



## Associação entre Cardiomiopatia Chagásica Crônica e Dupla Lesão Mitral Reumática em uma Paciente com *Situs Inversus Totalis*

*Association between Chronic Chagasic Cardiomyopathy and Rheumatic Mitral Valve Double Lesion in a Patient with Situs Inversus Totalis.*

Mauro de Deus Passos<sup>1</sup>, Daniel França Vasconcelos<sup>2</sup>, Paulo César de Jesus<sup>3</sup>, Luiz Fernando Junqueira Jr<sup>4</sup>

<sup>1</sup>. Médico Assistente (Medicina Interna e Cardiologia) da Coordenadoria de Saúde do Tribunal Regional do Trabalho da 10ª Região - Brasília-DF - Brasil. Médico Assistente (Cardiologia e Ecocardiografia) da Clinicare Multiclínica - Formosa-GO - Brasil <sup>2</sup>. Professor Assistente de Cardiologia da Clínica Médica da Área de Clínica Médica - Faculdade de Medicina da UnB (Universidade de Brasília) - Brasília-DF - Brasil <sup>3</sup>. Professor Adjunto de Cardiologia da Clínica Médica da Área de Clínica Médica - Faculdade de Medicina da (UnB) Universidade de Brasília - Brasília-DF - Brasil <sup>4</sup>. Professor Titular de Cardiologia da Clínica Médica da Área de Clínica Médica - Faculdade de Medicina da UnB (Universidade de Brasília) - Brasília-DF - Brasil

### RESUMO

No *Situs Inversus Totalis*, o coração e os órgãos internos apresentam-se como imagem em espelho da sua posição anatômica normal. Trata-se de uma anomalia congênita rara, encontrada em uma a cada 5.000-12.000 indivíduos. As cardiopatias chagásica e reumática são muito comuns no Brasil. Previamente, cardiopatia reumática já foi descrita em associação à cardiopatia chagásica e à dextrocardia. No entanto, a associação dessas três condições num mesmo indivíduo ainda não foi descrita na literatura.

**Descritores:** Cardiomiopatia Chagásica, Valva Mitral, Cardiopatia Reumática, Situs Inversus

### SUMMARY

In *situs inversus totalis*, the heart and the internal organs are like a mirror concerning their normal position. This is a rare congenital anomaly, found in one out of each 5,000-12,000 people. Both chagasic and rheumatic valvular disease are quite typical in Brazil. Rheumatic valvular disease has already been described in association with chagasic cardiomyopathy and with dextrocardia. However, the association of such three conditions in one single patient has not been reported yet in the literature.

**Descriptors:** Chagas Cardiomyopathy; Mitral Valve; Rheumatic Heart Disease; Situs Inversus

## Introdução

A dextrocardia é uma das anomalias cardíacas congênitas e ocorre quando há o mau posicionamento cardíaco dentro da cavidade torácica. Neste caso, o eixo maior do coração aponta para a direita<sup>1</sup>. Trata-se de uma anomalia rara acometendo cerca de um em cada 5.000-12.000 indivíduos<sup>2-5</sup>.

Já a cardiopatia reumática crônica é resultado do acometimento cardíaco na febre reumática. A febre reumática apresenta prevalências e incidências variáveis entre os diversos países, sendo rara nos Estados Unidos e frequente nos países em desenvolvimento. Nestes, é a principal causa de doença cardíaca adquirida na infância e adolescência<sup>6</sup>. Em uma estimativa da Organização Mundial da Saúde, foram apresentados registros

**Instituição:** Hospital Universitário de Brasília da UnB (Universidade de Brasília). Brasília-DF - Brasil

**Correspondência:** Clinicare Multiclínica. Avenida Lagoa Feia nº 12 - Centro 73801-320 Formosa-GO - Brasil mauropassos@cardiol.br.

**Recebido em:** 23/02/2012 - **Aceito em:** 29/05/2012



de, aproximadamente, 15 milhões de portadores da cardiopatia reumática crônica, com cerca de 300.000 novos casos por ano, sendo responsável por 233.000 mortes/ano<sup>7</sup>.

Apesar de o Brasil ter recebido o certificado de eliminação da transmissão da doença de Chagas pelo *Triatoma Infestans*, em 2006, emitido pela OMS<sup>8</sup>, os casos crônicos ainda acometem cerca de 1.900.000 indivíduos<sup>9</sup>. O ecocardiograma com Doppler, como ferramenta diagnóstica, permitiu que, de forma não invasiva, os pacientes portadores de cardiopatia reumática crônica, dextrocardia e cardiomiopatia chagásica fossem avaliados transversalmente e longitudinalmente. A associação entre cardiopatia reumática e a doença de Chagas tem sido relatada com certa frequência<sup>10</sup>. Já a dextrocardia com o cardiopatia reumática crônica tem sido relatada, raramente<sup>11,12</sup>.

Entretanto a associação entre as três condições patológicas ainda não foi descrita. O objetivo do presente trabalho será relatar um caso raro de uma paciente da Região Centro-Oeste do Brasil, acometida por essas três condições patológicas.

## Relato do caso

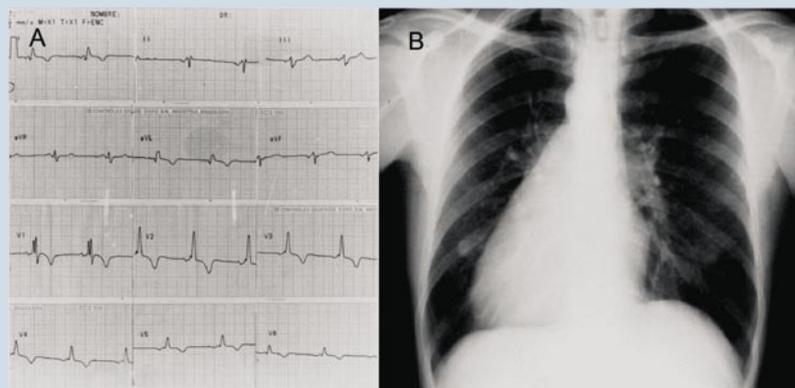
Uma paciente de 38 anos, branca, dona de casa, foi admitida no Serviço de Cardiologia do Hospital Universitário de Brasília-UnB com queixas de palpitações e dispneia aos moderados esforços físicos. Negava outras queixas cardiovasculares. Informava ser portadora dextrocardia e doença de Chagas, com história epidemiológica positiva. O diagnóstico da dextrocardia ocorreu na infância, após realização de radiografia do tórax, enquanto o da cardiopatia chagásica foi realizado durante assistência pré-natal, cinco anos antes do atendimento, quando apresentou pela primeira vez os episódios de palpitações. Etilista eventual e ex-tabagista moderada, não apresentava história de infecções de repetição das vias aéreas superiores.

Ao exame físico, observava-se uma paciente em bom estado geral. À ausculta, o ritmo cardíaco era re-

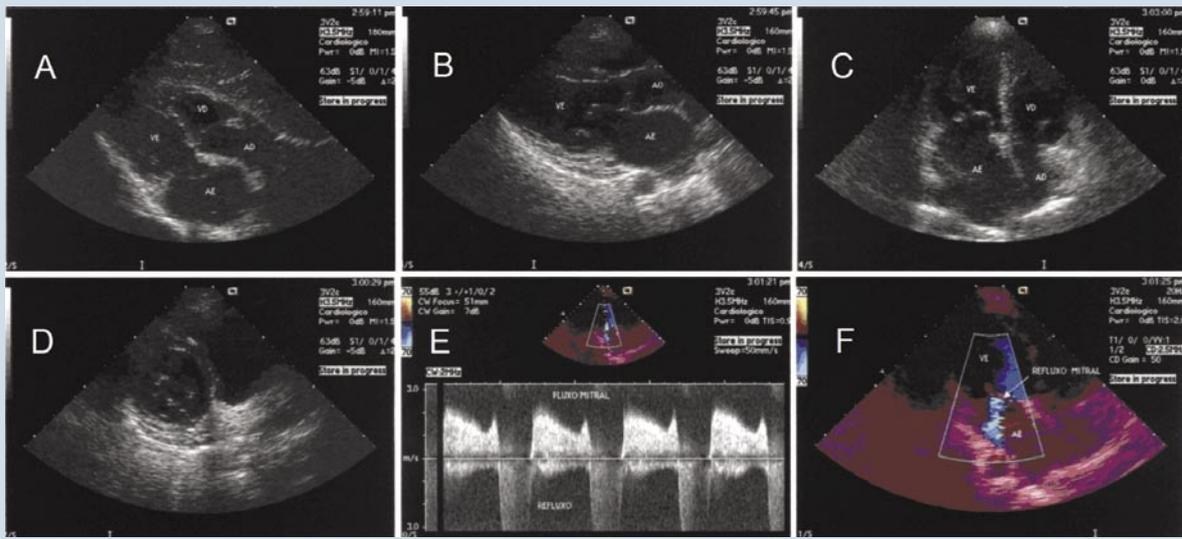
gular e em dois tempos e havia um sopro sistólico em área mitral (3+/6+), irradiado para a área tricúspide, e um sopro diastólico, também na área mitral (2+/6+) não irradiado. Os pulsos periféricos eram palpáveis e simétricos e não apresentava sinais de trombose venosa profunda. O restante do exame físico era normal.

Foram solicitados exames sorológicos para doença de Chagas (Hemoaglutinação Indireta e ELISA), eletrocardiograma (ECG) de 12 derivações (Figura 1A), radiografia do tórax nas incidências posteroanterior (Figura 1B) e lateral esquerda, ecografia abdominal total e ecocardiograma transtorácico com Doppler colorido (Figura 2).

Os exames sorológicos confirmaram o diagnóstico da infecção chagásica. A radiografia do tórax mostrou silhueta cardíaca aumentada e com ápex voltado para a direita, arco costal à esquerda e bolha gástrica à direita. O ECG modificado (inversão da lateralidade dos eletrodos periféricos e precordiais) mostrou ritmo sinusal, bloqueio completo pelo ramo *funcionalmente direito* (BCRD), bloqueio da divisão anterosuperior do ramo *funcionalmente esquerdo* e alterações difusas e secundárias da repolarização ventricular. A ultrassonografia abdominal evidenciou inversão do situs visceral. O ecocardiograma transtorácico mostrou dextrocardia, aumento das *câmaras funcionalmente esquerdas*, fração de ejeção (Teichholz) do ventrículo esquerdo de 49% (disfunção sistólica discreta), dupla lesão mitral (valva mitral com abertura em dome) com insuficiência de grau moderado e estenose de grau discreto.



**Figura 1:** 1A) ECG modificado (inversão da lateralidade dos eletrodos periféricos e precordiais): ritmo sinusal, bloqueio completo pelo ramo funcionalmente direito (BCRD), bloqueio da divisão anterosuperior do ramo funcionalmente esquerdo e alterações difusas e secundárias da repolarização ventricular. 1B) Radiografia do tórax na incidência posteroanterior: silhueta cardíaca aumentada e com ápex voltado para a direita, arco costal à esquerda e bolha gástrica à direita



**Figura 2:** Ecocardiograma transtorácico: 2A) Corte subcostal - dextrocardia; 2B) Corte paraesternal longitudinal - valva mitral com abertura reduzida com movimentação do folheto anterior em dome; 2C) Corte apical quatro câmaras - dextrocardia; 2D) Corte paraesternal eixo curto - dextrocardia; 2E) Refluxo mitral (doppler espectral); 2F) Refluxo mitral (Doppler colorido)

## Discussão

A dextrocardia é uma malformação cardíaca, na qual o maior eixo do coração (eixo base-ápex) aponta para a 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 gestações<sup>2-5</sup>. A primeira descrição de inversão de órgãos foi feita por Aristóteles (384-322 a.C.)<sup>13</sup>. A associação com *Situs Inversus* é a mais frequente, sendo encontrada em 39,2% dos casos<sup>14</sup>, como no presente caso clínico. Em seguida, o *Situs Solitus* está presente em 34,4% e o *Situs Ambigus* em 24,6%<sup>14</sup>. Em 73,4% dos pacientes com dextrocardia e *Situs Inversus*, a conexão atrioventricular é concordante e, destes, 72,2% apresentam, também, concordância ventrículoarterial<sup>14</sup>. Existe uma associação em 25% dos casos de dextrocardia com *Situs Inversus Totalis* com sinusite e bronquiectasias, denominada Síndrome de Kartagener<sup>14</sup>. 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 malformações do sistema cardiovascular<sup>14</sup>. 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.

Igualmente à população normal, os portadores dessa condição poderão estar sujeitos aos mesmos fatores de risco para a infecção chagásica e o desenvolvimento da doença reumática. Em estudo realizado na Índia por Garg *et al.*<sup>14</sup>, os achados que dizem respeito às associações de outras manifestações congênitas foram semelhantes aos descritos na literatura. Neste estudo, foram relatados apenas cinco casos de febre reumática, em portadores de *Situs Inversus Totalis*, e dois casos no grupo de dextrocardia com *Situs Solitus*. Porém, o autor não relata que tipo de valvopatia os pacientes apresentavam.

Não há relato na literatura sobre a associação das três condições patológicas (*Situs Inversus Totalis*, valvopatia mitral reumática e doença de Chagas). A introdução da ecocardiografia com Doppler, como ferramenta no diagnóstico das doenças cardiovasculares, permitiu identificar com mais facilidade e maior frequência condições raras, como a aqui apresentada. A presença do *Situs Inversus Totalis*, sem a associação de outras anomalias congênitas, não parece modificar a história natural das duas cardiopatias adquiridas, assim como ocorreu no presente caso. As imagens apresentadas permitem avaliar os detalhes relacionados às três condições patológicas. Afora a inversão da imagem, os achados ecocardiográficos, tanto da valvopatia mitral reumática, como da doença de Chagas, são semelhantes aos encontrados em um coração com posicionamento normal. A divulgação



desses achados permite que se familiarize com as características das imagens radiológicas, ecocardiográficas e do eletrocardiograma, para que abordagens diagnósticas e terapêuticas intervencionistas e cirúrgicas possam ser realizadas com maior segurança.

## Referências

1. Grant RP. The Syndrome of dextroversion of the heart. *Circulation* 1958; **18**(4):25-37.
2. Lowe CR, Mc Kewon T. An investigation of dextrocardia with and without transposition of abdominal viscera, with a report a case in one monozygotic twin. *Ann Eugenics* 1954; **18**(4):267-77.
3. Ptashkin D, Stein E, Warbasse JR. Congenital dextrocardia with anterior myocardial infarction. *Am Heart J* 1967; **74**(2):263-7.
4. Moreyra AE, Saviano GJ, Kostis JB. Percutaneous transluminal coronary angioplasty in situs inversus. *Cathet Cardiovasc Diagn*. 1987; **13**(2):114-6.
5. 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**(2):305-9.
6. World Health Organization.(WHO). Rheumatic fever and rheumatic heart disease: report of a WHO expert consultation on rheumatic fever and rheumatic heart disease. Geneva; 2001.
7. Carapetis JR, Steer AC, Mulholland EK, Weber M. The global burden of group A streptococcal diseases. *Lancet Infect Dis*. 2005; **5**:685-94.
8. Pan American Health Organization 2007. PAHO. XVI Reunión de la Comisión Intergubernamental de La Iniciativa del Cono Sur (Incorsur). Brasília, Junio de 2007. [Acesso 2010 ago 08]. Disponível em: <http://www.paho.org>.
9. Schmunis G. Enfermedad de Chagas en un mundo global. In: Silveira AC, (ed.) La enfermedad de Chagas a la puerta de los 100 años del conocimiento de una endemia americana ancestral. Buenos Aires: Organización Panamericana de la Salud/Fundación Mundo Sano; 2007.p. 251-66.
10. Martucci O, Loureiro G, Branco TP, Bonet C, Larrubia AFG, Teixeira CO, et al. Associação entre cardiopatia chagásica e cardiopatia reumática: correlação anátomo-clínica em caso com necrópsia. In: 6. Congresso Brasileiro de Clínica Médica. Curitiba, 2001. Anais . Curitiba(PR); 2001.p.86.
11. Raju R, Singh S, Kumar P, Rao S, Kapoor S, Raju BS. Percutaneous balloon valvoplasty in mirror-image dextrocardia and rheumatic mitral stenosis. *Cathet Cardiovasc Diagn* 1993; **30**(2):138-40.
12. Verma PK, Bali HK, Suresh PV, Varma JS. Balloon mitral valvotomy using Inoue technique in a patient of isolated dextrocardia with rheumatic mitral stenosis. *Indian Heart J*. 1999; **51**(3):315-7.
13. Hudson REB, Cardiovascular pathology. London: Edward Arnold Pub; 1965. p.1718-9.
14. Garg N, Agarwal BL, Modi N, Radhakrishnan S, Sinha N. Dextrocardia: na analysis of cardiac structures in 125 patients .*Int J Cardiol*. 2003; **88**(2-3):143-55.