiopediatra. Chefe do Departamento de Cardiologia Pediátrica do Hospital Geral de Bonsucesso - Rio de Janeiro - RJ. Mestre em Ciências Médicas Fiocruz - Rio de Janeiro - RJ. Cardiopediatra do Instituto Fernandes Figueiras - Rio de Janeiro - RJ.

3 - Médico cardiopediatra. Estagiário do Setor de Ecocardiografia Fetal do Instituto Fernandes Figueira, Rio de Janeiro - RJ.

ção de quatro câmaras. Além do refluxo tricúspide holossistólico moderado (Figura 2), ao tentar determinar a visualização da valva mitral, a imagem da valva tricúspide demonstrava falsa atresia e vice-versa. O emprego do color Doppler permitiu confirmar que o fluxo do átrio direito direcionava-se ao ventrículo localizado superiormente, morfológicamente tipo direito; e o fluxo do átrio esquerdo, a um ventrículo localizado inferiormente e com morfologia de ventrículo esquerdo. Com a rotação do transdutor foi possível confirmar essa impressão de cruzamento dos fluxos de via de entrada dos ventrículos. Nesse caso, o Criss-Cross associava-se a uma comunicação interventricular de via de entrada grande, com dupla via de saída do ventrículo direito e estenose pulmonar.

A gestação foi interrompida antes do termo por indicação obstétrica por sofrimento fetal. A criança nasceu de parto cesareano, apresentando 35 semanas, Apgar 5/7 e hidrópico. Evoluiu com cianose progressiva e desconforto respiratório, necessitando de ventilação mecânica e cuidados de terapia intensiva neonatal. Realizado ecocardiograma transtorácico (Figura 3), confirmou o diagnóstico pré-natal e mostrou que o ventrículo direito e a valva tricúspide não eram hipoplásicos, mas que a estenose pulmonar era muito significativa. Como o fluxo anterógrado pulmonar não se mostrava adequado, foi iniciada prostaglandina E1 para manter o canal arterial permeável, até a realização de anastomose sistêmico pulmonar paliativa.

Evoluiu com quadro de sepse e óbito antes da possibilidade do tratamento cirúrgico da cardiopatia. As sorologias para parvovírus, citomegalovírus e herpes foram negativas.

Discussão

O presente caso documenta o diagnóstico realizado com o emprego do ecocardiograma fetal com mapeamento de fluxo à cores, da presença de criss-cross heart em feto hidrópico, associado à comunicação interventricular grande, estenose pulmonar crítica e dupla via de saída do ventrículo localizado à direita. No exame demonstrado na (Figura 1),

o diagnóstico pré-natal foi possível pela não visualização simultânea das valvas tricúspide e mitral na posição quatro câmaras. Após o nascimento, a apresentação clínica foi de cianose e sopro necessitando do uso de prostaglandina E1 para manter o canal arterial permeável, com a posterior indicação cirúrgica pelo hipofluxo pulmonar.

O *Criss-Cross heart* é cardiopatia congênita extremamente rara, ocorrendo em frequência não superior a oito para cada um milhão de nascidos vivos, mas a sua ocorrência com dupla via de saída do ventrículo direito é ainda mais rara. O *Criss-Cross heart* foi descrito pela primeira vez, em 1961, por Lev e Rowlatt², mas o termo foi introduzido somente em 1974 por Anderson et al em 1974³.

A etiologia dessa anomalia não está esclarecida, mas parece ocorrer pela rotação dos ventrículos em seu eixo longitudinal (sentido anti-horário com o coração visto de cima), sem que ocorra a rotação concomitante dos átrios nem das valvas atrioventriculares. Esse movimento produz uma alteração das vias de entrada dos ventrículos, determinando que o ventrículo direito posicione-se em plano superior e o esquerdo em plano inferior⁴.

Embora o grau de rotação e a magnitude do ângulo do fluxo de entrada estejam relacionados ao tamanho da valva tricúspide e do ventrículo direito, não está claro que a hipoplasia seja primária ou secundária. A hipoplasia da valva tricúspide do ventrículo direito e a estenose pulmonar são características comuns nessa cardiopatia⁵. Geralmente, também, associa-se a outras anomalias, como a comunicação interventricular de via de entrada e alterações da conexão ventriculoarterial. A conexão do tipo discordante é mais frequente, sendo rara a dupla via de saída do ventrículo direito^{5,6}.

Consequentemente, a apresentação clínica mais típica ocorre no período neonatal com cianose e sopro sistólico. Os sintomas de insuficiência cardíaca, nessa faixa etária, são menos frequentes e ocorrem na presença de comunicação interventricular e concordância ventriculoarterial. Na ausência de outra anomalia associada e com septo interventricular íntegro podem não ocorrer sintomas, por tratar-se mais de anomalia espacial do que funcional⁷. O diagnóstico diferencial, nesse caso, faz-se com

straddling das valvas atrioventriculares, anomalia do tipo *Ebstein* da valva tricúspide, dupla via de entrada e “*ventrículos supero - inferior*”. Embora no *Criss-Cross heart* os ventrículos estejam dispostos em arranjo súpero-inferior, define-se como “*ventrículos superior-inferior*” corações onde ocorreu uma inclinação do ápice cardíaco no plano frontal, resultando no mau posicionamento dos ventrículos, associado a um septo interventricular horizontalizado⁸. O manuseio cirúrgico estará na dependência do fluxo pulmonar e da hipoplasia cavitária.

Nesse paciente, como o hipofluxo pulmonar era importante, a intervenção cirúrgica precoce (anastomose sistêmico-pulmonar) e o uso de prostaglandina estavam indicados (fluxo pulmonar canal dependente). A correção posterior biventricular seria possível, pois não havia hipoplasia do VD. A evolução para óbito em consequência de infecção perinatal não permitiu a intervenção. Ressalta-se que, apesar da raridade e da dificuldade do diagnóstico, o conhecimento dessa cardiopatia é de suma importância para o entendimento de noções de concordância, de *situs* e de alinhamento das estruturas cardíacas^{9,10}.

Conclusão

O *Criss-Cross* é cardiopatia congênita muito rara e complexa, mas o seu conhecimento e entendimento são importantes para o entendimento de conceitos fundamentais relacionados à concordância, ao *situs* e alinhamento cardíacos.

Ambos são importantes para a compreensão dos defeitos cardíacos congênitos. A ultrassonografia gesta-

Figura 1 : Ecocardiograma fetal (34 semanas), posição de 4 câmaras com valva tricúspide falsamente atrésica e mitral normal

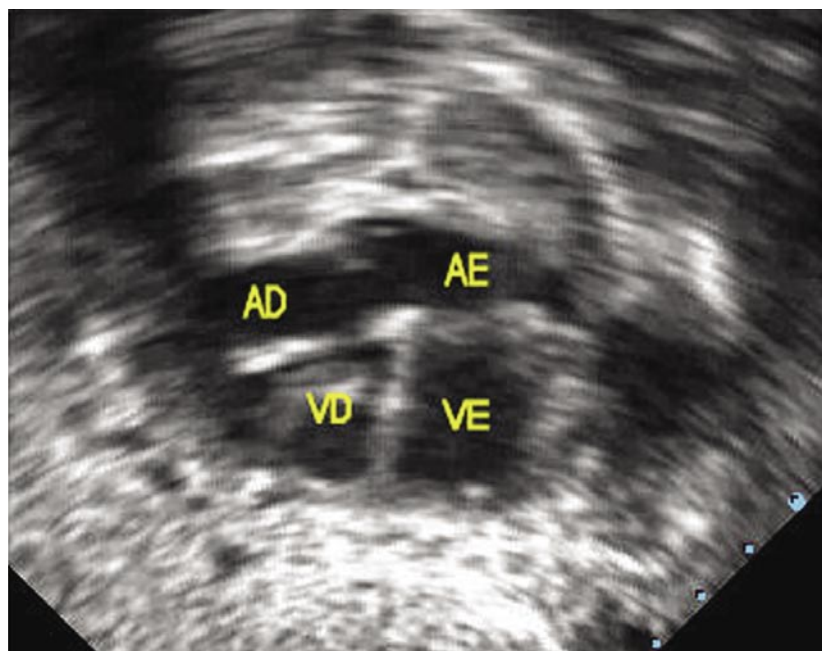


Figura 2 : Ecocardiograma fetal mostrando insuficiência tricúspide importante, holossistólica e velocidade de pico maior que 2m/seg.

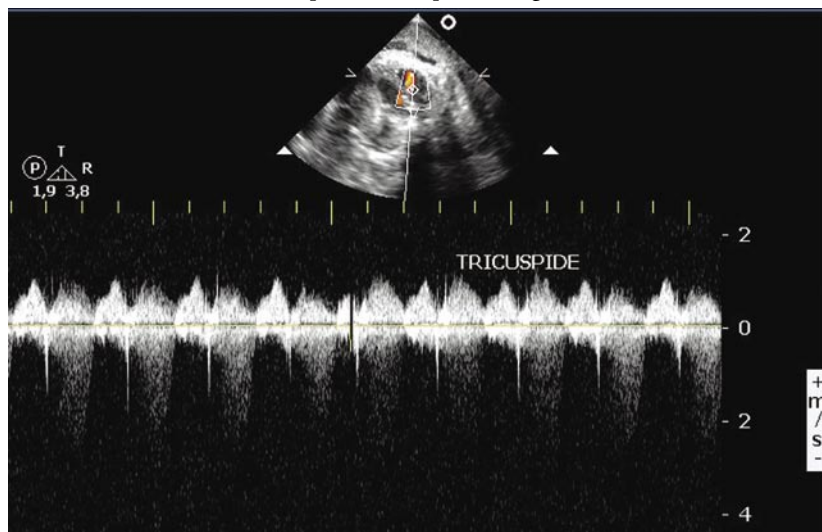
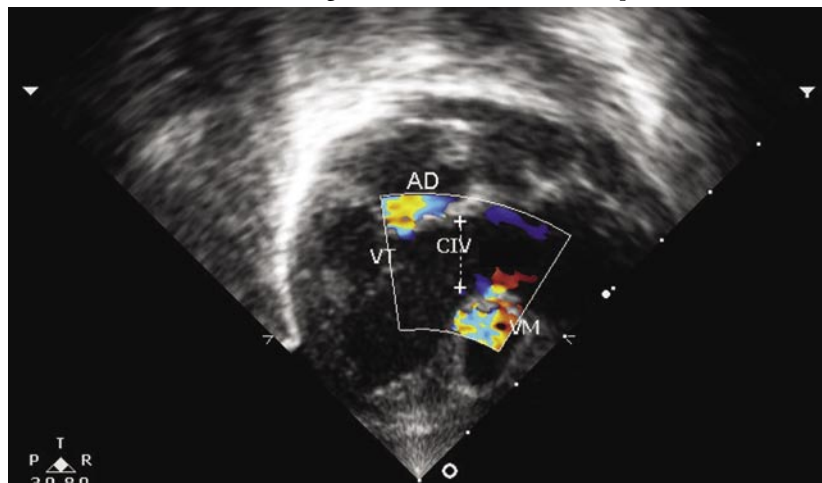


Figura 3 : Ecocardiograma transtorácico pediátrico, corte subcostal, demonstrando comunicação internemricular grande, ventrículo direito superior e valva mitral



cional é de grande importância para a triagem dos defeitos cardíacos congênitos, indicando a realização do ecocardiograma fetal. Este exame possibilita o diagnóstico pré-natal e a identificação das lesões associadas, permitindo um melhor planejamento ao nascimento para posterior abordagem, minimizando a morbi-mortalidade¹¹. Infelizmente, neste caso, o diagnóstico fetal foi tardio e existiam outros fatores que colaboraram para o pior prognóstico como a hidropisia fetal e infecção.

Referências

1. Marino B, Mileto F. Criss-Cross heart with D-ventricular loop. *Circulation*.2002;**106**(25):e223-e233.
2. Lev M,RowlattVF. The pathologic anatomy of mixed levocardia. *Am J Cardiol*.1961;**8**:250-5.
3. Anderson RHH, Shinebourne EA, Gerlis LM. Criss-Cross atrioventricular relationships producing paradoxical atrioventricular concordance or discordance. Their significance to nomenclature of congenital heart disease. *Circulation*. 1974; **50**:176-80.
4. Tadavarthy, Formanek A, Castaneda-Zuniga W, Moller JH, Edwards JE, Amplatz K. The three types of Criss-Cross heart: simple rotational anomaly. *Br J Radiol*.1981;**54**:736-43.
5. Anderson RH, Smith A, Wilkinson JL. Disharmony between atrioventricular connections and segmental combinations unusual variants of criss-cross hearts. *J Am Coll Cardiol*.1987; **10**:1274-7.
6. Kim DY, Cho SR, Park SD, Chung HK. Double outlet of right in Criss-Cross heart: surgical experience of one case. *Korean J Thorac Cardiovasc Surg*.1997; **30**:1242-6.
7. Fontes VF, Malta de Souza JA, Pontes SC Jr. Criss-Cross heart with intact ventricular septum. *Pediatr Cardiol*. 1993. **14**:238-41.
8. Freedom RM, Culham G, Rowe RD. The Criss-Cross and superoinferior ventricular heart: an angiographic study. *Am J Cardiol*. 1978;**42**: 620-8.
9. Fyler DC(ed). *Nada's pediatric cardiology*. Philadelphia: Hanley & Belfus; 1992,p.273-80.
10. Van Praagh R, Weinberg PM, Van Praagh S. Malpositions of heart. In: Moss AJ, Adams FM, Emmanouilides GE (eds). *Heart disease in infants, childrens and adolescents*. 2nd.ed. Baltimore: Williams and Wilkins; 1977,p.395-9.
11. Ngeh N, Api O, Iasci A, Ho SY, Carvalho JS. Criss-cross heart: report of three cases with double-inlet ventricles diagnosed in utero. *Ultrasound Obstet Gynecol*. 2008; **31**(4):461-5.