



## Discordância Atrioventricular Associada à Dupla Via de Saída do Ventrículo Direito. Um Raro Caso com 28 anos e Nenhuma Cirurgia

*Atrioventricular Discordance and Double Outlet Right Ventricle. A Rare Case of a 28 Year Old Man Without Surgery*

**Bruno Domingues Pinto de Almeida Pimentel<sup>1</sup>, Mariane Daltrini Trandafilov<sup>1</sup>, Priscila Montemór Soares Messina Cavelucci<sup>1</sup>, Renata Rejane Linhares<sup>2</sup>, Manuel Adán Gil<sup>3</sup>, Claudia Gianini Monaco<sup>3</sup>, Carlos Eduardo Suaide Silva<sup>3</sup>, Juarez Ortiz<sup>3</sup>.**

<sup>1</sup>. Médicos estagiários em Ecocardiografia na OMNI-CCNI Medicina Diagnóstica. São Paulo-SP. Brasil-BR. <sup>2</sup>. Médico(a) assistente do setor de ecocardiografia da OMNI-CCNI Medicina Diagnóstica. São Paulo-SP. Brasil-BR. <sup>3</sup>. Médicos-Chefe do Setor de Ecocardiografia da OMNI-CCNI Medicina Diagnóstica. São Paulo-SP. Brasil-BR.

### RESUMO

Relatamos o raro caso de um paciente de 28 anos, com diagnóstico de discordância atrioventricular e dupla via de saída do ventrículo direito, obtido somente após o ecocardiograma transesofágico e sem cirurgia prévia onde a estenose pulmonar importante atuou como bandagem pulmonar natural, possibilitando essa evolução.

**Descritores:** Cardiopatias Congênitas, Dupla Via de Saída do Ventrículo Direito, Ecocardiografia Transesofágica, Estenose da Valva Pulmonar

### SUMMARY

We report a rare case of a 28 years old patient with the diagnosis of atrioventricular discordance and double outlet right ventricle, obtained only after transesophageal echocardiogram and no surgery. Severe pulmonary stenosis was the natural banding allowing this outcome.

**Descriptors:** Congenital Heart Diseases; Double Outlet Right Ventricle; Echocardiography, Transesophageal; Pulmonary Valve Stenosis

## Introdução

Muitas cardiopatias congênitas complexas podem relacionar-se às anormalidades do *looping* cardíaco e da septação ventricular. No embrião com vísceras normalmente posicionadas, o tubo cardíaco primitivo gira à direita, e os ventrículos assumem a orientação habitual, com o ventrículo morfologicamente esquerdo à esquerda e posterior ao ventrículo morfologicamente direito. Em muitas das lesões complexas, o tubo cardíaco primitivo gira para a esquerda e resulta na chamada inversão dos ventrículos ou discordância atrioventricular.

Define-se a dupla via de saída como uma conexão ventriculoarterial específica, sendo necessário que mais da metade da circunferência de ambas as valvas semilunares, esteja conectada ao ventrículo morfologicamente direito<sup>1,2</sup>.

## Relato do caso

A.S., 28 anos, sexo masculino, altura 1,79m, peso 50kg, com queixa de dispneia, baixo desenvolvimento ponderal e diagnóstico de cardiopatia desde a 1ª infância (so-pro cardíaco). Aos 12 anos foi indicada cirurgia cardíaca,

**Instituição:** OMNI - CCNI Medicina Diagnóstica.

**Correspondência:** Carlos Eduardo Suaide Silva Rua Cubatão, 726 – Paraíso 04013-003 São Paulo-SP – Brasil-BR

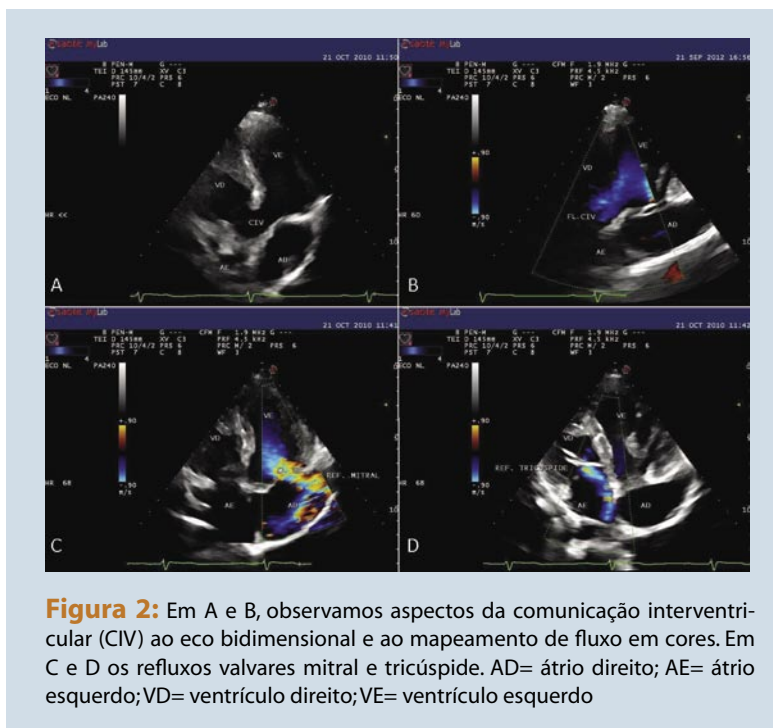
**Recebido em:** 23/09/2012 - **Aceito em:** 29/10/2012



porém, não autorizada pelos pais, com piora dos sintomas, desde então, apresentando fadiga, cansaço excessivo, falta de ar e cianose aos médios esforços.

Ao exame clínico: Sopro sistólico em bordo esternal esquerdo, mais audível na ponta e pancardiaco com desdobramento de B2, PA 110x70mmHg, dispneico +++/4, cianótico ++/4, anictérico. Abdome sem visceromegalia, sem edemas, pulmões expandindo bem com discretos roncos basais, bilateralmente.

Ao ecocardiograma transtorácico não foi possível definir o tipo de conexão ventriculoarterial. Realizado ecocardiograma transesofágico, evidenciou-se *situs solitus* com discordância atrioventricular e conexão ventriculoarterial do tipo dupla via de saída de ventrículo direito (situado à esquerda). Ampla comunicação interventricular (CIV) relacionada com a artéria pulmonar, medindo aproximadamente 1,7cm com fluxo, preferencialmente, do VE para o VD, sem gradiente significativo. Dilatação moderada do ventrículo esquerdo (situado à direita) e do átrio direito. Hipertrofia biventricular discreta com funções preservadas. Incompetência mitral importante e



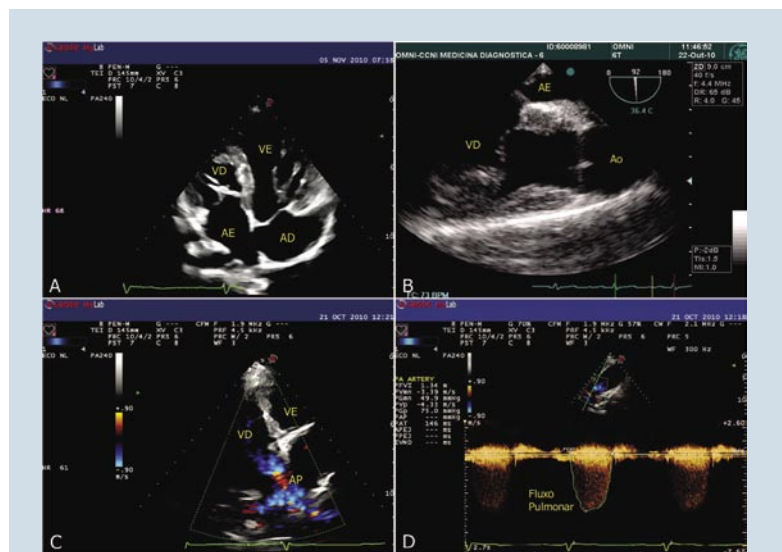
**Figura 2:** Em A e B, observamos aspectos da comunicação interventricular (CIV) ao eco bidimensional e ao mapeamento de fluxo em cores. Em C e D os refluxos valvares mitral e tricúspide. AD= átrio direito; AE= átrio esquerdo; VD= ventrículo direito; VE= ventrículo esquerdo

tricúspide moderada. O tronco pulmonar era levemente hipoplásico, anterior e à direita da aorta, com estenose pulmonar sem incompetência e gradientes sistólicos VD-TP, máximo de 75mmHg e médio de 50 mmHg (Figuras 1 e 2). A aorta media 3,1cm em sua origem, levemente posterior e à esquerda da artéria pulmonar, sem obstruções. O arco aórtico apresentava-se à esquerda, sem alterações anatômicas e observou-se discreto derrame pericárdico.

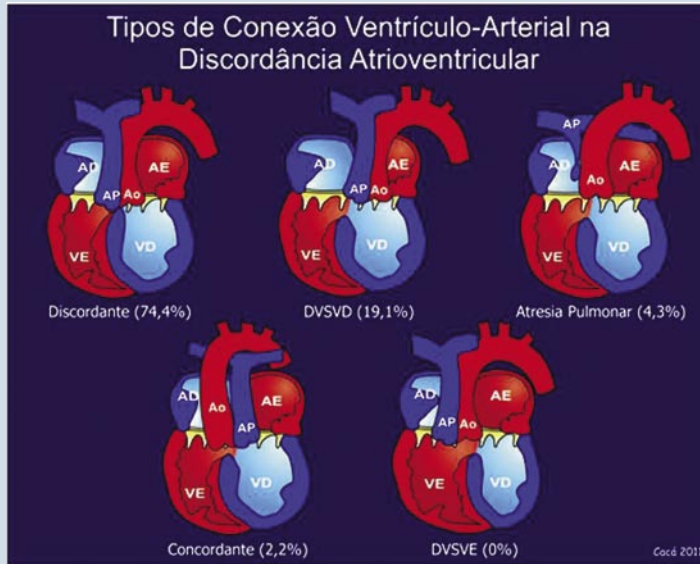
## Discussão

Lesões relacionadas à discordância atrioventricular são comuns e a CIV é a mais encontrada (cerca de 88%), sendo a do tipo perimembranosa na grande maioria dos casos. Nosso paciente apresentava uma CIV subpulmonar que representa apenas 5% das CIVs associadas (Figura 3). Já a presença de estenose pulmonar, seja pelo acometimento valvar ou subvalvar, é encontrada em cerca de 80% dos casos.

Nas conexões ventriculoarteriais do tipo dupla via de saída do ventrículo direito, a comunicação interventricular é classificada, segundo Zamora et al.<sup>3</sup>, de acordo com sua relação com os grandes vasos da base podendo ser subaórtica, subpulmonar, duplamente relacionada e não relacionada.



**Figura 1:** Portador de discordância atrioventricular e dupla via de saída do ventrículo direito. Em A observa-se discordância atrioventricular. A determinação da origem da aorta só foi possível pelo ecocardiograma transesofágico (B). Em C, nota-se a artéria pulmonar com origem no ventrículo direito (VD), confirmando o diagnóstico de dupla via de saída do VD. O paciente apresentava, também, estenose pulmonar com gradiente sistólico máximo VD-TP de 75mmHg (D). AD= átrio direito; AE= átrio esquerdo; VE= ventrículo esquerdo; VP= valva pulmonar



**Figura 3:** Esquema com os tipos de conexão ventriculoarterial (VA) que podem estar presentes nos casos de discordância atrioventricular (AV). Segundo Tenório de Albuquerque et al.<sup>4</sup>, em revisão de grande série de pacientes com discordância AV, observou-se 74,4% com discordância VA, 19,1% com dupla via de saída do ventrículo direito (DVSVD), 4,3% com atresia pulmonar, 2,2% com concordância VA e nenhum caso de dupla via de saída do ventrículo esquerdo (DVSVE). AD= átrio direito; AE= átrio esquerdo; Ao= aorta; AP= artéria pulmonar; VD= ventrículo direito; VE= ventrículo esquerdo

Muito raramente, não existe comunicação interventricular e o sangue das câmaras esquerdas chega ao átrio direito por meio de uma comunicação interatrial, ventrículo direito e aorta. A dupla via de saída de ventrículo direito é denominada com CIV não relacionada, quando a CIV está distante de ambas as valvas semilunares e representada por defeitos localizados na porção de entrada do septo, tipo defeito do septo atrioventricular, ou na porção trabecular do septo muscular.

Suas manifestações clínicas são, em geral, relacionadas à presença de estenose pulmonar grave, atresia pulmonar com ou sem comunicação interventricular ou apenas uma ampla comunicação interventricular, sendo cianose e dispneia os sintomas mais comuns. Observamos, em nosso caso, estenose pulmonar importante, com gradiente sistólico VD-TP máximo de 75mmHg, associado à dispneia e cianose.

Na discordância atrioventricular (DAV), quanto à posição do coração no tórax, cerca de 70% posicionam-se à esquerda, com arco aórtico voltado em sua totalidade para a esquerda. Já em relação aos tipos de conexão ventriculoarterial, a discordância ventriculoarterial é encon-

trada na grande maioria dos casos (cerca de 75%). O caso apresentado de DAV, com dupla via de saída de ventrículo direito, representa pouco mais de 19% das variações possíveis (Figura 2). Com relação à posição dos ventrículos, na maioria dos casos, apresentam-se lado a lado, ou com o ventrículo morfologicamente direito em posição anterior. A valva aórtica apresenta-se, predominantemente, à esquerda e anterior à artéria pulmonar ou à esquerda e lado a lado desta.

Em estudo apresentado por Albuquerque et al.<sup>4</sup>, os achados eletrocardiográficos mais comuns foram o ritmo sinusal, com poucos casos apresentando bloqueio atrioventricular total, desvio do vetor SÂQRS (somente 20% dos casos, esta entre  $-20^\circ$  e  $+90^\circ$ ) e sobrecarga ventricular, sendo a direita mais prevalente em relação à esquerda, e a radiografia do tórax em quase metade dos pacientes, com esta associação, apresenta-se normal.

A ecocardiografia, em especial a ecocardiografia transesofágica, é um dos principais exames complementares nessas situações, permitindo determinar de forma rápida e simples aspectos morfofuncionais das cardiopatias congênitas complexas, além da repercussão hemodinâmica.

As correções cirúrgicas paliativas dependem da apresentação clínica inicial. Na maioria dos casos, têm como objetivo diminuir o hiperfluxo ou melhorar a cianose, sendo a bandagem pulmonar e a realização de *shunts* (Blalock-Taussig e Waterston) os procedimentos mais realizados. Nos casos em que há estenose pulmonar importante, opta-se por valvotomia pulmonar.

A cirurgia definitiva consiste em ventriculoseptoplastia associada à ampliação do tronco pulmonar com ou sem tubo. Pode ainda ser realizada uma cirurgia mais complexa (cirurgia de Mustard associada à cirurgia de Rastelli)<sup>5</sup>.

Neste caso apresentado, observamos a existência de gradiente sistólico importante no tronco pulmonar (máximo VD-TP de 75mmHg), o que possibilitou a esse paciente de 28 anos seguir sem intervenção cirúrgica, uma vez que a estenose pulmonar atuou, funcionalmente, como uma bandagem pulmonar natural, esta que seria uma proposta paliativa para esta cardiopatia congênita.



Destacamos, também, a importância da ecocardiografia transesofágica, a qual foi determinante na avaliação adequada das conexões atrioventricular e ventriculoarterial desse paciente.

## Referências

1. Lev M, Bharati S, Meng CCL, Liberthson R R, Paul M H, Idriss F. A concept of double-outlet right ventricle. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 1972; **64**(2): 271-81.
2. Anderson RH, Becker AE, Wilcox BR, Macartney FJ, Wilkinson JL. Surgical anatomy of double-outlet right ventricle: a reappraisal. *Am J Cardiol.* 1983; **52**(5): 555-9.
3. Zamora R, Muller JH, Edwards JE. Double-outlet right ventricle: anatomic types and associated anomalies. *Chest.* 1975; **68**(5): 672-7.
4. de Albuquerque A, Rigby ML, Anderson RH, Lincoln C, Shinebourne EA. The spectrum of atrioventricular discordance. A clinical study. *Br Heart J.* 1984; **51**(5): 498-507.
5. Losekoot TG. Conditions with atrioventricular discordance-clinical investigation. In: Anderson RH, Shinebourne EA, eds. *Paediatric cardiology* 1977. Edinburgh: Churchill Livingstone; 1978. p.198-206.