

Associação entre Dextrocardia em *Situs Inversus Totalis*, Comunicação Interventricular e Forma Incomum de Estenose Subaórtica Membranosa em Paciente Adulta.

Association between dextrocardia in situs inversus totalis, interventricular communication, and unusual form of membranous subaortic stenosis in adult patient.

Mauro de Deus Passos¹, Karen Anelize Toso², José Sebastião de Miranda³, Oscar Francisco Sánchez Osella⁴

RESUMO

Descreve-se o caso de uma paciente gestante de 22 anos, com uma associação incomum de anormalidades congênitas: dextrocardia em *situs inversus totalis*, estenose subaórtica membranosa (ESAM) e comunicação interventricular (CIV) do tipo perimembranosa. A membrana subaórtica estava aderida ao septo, estendendo-se até o anel mitral, sem envolvimento do folheto anterior mitral, apresentando mobilidade independente e obstruindo, significativamente, a via de saída do ventrículo esquerdo. O septo membranoso era aneurismático, protruindo para o ventrículo direito e apresentando comunicação interventricular. A valva aórtica apresentava insuficiência de grau discreto a moderado. Os achados foram diagnosticados por ecocardiograma transtorácico, transesofágico e, posteriormente, confirmados por estudo hemodinâmico. Não apresentava anomalias ou obstruções coronarianas. Não foi encontrado, na literatura, associação da ESAM com alteração do *situs* cardíaco.

Descritores: Dextrocardia, Cardiopatias Congênitas, Estenose Subaórtica Fixa, *Situs Inversus*.

SUMMARY

Case description of a 22-year old, pregnant patient with an unusual association of congenital abnormalities: Dextrocardia in situs inversus totalis, membranous subaortic stenosis (MSAS), and perimembranous-type interventricular communication (IVC). The subaortic membrane was joined to the septum, extending to the mitral ring without the mitral anterior leaflet, showing independent mobility, with significant left ventricle out-flow tract obstruction. Aneurismal membranous septum was projecting to the right ventricle and presenting interventricular communication. Aortic valve with mild to moderate insufficiency. The findings were made through transthoracic, transesophageal echocardiogram and subsequently confirmed by hemodynamic study. No coronary obstructions or abnormalities were found. MSAS associated with change in cardiac situs has not been found in any specialized literature.

Descriptors: Dextrocardia; Heart Defects, Congenital; Discrete Subaortic Stenosis; Situs Inversus

Introdução

Descreve-se o caso inusitado de uma paciente com dextrocardia em situs inversus totalis, estenose subaórtica, por membrana redundante e móvel, e comunicação interventricular perimembranosa, diagnosticadas na fase adulta, no curso de uma gestação. Conforme será visto adiante, a presença de uma membrana fina, vista à ecocardiografia, é com-

patível com a forma membranosa da estenose subaórtica, denominada fixa. Neste caso, a membrana apresentava-se redundante e móvel.

Relato do caso

Paciente de 22 anos, na oitava semana de gestação, atendida com queixas de dispnéia de repouso e tosse seca, iniciadas uma semana antes. No exame

Instituição

Hospital São Camilo
Avenida Bosque nº 13 – Centro
CEP: 73801-340 – Formosa – GO

Correspondência

Avenida Bosque nº 13 – Centro
CEP: 73801-340 – Formosa – GO
Telefone / Fax (61) 3631-6016
mauropassos@cardiol.br

Recebido em: 20/04/2009 - Aceito em: 26/04/2009

1- Especialista em Medicina Interna e Cardiologia. HSC - Hospital São Camilo – Formosa – GO.
HRS - Hospital Regional de Sobradinho – Sobradinho – DF

2- Especialista em Ginecologia e Obstetrícia HSC – Hospital São Camilo – Formosa – GO

3- Especialista em Ginecologia e Obstetrícia HSC – Hospital São Camilo – Formosa – GO

4- Doutor em Medicina Especialista em Medicina Interna, Cardiologia e Ecocardiografia – Centro Clínico e Ecocardiográfico de Brasília (Clineco) – Brasília – DF

físico, apresentava sopro sistólico, com intensidade de 3+ / 6+, em barra, melhor audível no 4º espaço intercostal direito e sopro sistólico ejetivo de 3+ / 6+, melhor audível, no segundo espaço intercostal esquerdo e com irradiação para os vasos cervicais. O eletrocardiograma de repouso mostrou sinais sugestivos de dextrocardia (onda P negativa em D1 e positiva em aVR, onda Q profunda em D1 e aVL) e sinais de sobrecarga do ventrículo funcionalmente esquerdo.

A radiografia do tórax mostrou silhueta cardíaca com ápex voltado para a direita, arco costal, à esquerda, e bolha gástrica, à direita. A ultrassonografia abdominal evidenciou inversão do situs visceral. No ecocardiograma transtorácico, além da confirmação de que o coração estava posicionado à direita, em *situs inversus*, era possível observar hipertrofia concêntrica do ventrículo esquerdo (VE) de grau moderado e com função sistólica conservada, uma comunicação interventricular (CIV) do tipo perimembranosa e uma membrana redundante, localizada na via de saída do ventrículo esquerdo (VSVE), bastante móvel e capaz de produzir obstrução significativa, bloqueando a via de saída, em forma dinâmica, com gradiente de pico de 77mmHg.

A gestação foi interrompida, com 34 semanas, por meio de cesárea, sem complicações. Ecocardiograma transtorácico realizado no recém-nascido foi normal.

O ecocardiograma transesofágico, realizado posteriormente na paciente, permitiu observar que a membrana originada, principalmente, no septo interventricular, estendia-se até parte do anel mitral, sem comprometer a válvula mitral (Figura 1). A membrana movimentava em direção ao VE, na diástole e à válvula aórtica na sístole. A válvula mitral estava afastada da válvula aórtica, aproximadamente, 15mm, por interposição de tecido com aspecto denso. A membrana no lado septal, estava afastada aproximadamente, 6mm da válvula aórtica, formando uma câmara acessória na via de saída.

Nesse nível, era possível observar um aneurisma protruindo para o ventrículo direito (VD), com uma CIV. A análise com Doppler colorido

(Figura 2) mostrou obstrução sistólica importante da via de saída durante a sístole, com intensa turbulência do fluxo englobando a válvula aórtica e *shunt*

Figura 1 - Ecocardiograma transesofágico mostrando a membrana subaórtica e sua relação com a válvula mitral e aórtica em dois momentos da sístole. Ecocardiograma transesofágico mostrando a membrana subaórtica e sua relação com a válvula mitral e aórtica, em dois momentos da sístole.

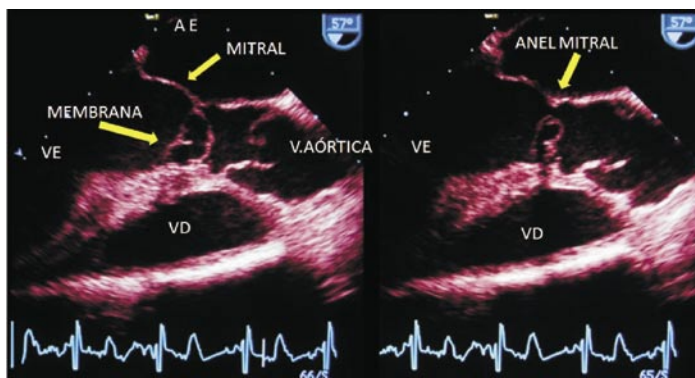


Figura 2 - Ecocardiograma transesofágico: Local da estenose subaórtica, da comunicação interventricular e o fluxo a esses níveis.

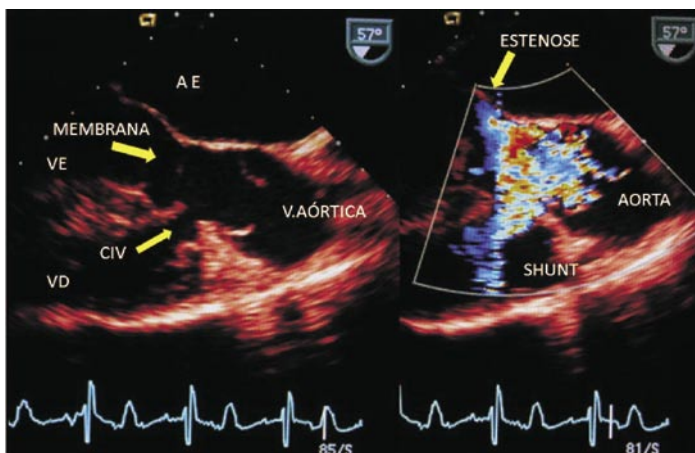
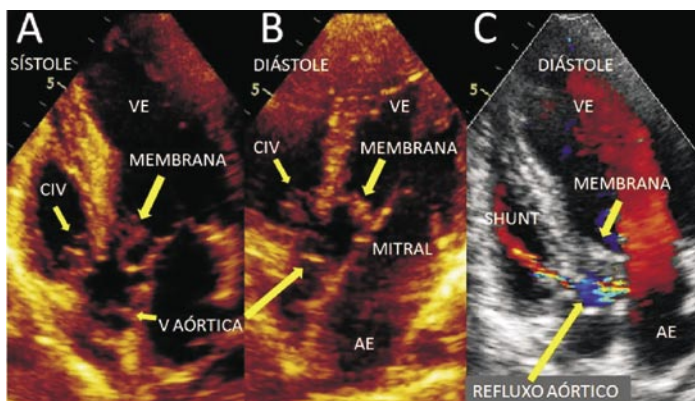


Figura 3 - Corte apical de 5 câmaras mostrando a localização da CIV e a incursão da membrana subaórtica na sístole (A) e na diástole (B). Imagem (C) evidenciando insuficiência aórtica e shunt pela CIV durante a diástole.



esquerdo direito pela CIV. Na diástole, a valva aórtica apresentava insuficiência discreta a moderada, enchendo a câmara acessória, provocando novamente *shunt* pela CIV, agora diastólico, empurrando a membrana, que se deslocava na mesodiástole, em direção à cavidade ventricular. (Figura 3)

Após o término da gestação, foi realizado cateterismo cardíaco, o qual confirmou os achados do estudo ecodopplercardiográfico, sendo normal a cineangiocoronariografia. A paciente foi medicada com beta-bloqueador (Metoprolol 50mg/dia), com acentuado alívio dos sintomas, enquanto aguarda para a correção cirúrgica.

Discussão

A dextrocardia é a má-formação cardíaca, na qual o maior eixo do coração (eixo base-ápex) aponta à direita, não como consequência de anormalidades extracardíacas, mas como resultado de um mau posicionamento congênito. Trata-se de uma anomalia congênita rara, que ocorre em uma para, aproximadamente 12.000 gestações¹. A associação com *situs inversus* é a mais frequente, sendo encontrada em 39,2% dos casos, seguida do *situs solitus* (34,4%) e do *situs ambiguus* (24,6%)¹. Garg et al² encontraram frequência semelhante.

Em 73,4% dos pacientes com dextrocardia e *situs inversus*, a conexão átrio-ventricular é concordante e, destes, 72,2% apresentam, também, concordância ventrículo-arterial¹. Existe uma associação em 25% dos casos de dextrocardia com *situs inversus totalis* com sinusite e bronquiectasias, denominada Síndrome de Kartagener³.

Apesar de a dextrocardia estar associada com múltiplas e complexas anormalidades cardíacas, somente, em 2 a 5% dos pacientes com *situs inversus totalis* são observadas outras má-formações do sistema cardiovascular⁴. Dessa forma, o termo dextrocardia com imagem em espelho ou em *situs inversus totalis*, em muitos casos, é aplicado para corações normais, em indivíduos com *situs inversus*.

A estenose aórtica congênita representa de 3 a 5% de todas as cardiopatias congênitas⁵. Em um terço dos casos, a estenose aórtica é subvalvar⁶, sendo possível observar as formas dinâmicas e fixas. A obstrução dinâmica é produzida pela cardiomiopatia hipertrófica.

A estenose subaórtica fixa foi descrita, pela primeira vez, em 1842, por Chevers*, correspondendo de 8 a 20% das estenoses aórticas subvalvares⁷, ou 0,5% de todas as cardiopatias congênitas⁵, podendo ser divididas nas formas em túnel, em colar e em membrana^{8,9}.

A estenose subaórtica membranosa (ESAM) é geralmente referida, na literatura, como estenose subaórtica discreta, o que, à primeira vista, pode sugerir um caráter benigno à doença. A ESAM ocorreria como consequência de uma falha, na fase embrionária, da absorção da prega bulboventricular e do conus subaórtico, podendo permanecer uma estrutura fibromuscular, separando a valva aórtica da mitral, como aconteceu nesta paciente¹⁰. Para outros autores^{11,12}, na presença de CIV, a formação da membrana ocorreria como parte do mecanismo de fechamento do defeito septal. As características da membrana, no caso apresentado, sugerem a participação desse mecanismo na sua formação.

A etiologia da ESAM poderia ser uma combinação de fatores que incluem predisposição genética, turbulência na VSVE e várias alterações anatômicas e geométricas da VSVE. Atualmente, considera-se que seja uma condição adquirida, surgindo como a complicação evolutiva de um substrato embriológico anormal. Um achado que colabora com essa idéia é que, raramente, é diagnosticada antes do primeiro ano de vida.

Na casuística de Horta et al¹¹, o diagnóstico da ESAM ocorreu após o primeiro ano de vida em 90,4% dos pacientes, com predomínio do sexo masculino em proporção de 2:1. Contudo, por tratar-se de um distúrbio da embriogênese, embora de manifestação tardia, a maioria dos autores classificam-na dentro das cardiopatias congênitas.

A CIV, especialmente a perimembranosa, pode desenvolver estenose aórtica em 20% dos casos, durante sua evolução natural, sendo, em geral, fixa e do tipo em membrana¹³. A CIV perimembranosa representa 88% dos casos de defeito do septo ventricular¹⁴. A ESAM é condição predisponente para endocardite bacteriana, usualmente afetando a válvula aórtica e a VSVE. O tratamento mais comumente empregado é a ressecção da membrana subaórtica, acompanhada de uma miomectomia septal, porém ainda com índices de recorrência expressivos¹⁵.

Referências

- 1) Bohun CM, Potts JE, Casey BM, Sandor GG. A population-based study of cardiac malformations and outcomes associated with dextrocardia. *Am J Cardiol.* 2007;**100**:305-9.
- 2) Garg N, Agarwal BL, Modi N, Radhakrishnan, Sinha N. Dextrocardia: an analysis of cardiac strutures in 125 patients. *Int J Cardiol.* 2003;**88**:143-55.
- 3) Maldjian PD, Saric M. Approach to dextrocardia in adults: review. *AJR Am J Roentgenol.* 2007;**188**:S39-49.
- 4) Ellis K, Fleming RJ, Griffiths SP, Jameson G. New concepts in dextrocardia: angiographic considerations. *AJR Am J Roentgenol.* 1966;**97**:295-313.
- 5) Olorón PM, Ibarra CR, Aguilar VA. Incidence of congenital heart disease in Navarra (1989-1998). *Rev Esp Cardiol.* 2005;**58**:1428-34.
- 6) Chiariello L, Agosti J, Vlad P, Subramanian S. Congenital aortic stenosis: experience with 43 patients. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 1976;**72**:182-3.
- 7) Katz NM, Buckley MJ, Liberthson RR. Discrete membranous subaortic stenosis: report of 31 patients, review of literature, and delineation of management. *Circulation.* 1977;**56**:1034-8.
- 8) Rhodes JF, Hijazi ZM, Sommer RJ. Pathoohysiology of congenital heart disease in the adult. part II: simple obstructive lesions. *Circulation.* 2008;**177**:1228-37.
- 9) Hardesty RL, Griffith BP, Mathews RA, Siewers RD, Netches WH, Park SC. Discrete subvalvular aortic stenosis: an evaluation of operative therapy. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 1977;**74**:352-61.
- 10) Medeiros Sobrinho JH, Fontes VF, Pontes Jr SC, eds - *Cardiopatas congênitas.* São Paulo: Sarvier, 1990.
- 11) Horta MGC, Faria CAF, Rezende DF, Masci TL, Rabelo CCC, Katina T, et al. Subaortic stenosis associated with perimembranous ventricular septal defect: clinical follow-up of 36 patients. *Arq Bras Cardiol.* 2005;**84**:103-7.
- 12) Zielinsky, P. *Correlação morfológico-ecocardiográfica bidimensional na detecção dos mecanismos responsáveis pela diminuição do diâmetro da comunicação interventricular perimembranosa.* [Tese] Porto Alegre: Universidade Federal do Rio Grande do Sul; 1988.
- 13) Vogel M, Smallhorn JF, Freedom RM, Coles J, Williams WG, Trusler GA.. An echocardiographic study of the association of ventricular septal defect and right ventricular muscle bundles with a fixed subaortic abnormality. *Am J Cardiol.* 1988;**61**:857-60.
- 14) Bendriss L, Sedrati M, Haddour L, Arharbi M. Ventricular septal defects: anatomic, clinical, therapeutic and prognostic aspects. 44 cases. *Presse Med.* 2006;**35**:593-7.
- 15) Darcin OT, Yagdi T, Atay Y, Engin C, Levent E, Buket S, et al. Discrete subaortic stenosis: surgical outcomes and follow-up results. *Tex Heart Inst J.* 2003;**30**:286-92.