



## Entrecruzamento das Vias de Entrada Ventriculares (*Criss-Cross Heart*) e Transposição Anatômica Corrigida das Grandes Artérias: Relato de Caso e Revisão de Literatura

*Criss-Cross Heart and Corrected Transposition of Great Arteries. Case Report and Literature Review*

Priscila Montemór Soares Messina Cavellucci<sup>1</sup>, Carlos Eduardo Suaide<sup>2</sup>, Luiz Darcy Cortez Ferreira<sup>1</sup>, Mariane Daltrini Tandraflov<sup>1</sup>, Bruno Domingues Pinto de Almeida Pimentel<sup>1</sup>, Marcelo Lerner<sup>3</sup>, Estela Suzana K Horowitz<sup>4</sup>, Renata Rejane Linhares<sup>1</sup>, Claudia Gianini Monaco<sup>1</sup>, Manuel Adán Gil<sup>1</sup>

<sup>1</sup>. Médico Ecocardiografista. OMNI-CCNI Medicina Diagnóstica. São Paulo-SP – Brasil-BR. <sup>2</sup>. Médico Ecocardiografista. Chefe da OMNI-CCNI Medicina Diagnóstica. Médico Chefe do Serviço de Ecocardiografia da Diagnósticos da América (DASA). São Paulo- SP – Brasil-BR. <sup>3</sup>. Médico Cardiologista. São Paulo-SP – Brasil-BR. <sup>4</sup>. Médico Cardiologista. Instituto de Cardiologia da Fundação Universitária de Cardiologia. Porto Alegre-RS – Brasil-BR

### RESUMO

*Criss-cross heart* é uma rara e complexa anomalia congênita que se caracteriza pela rotação da conexão atrioventricular e entrecruzamento dos fluxos de entrada dos ventrículos. É resultado de uma anomalia de rotação embrionária da massa ventricular no seu eixo longo de forma horária ou anti-horária, sem movimentação concomitante dos átrios. O quadro clínico depende das malformações associadas, dimensões da comunicação interventricular, presença ou não de estenose pulmonar, *straddling* da valva mitral e dimensões das cavidades ventriculares. A presente revisão abordará os critérios ecocardiográficos de *criss-cross heart*, definindo as questões técnicas do exame, além de relatar um caso de *criss-cross* com transposição corrigida das grandes artérias.

**Descritores:** Cardiopatias Congênitas, Criss-Cross Heart, Transposição dos Grandes Vasos/cirurgia, Ecocardiografia

### SUMMARY

*Criss-cross heart* is a rare and complex congenital cardiac anomaly characterized by the crossing of the ventricles' inflow, caused by rotation of the atrioventricular connection. It is due to an apparent embryonic twisting of the heart about its long axis, clockwise or counter clockwise, without any rotation of the atria. Clinical findings depend on the other associated cardiac anomalies, ventricular septal defect size, presence of pulmonary stenosis, mitral valve straddling and ventricular dimensions. The authors will show echocardiographic findings of *criss-cross heart* with its technical aspects and report a case of corrected transposition with *criss-cross heart*.

**Descriptors:** Heart Defects, Congenital; Criss-Cross Heart; Transposition of Great Vessels/surgery; Echocardiography

## Introdução

*Criss-cross heart* foi descrito pela primeira vez, em 1961, por Lev e Rowlatt<sup>1</sup>. Entretanto o termo *criss-cross*

*heart* foi introduzido por Anderson *et al.*<sup>2</sup> e Yang<sup>3</sup>, em 1974 e descreve uma rara e complexa anomalia congênita, a qual se caracteriza pela rotação da conexão atrioventricular e entrecruzamento dos fluxos de entrada dos ventrículos. É resultado de uma anomalia de rotação

**Instituição:** Omni. CCNI Medicina Diagnóstica. São Paulo - SP, BR

**Correspondência:** Carlos Eduardo Suaide Silva Rua Cubatão nº 726 – Paraíso 04013-003 São Paulo-SP – Brasil-BR Telefone: (11) 5576-3888 primontemor@gmail.com

**Recebido em:** 11/06/2012 - **Aceito em:** 29/06/2012

embrionária da massa ventricular, no seu eixo longo, de forma horária ou anti-horária, sem movimentação concomitante dos átrios. Dessa forma, os ventrículos alteram a sua relação espacial e posicionam-se, contralateralmente aos átrios aos quais se conectam<sup>2,4-7</sup> (Figura 1).

Esse é um defeito, especialmente, importante por-

mal são, aproximadamente paralelas e as ventriculoarteriais (VA) são cruzadas, pois a aorta posiciona-se em situação posterior e à direita da artéria pulmonar. A relação especial entre os ventrículos é relativamente complexa. A relação ventricular normal é quase sempre acompanhada de concordância AV. De igual modo, a inversão ventricular é quase sempre associada à discordância AV<sup>8</sup>.

Os ventrículos superoinferiores não são sinônimos de *criss-cross heart*, embora esses, frequentemente estejam associados. Conceitualmente, ventrículos superoinferiores são simplesmente disposições ventriculares em que a massa ventricular inclina-se para a direita ou para a esquerda, determinando horizontalização do septo interventricular e, conseqüentemente, o posicionamento de um ventrículo sobre o outro<sup>2,5,9</sup>.

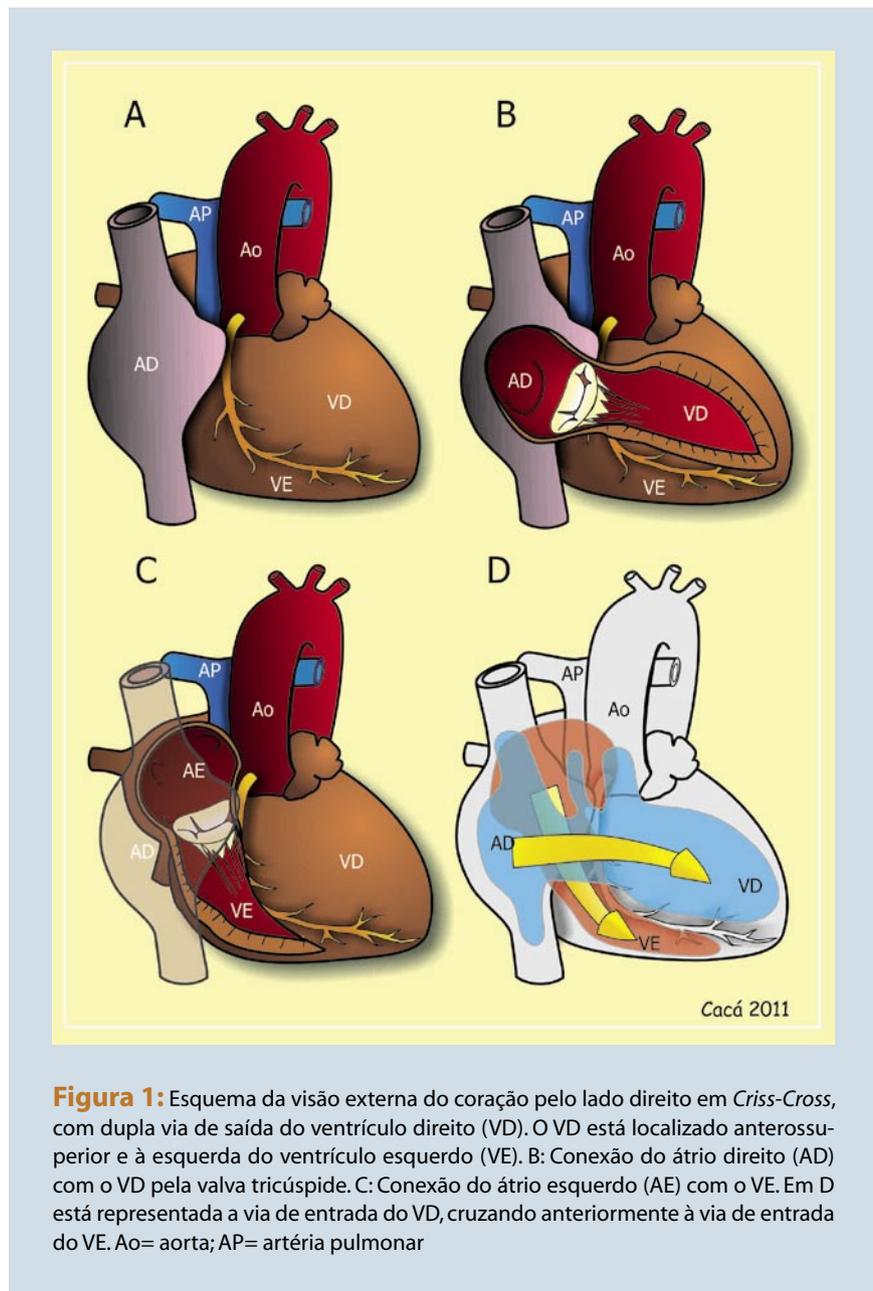
A incidência é de aproximadamente 8 por 1.000.000 de pessoas, e menos de 0,1% das cardiopatias congênitas<sup>4,10,11</sup>.

## Relato do caso

Apresentamos o caso de um homem de 25 anos, com cirurgia cardíaca prévia aos 7 anos de idade para correção de uma suposta tetralogia de Fallot, diagnosticada ao cateterismo cardíaco. Segundo relato dos familiares, a cirurgia foi muito complexa e o cirurgião comentou ter encontrado uma situação muito mais difícil do que imaginava encontrar.

O paciente foi encaminhado ao nosso serviço, recentemente, para realizar um ecocardiograma tran-

sesofágico como parte de avaliação cardiológica para realização de exercícios físicos. O exame revelou *situs solitus*, discordâncias atrioventricular e ventriculoarterial, ventrículo morfologicamente direito (sistêmico), com dilatação importante e hipertrofia discreta apresentando desempenho sistólico conservado, apesar do

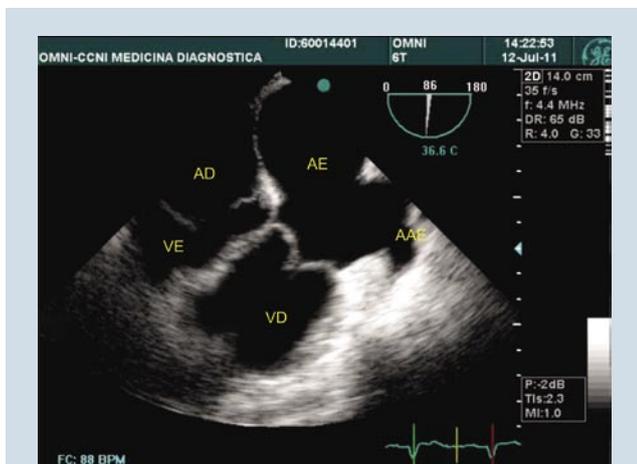


que ilustra um conceito chave essencial para entender os defeitos cardíacos congênitos: a deferença entre *situs* concordante e alinhamento concordante. Ambos os conceitos são primordiais para a compreensão dos defeitos cardíacos<sup>8,9</sup>.

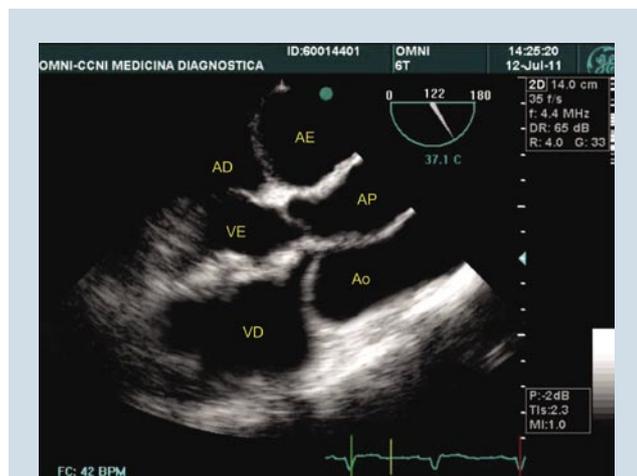
As conexões atrioventriculares (AV) do coração nor-



movimento atípico do septo interventricular. A relação espacial entre os ventrículos apresentava-se cruzada (*criss-cross*) (Figuras 2 a 4).



**Figura 2:** Nesse corte observa-se o átrio esquerdo (AE) conectado ao ventrículo direito (VD), no qual é possível ver a nítida implantação mais apical da valva tricúspide. O átrio direito (AD) está conectado ao ventrículo esquerdo (VE), mais posterior (situação semelhante ao desenho da Figura 5D). Não é possível ver os ventrículos, simultaneamente, pelo fato de as vias de entrada estarem entrecruzadas



**Figura 3:** Nesta imagem observamos as conexões ventrículo arteriais discordantes. AD= átrio direito; AE= átrio esquerdo; Ao= aorta; AP= artéria pulmonar; VD= ventrículo direito e VE= ventrículo esquerdo

As grandes artérias estavam transpostas com a aorta discretamente anterior e à direita da artéria pulmonar (na transposição anatomicamente corrigida das grandes artérias, a aorta fica, normalmente, anterior e à esquerda). As valvas aórtica, mitral e tricúspide sem alterações anatômicas apresentavam incompetência leve. A valva pulmonar estava espessada, com redução



**Figura 4:** Observa-se que o ventrículo direito está em situação mais anterior (é possível ver apenas uma pequena porção do ventrículo esquerdo, mais posterior, conectando-se à artéria pulmonar). AD= átrio direito; AE= átrio esquerdo; AP= artéria pulmonar; VD= ventrículo direito e VE= ventrículo esquerdo

de sua abertura e incompetência moderada. O gradiente sistólico máximo entre o ventrículo posicionado à direita, morfologicamente esquerdo, e a artéria pulmonar foi estimado em 43mmHg. Observou-se a presença de retalho cirúrgico ocluindo defeito septal interventricular, sem fluxo transeptal residual. O septo interatrial estava íntegro. Além disso, observou-se discreta ectasia do segmento proximal da aorta. As demais porções da aorta torácica não apresentavam anormalidades anatômicas e o tronco pulmonar mostrava dilatação pós-estenótica leve.

## Discussão

Nos corações com *criss-cross*, o septo interventricular apresenta posicionamento anômalo, e os ventrículos perdem parcial ou totalmente sua posição espacial e, habitualmente, apresentam-se em orientação superoinferior. Conexão AV tipo *criss-cross* ocorre mais frequentemente em corações com conexão AV biventricular, podendo ser concordantes ou discordantes<sup>6</sup>.

A avaliação ecocardiográfica deve ser realizada seguindo a análise sequencial segmentar utilizada para descrever cardiopatias congênitas.

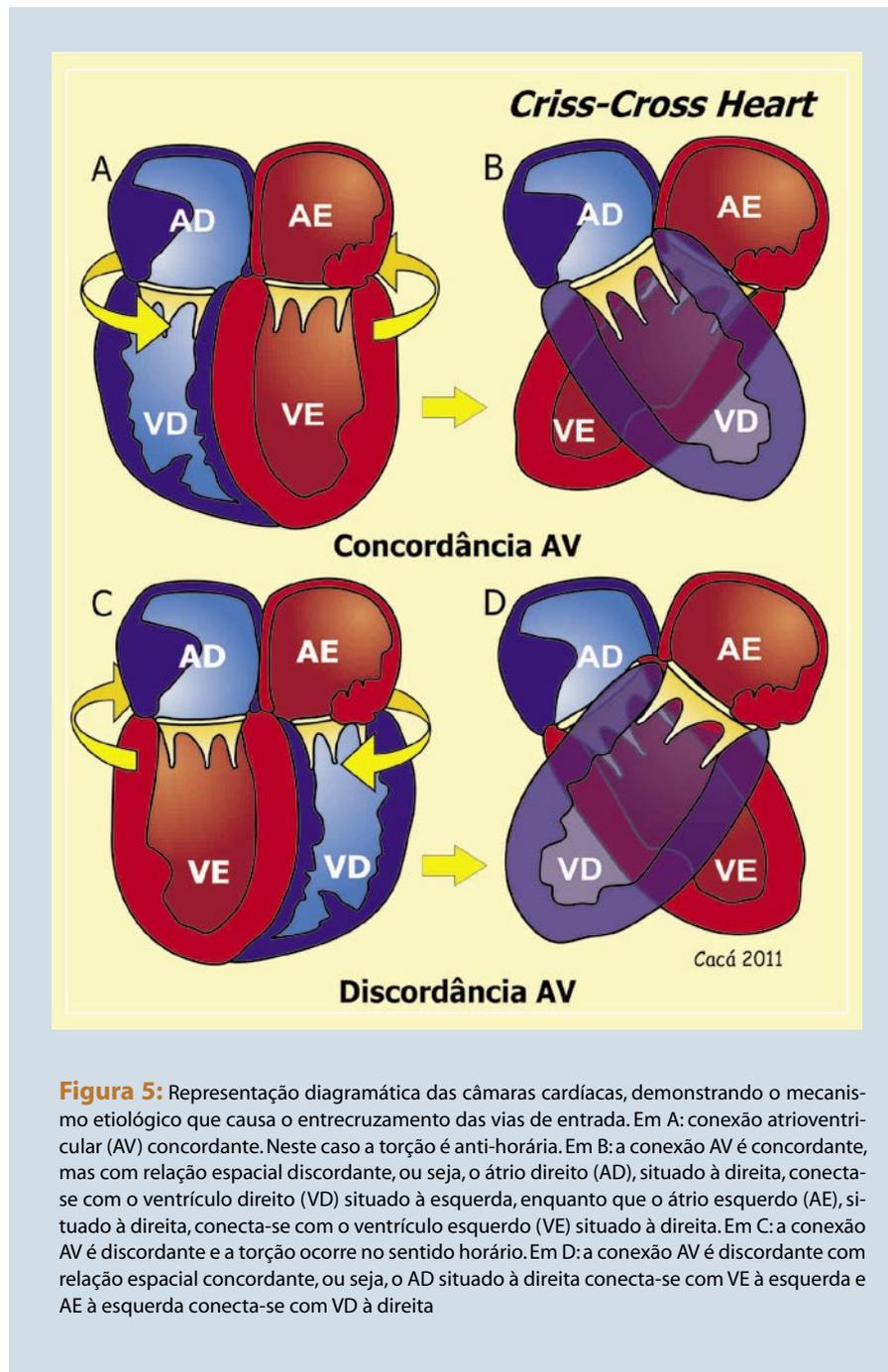
A conexão AV, normalmente, deve ser definida pela morfologia dos ventrículos, identificando-se as trabeculações, a banda moderadora e as características do aparelho subvalvar, uma vez que o nível de implanta-

ção das valvas atrioventriculares fica difícil de definir nessa condição<sup>6</sup>. No nosso caso, especificamente, foi possível observar a implantação mais apical da valva tricúspide, o que ajudou a identificar a câmara ventricular morfológicamente direita. Além disso, o diagnóstico de conexão AV discordante foi facilitado pela presença de característico apêndice atrial esquerdo, na câmara que estava conectada ao ventrículo, morfológicamente direito e da prévia definição do *situs (solitus)* ao corte subcostal (Figura 2).

Em seguida, deve-se definir a posição espacial dos ventrículos, seu tamanho relativamente ao das valvas atrioventriculares, e a posição do septo interventricular, e devido à malposição ventricular, as relações atrioventriculares são entrecruzadas em planos superior e inferior. Se a conexão atrioventricular é concordante, o átrio direito (AD) conecta-se ao ventrículo direito morfológicamente direito, ainda em posição anterior, porém, à esquerda, enquanto que o átrio esquerdo (AE) conecta-se ao ventrículo morfológicamente esquerdo em posição posterior, porém à direita (Figuras 5 A e 5B).

No caso apresentado, com a conexão atrioventricular discordante, o AD (à direita) conectava-se ao ventrículo morfológicamente esquerdo, mais posterior e ligeiramente mais à esquerda, enquanto o AE (à esquerda) conectava-se ao ventrículo morfológicamente direito mais anterior e à direita (Figuras 5 C e 5D).

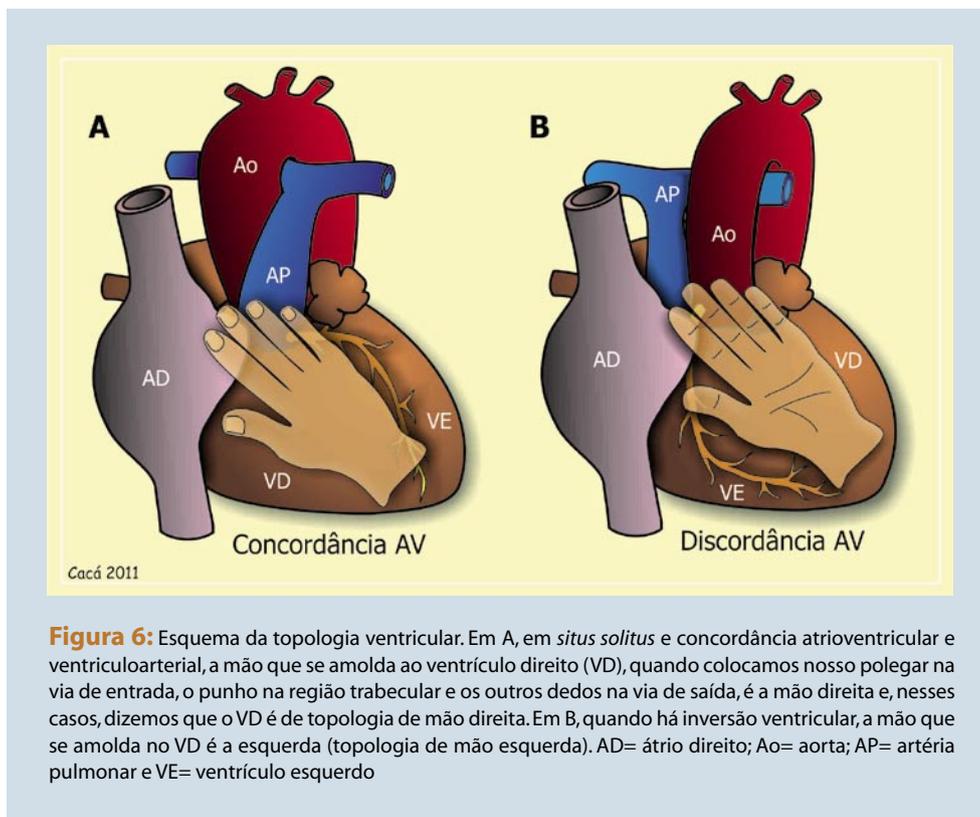
A utilização de nossas mãos pode ajudar a compreender a topologia ventricular. Com a palma da mão direita ou esquerda sobre o septo interventricular, o polegar deve estar orientado para a junção AV, o punho para o segmento muscular trabecular do septo interventricular e os demais dedos para a via de saída.



**Figura 5:** Representação diagramática das câmaras cardíacas, demonstrando o mecanismo etiológico que causa o entrecruzamento das vias de entrada. Em A: conexão atrioventricular (AV) concordante. Neste caso a torção é anti-horária. Em B: a conexão AV é concordante, mas com relação espacial discordante, ou seja, o átrio direito (AD), situado à direita, conecta-se com o ventrículo direito (VD) situado à esquerda, enquanto que o átrio esquerdo (AE), situado à direita, conecta-se com o ventrículo esquerdo (VE) situado à direita. Em C: a conexão AV é discordante e a torção ocorre no sentido horário. Em D: a conexão AV é discordante com relação espacial concordante, ou seja, o AD situado à direita conecta-se com VE à esquerda e AE à esquerda conecta-se com VD à direita

Quando a mão direita amolda-se ao ventrículo direito, a topologia ventricular será do tipo mão direita (Figura 6A), o que quase sempre indica que os ventrículos estão normalmente relacionados. O AD conecta-se ao ventrículo morfológicamente direito, o qual se posiciona à direita do ventrículo morfológicamente esquerdo. Quando, entretanto, o AD conecta-se ao ventrículo morfológicamente esquerdo, este, evidentemente, posicionar-se-á à direita do ventrículo morfológicamente direito. Nestas circunstâncias, é a mão esquerda que vai

identificar a posição do ventrículo morfologicamente direito (Figura 6B).



**Figura 6:** Esquema da topologia ventricular. Em A, em *situs solitus* e concordância atrioventricular e ventriculoarterial, a mão que se amolda ao ventrículo direito (VD), quando colocamos nosso polegar na via de entrada, o punho na região trabecular e os outros dedos na via de saída, é a mão direita e, nesses casos, dizemos que o VD é de topologia de mão direita. Em B, quando há inversão ventricular, a mão que se amolda no VD é a esquerda (topologia de mão esquerda). AD= átrio direito; Ao= aorta; AP= artéria pulmonar e VE= ventrículo esquerdo

Portanto, no *situs solitus* e conexão AV concordante, a topologia ventricular é do tipo *mão direita*, enquanto que no *situs solitus* com discordância AV, ela é do tipo *mão esquerda*<sup>9,12</sup>.

As características das vias de saída e a orientação dos grandes vasos, bem como a lateralidade do arco aórtico devem ser, então, definidas. É frequente a associação com dupla via de saída do ventrículo direito e com conexão ventrículo arterial discordante (nosso caso). Neste caso, a valva aórtica é usualmente encontrada anteriormente e à esquerda do tronco pulmonar. Nem a anatomia infundibular, nem as relações arteriais, todavia, são sempre assim. Anormalidades nas relações espaciais entre as artérias, por exemplo, são frequentes na variante *criss-cross* (como observado no nosso caso, no qual a aorta encontrava-se anterior e à direita da artéria pulmonar)<sup>13</sup>.

Além disso, deve-se observar a presença de lesões associadas, como comunicação interventricular de via de entrada, presente na maior parte dos casos, devendo-se excluir a presença de *straddling* e *overriding* das valvas atrioventriculares, bem como estenose das mesmas. Nosso paciente havia sido submetido ao fechamento cirúrgico de comunicação interventricular de via de saída

e estenose pulmonar, situação também presente na tetralogia de Fallot e, talvez, por esse motivo, o cateterismo

tenha feito esse diagnóstico, não identificando a inversão ventricular. Por fim, define-se a conexão venosa pulmonar e sistêmica, sendo frequente a associação com veia cava superior esquerda persistente.

O diagnóstico ecocardiográfico acurado dessa cardiopatia requer escaneamento em diferentes planos e com cortes modificados, com rotação e angulação do transdutor, na tentativa de demonstrar o entrecruzamento das vias de entrada, que usualmente não podem ser vistas no mesmo plano ecocardiográfico<sup>2,6,11</sup>.

Não é possível obter uma visão das quatro câ-

maras nos cortes apical ou subcostal, pois não se encontra um plano mostrando as quatro câmaras e ambas as valvas atrioventriculares simultaneamente. A incapacidade de demonstrar o paralelismo das vias de entrada é a característica ecocardiográfica mais importante para o diagnóstico dos corações com *criss-cross*<sup>4,11,14</sup>.

Ao mapeamento de fluxo em cores, demonstra-se o fluxo das junções atrioventriculares em situação cruzada, sem haver mistura sanguínea em nível valvar, e realizando o diagnóstico diferencial com conexão atrioventricular ausente ou dupla via de entrada ventricular.

O quadro clínico depende das malformações associadas, dimensões da comunicação interventricular, presença ou não de estenose pulmonar, *straddling* da valva mitral e dimensões das cavidades ventriculares. Nosso paciente encontra-se, atualmente, em ótimo estado geral e fazendo atividade física regular.

## Referências

1. Lev M, Rowlatt UF. The pathologic anatomy of mixed levocardia. A review of thirteen cases of atrial or ventricular inversion with or without corrected transposition. *Am J Cardiol.* 1961;8:216-63.



2. Anderson RH, 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**(1):176-80.
3. Yang YL, Wang XF, Cheng TO, Xie MX, Lu Q, He L, et al. Echocardiographic characteristics of the criss-cross heart. *Int J Cardiol*. 2010; **140**(2):133-7.
4. De Rubens Figueiroa J, Erdmenger Orellana J, Munoz Castellanos L, Vazquez Antonia C, Buendia Hernandez A, Vargas Barron J. Echocardiographic segmental analysis in patients with an atrioventricular criss-cross. *Rev Esp Cardiol*. 2009; **62**(9):1055-9.
5. Fang F, Li ZA, Yang Y, Zheng CH, Lam YY. Deciphering the mysteries of crisscross heart by transthoracic echocardiography. *Echocardiography*. 2011; **28**(1):104-8.
6. Horowitz ESK, Casonato S. Criss-cross heart. In: Suaide CE (ed.) *Ecocardiografia: princípios e aplicações clínicas*. 2ª. ed. Rio de Janeiro: Revinter; 2012. p.1027-32.
7. Anderson RH. Abnormal positions and relationships of the heart. In: Anderson RH, Baker EJ, Macartney FJ, Rigby ML, Shineboarne EA, Tynan M. *Paediatric cardiology*. Edinburgh: Churchill Livingstone; 1987. p.1057-72.
8. Anderson R, Shinebourne EA, Mcartney FJ, Tynan M, (eds). *Paediatric cardiology*. Edinburgh: Churchill Livingstone; 1987. p.65-82.
9. De Souza AM, Silva CE, Ortiz J. [Crisscross heart--illusion or reality?]. *Arq Bras Cardiol*. 1990; **55**(1):5-7.
10. Carminati M, Valsecchi O, Borghi A, Balduzzi A, Bande A, Crupi G, et al. Cross-sectional echocardiographic study of criss-cross hearts and superoinferior ventricles. *Am J Cardiol*. 1987; **59**(1):114-8.
11. Hoffman P, Szymanski P, Lubiszewska B, Rozanski J, Lipczynska M, Klsiewicz A. Crisscross hearts in adults: echocardiographic evaluation and natural history. *J Am Soc Echocardiogr*. 2009; **22**(2):134-40.
12. Morelli PJ, Kimball TR, Witt SA, Meyer RA. Echocardiographic considerations in demonstrating complex anatomy of criss-cross atrioventricular valves and discordant atrioventricular and ventriculoarterial relations. *J Am Soc Echocardiogr*. 1996; **9**(5):727-9.
13. Ho SY, Baker EJ, Rigby ML, Anderson RH. Correlações clínico-morfológicas - transposição congenitamente corrigida. In: *Atlas colorido de cardiopatias congênitas*. Rio de Janeiro: Revinter; 1998. p.145-56.
14. Duncan WJ, Wong KK, Freedom RM. A criss-cross heart with twisted atrioventricular connections, "perfect streaming," and double discordance. *Pediatr Cardiol*. 2006; **27**(5):604-7.