

Hipoplasia Isolada do Componente Apical do Ventrículo Direito

Isolated Right Ventricular Apical Hypoplasia

Carlos José Mota de Lima,¹ Cezário Antônio Martins,¹ Nelson Lopes Evangelista,¹ Ana Carolina Brito de Alcantara,⁴ Filipe Pereira Cavalcante,² Érica Saldanha Freire Simões³

Hospital de Messejana - Dr. Carlos Alberto Studart Gomes;¹ Universidade Estadual do Ceará;² Universidade Federal do Ceará;³ Centro Universitário Christus,⁴ Fortaleza, CE – Brasil

Introdução

A hipoplasia isolada do componente trabecular apical do ventrículo direito, também denominada hipoplasia isolada do ventrículo direito, é uma condição rara que se caracteriza por uma alteração apenas da porção trabecular do ventrículo direito.¹ Possui aparente influência familiar.²⁻⁵ As manifestações clínicas são inespecíficas e o exame físico por vezes é normal. O diagnóstico é frequentemente determinado pelo ecocardiograma, pelo estudo hemodinâmico ou pela ressonância magnética.^{2,3,6,7} O tratamento pode basear-se em intervenções precoces com anastomose sistêmico-pulmonar nos casos que evoluem com cianose e hipofluxo pulmonar, bem como em cirurgias de correção definitiva, que incluem o fechamento do defeito do septo interatrial, quando o ventrículo direito (VD) é de tamanho razoável, ou a correção univentricular por meio da cirurgia de Glenn ou de Fontan.^{2,6} Neste relato será descrito o caso de um paciente masculino com clínica de insuficiência cardíaca e achados ecocardiográficos compatíveis com a hipoplasia isolada do componente apical do ventrículo direito.

Relato do Caso

A.C.S, masculino, 44 anos, foi admitido na emergência com queixa principal de dispneia progressiva que, atualmente, se apresenta ao repouso com piora aos esforços físicos. Associado ao quadro, paciente referiu tosse com secreção mucoide e hemoptoica, além de dor torácica ventilatório-dependente, dispneia paroxística noturna, ortopneia, tontura, sudorese, sonolência, edema de face, de abdome e de membros inferiores.

Ao exame físico, a ausculta cardíaca revelou ritmo cardíaco irregular, bulhas normofonéticas com presença de sopro sistólico em foco mitral (+2/ 6+) com irradiação para a linha axilar anterior. Exame físico pulmonar e abdominal fisiológicos. Exame das extremidades com presença de edema de membros inferiores (+2/ 4+) com presença do sinal de Cacifo.

Palavras-chave

Cardiopatias Congênicas; Disfunção do Ventrículo Direito/cirurgia; Ecocardiografia Doppler.

Correspondência: Carlos José Mota de Lima •
Rua Jonas Sampaio, 551, casa 14. CEP 60830-465, José de Alencar,
Fortaleza, CE - Brasil
E mail: carlos_mota_lima@yahoo.com.br
Artigo enviado em 28/05/2016; revisado 15/07/2016; aceito em 18/11/2016.

DOI: 10.5935/2318-8219.20170007

O paciente foi admitido para internação hospitalar, sendo realizado o protocolo de exames admissionais. O eletrocardiograma evidenciou somente uma fibrilação atrial.

Ao ecocardiograma bidimensional com Doppler, evidenciou-se aumento importante do átrio direito (volume indexado: 55 mL/m²) e hipoplasia da porção apical do ventrículo direito. Por meio de um corte apical 4 câmaras focado no ventrículo direito, obtido com orientação lateral ou medial do transdutor, foram avaliados os diâmetros dessa cavidade. Houve o cuidado, na obtenção da imagem, para que o ápice do VE estivesse no centro do setor escaneado, exibindo, simultaneamente, o maior diâmetro basal do ventrículo direito. Neste estudo a parede livre do VD esteve bem definida.

Diâmetro na base do VD: 55 mm; diâmetro da porção média em um corte focado no VD: 43 mm; diâmetro longitudinal do ventrículo direito: 49,5 mm; porção apical hipoplásica e dilatação da via de saída subpulmonar: 42,5 mm (Figuras 1 e 2). Disfunção sistólica do ventrículo direito foi observada por meio dos seguintes critérios ecocardiográficos: TAPSE: 15 mm, FAC: 27% e onda S' do Doppler pulsado menor que 9,5 cm/s. Pressão sistólica da artéria pulmonar subestimada pela disfunção ventricular direita, contratilidades global e segmentar do VE preservadas em repouso com fração de ejeção de 63%, refluxo aórtico mínimo, refluxo tricúspide moderado, ausência de deslocamento distal do folheto septal da valva tricúspide (Figura 3), ausência de trombos e/ou massas intracardíacas, forame oval patente com pequeno fluxo esquerda-direita e derrame pericárdico leve.

Discussão

Em 1959, houve o primeiro estudo que descrevia a hipoplasia isolada do componente apical do ventrículo direito, com o caso relatado por Gasul et al.⁸ Em 1971, Van der Hauwaert et al.³ publicaram um relato com a descrição de dois novos pacientes e com a revisão dos 12 casos descritos até aquela data.^{1,2} No entanto, quando revisado o estudo de Hauwaert, vários pacientes não apresentavam uma angiocardiógrafia e muitos apresentavam defeito de valva tricúspide associado.¹ No Brasil, o primeiro estudo dessa doença foi publicado em 1996 por Amaral et al.² por meio da USP de Ribeirão Preto, com o relato de dois novos casos diagnosticados.

O ventrículo direito possui três componentes distintos descritos por Goor e Lillehei:⁹ a via de entrada, que compreende o aparelho valvar atrioventricular, a porção trabecular (ou apical) e a via de saída. A hipoplasia do ventrículo

Relato de Caso

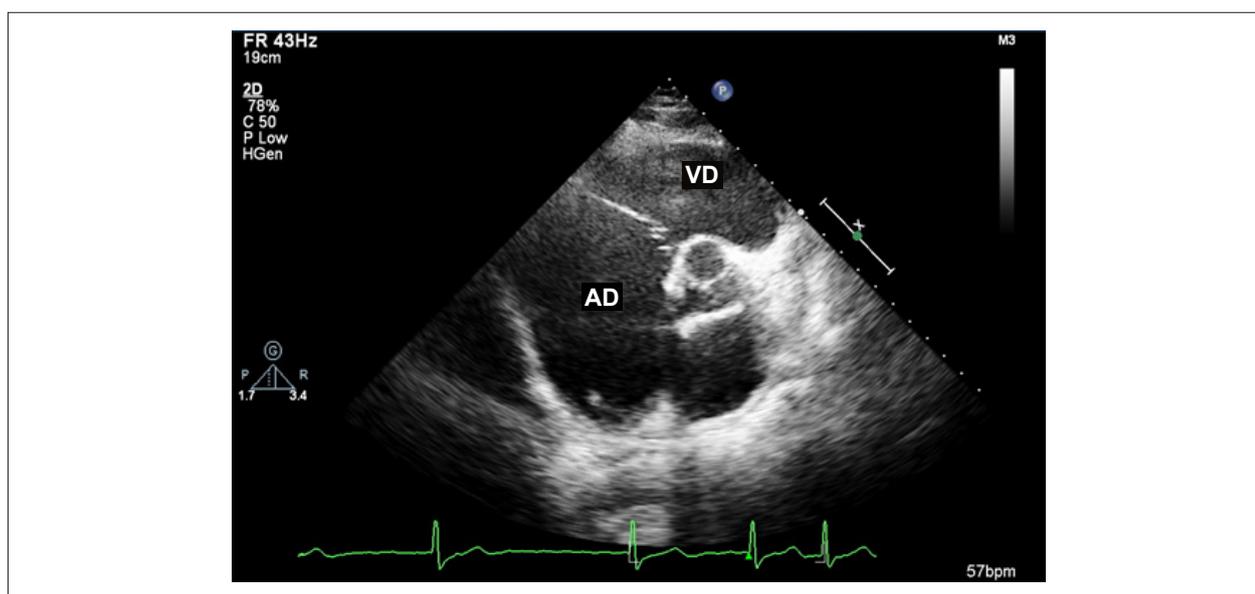


Figura 1 – Corte paraesternal transverso - Hipoplasia da porção apical do VD. VD: ventrículo direito; AD: átrio direito.

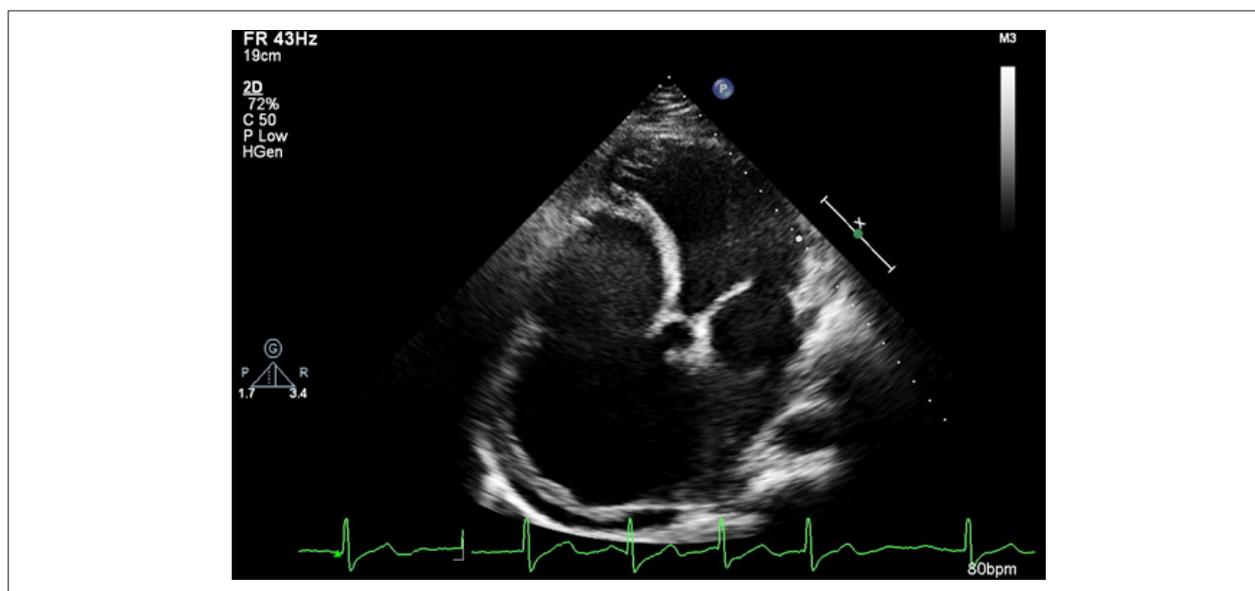


Figura 2 – Corte apical quatro câmaras – Hipoplasia da porção apical do VD.

direito caracteriza-se quando um desses três componentes está afetado, podendo estar associada a diversas alterações além da redução do tamanho da câmara, como a atresia de valva pulmonar, atresia de valva tricúspide e outros defeitos congênitos, como os de septo interatrial ou interventricular.¹

O componente trabecular é responsável pela morfologia normal do ventrículo. Dessa forma, quando há uma alteração dessa porção, o ventrículo direito irá apresentar um tamanho reduzido. No entanto, há uma preservação das valvas tricúspide e pulmonar, tendo em vista que elas são originadas de outros dois componentes. A alteração apenas da porção

trabecular caracteriza a hipoplasia isolada do ventrículo direito, uma doença rara, com poucos casos descritos.¹ Essa alteração estrutural promove um aumento na resistência à entrada do fluxo sanguíneo no ventrículo direito, elevando a pressão nessa câmara cardíaca ao final da diástole e no átrio direito, que necessita realizar um maior trabalho.³

Essa entidade clínica aparenta ter influência familiar, visto que houve essa correlação em vários casos descritos na literatura.^{2,5} Não há grau de predomínio entre os sexos e, devido à raridade, não há uma estimativa fidedigna da sua prevalência.^{2,3,5}

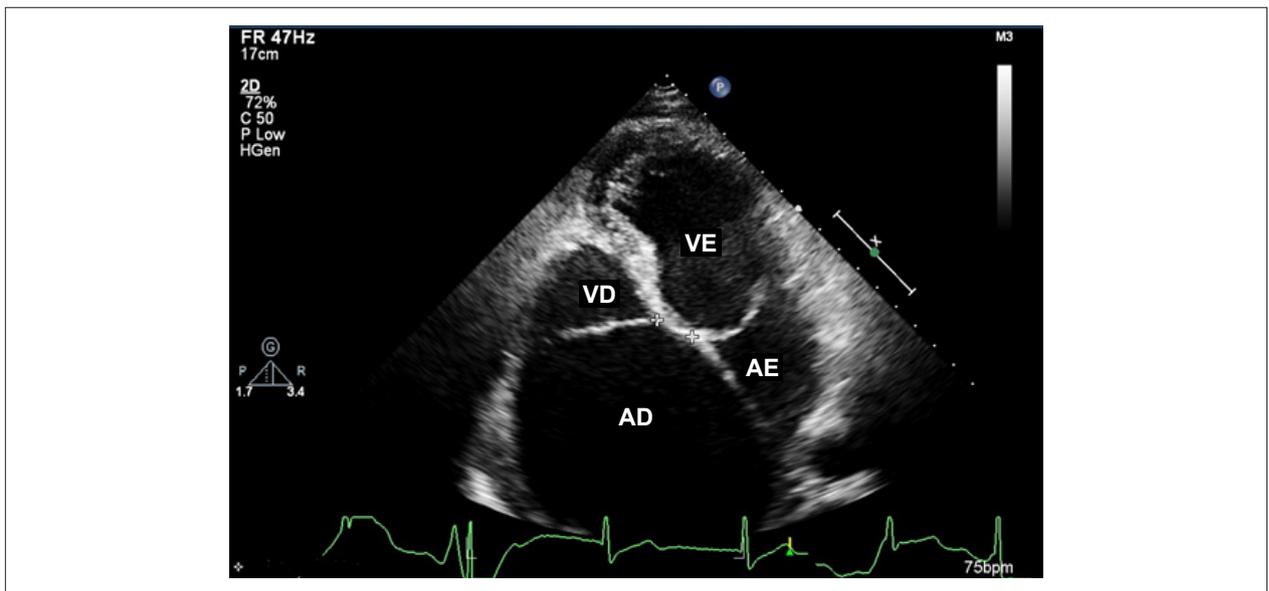


Figura 3 – Ausência de deslocamento distal do folheto septal da valva tricúspide. AD: átrio direito; AE: átrio esquerdo; VD: ventrículo direito; VE: ventrículo esquerdo.

A apresentação clínica dos pacientes com hipoplasia isolada de VD é bastante variável, podendo manifestar-se desde formas de menor gravidade, que podem não ser facilmente reconhecíveis, até manifestações mais graves que necessitam de cirurgia paliativa precocemente.^{2,3} Quadros clínicos de insuficiência cardíaca congestiva e de cianose podem ser encontrados durante a infância em casos graves.^{3,6} Nos casos de menor gravidade, os sintomas podem manifestar-se mais tardiamente, podendo apresentar dispnéia, cianose e baqueteamento digital.^{3,6} Comunicação interatrial e forame oval patente são descritos em alguns casos. O início e a gravidade dos sintomas dependem do grau da hipoplasia.³

Tendo em vista a combinação de aumento atrial direito, desvio do eixo para a esquerda e hipertrofia ventricular esquerda, um importante diagnóstico diferencial é a estenose tricúspide, que foi suspeitada em boa parte dos casos descritos na literatura.^{2,3} Além disso, outros possíveis diagnósticos diferenciais são a atresia tricúspide, a atresia pulmonar e a anomalia de Ebstein.³ Logo, é extremamente importante diagnosticar e, se necessário, tratar precocemente esses pacientes, tendo o acompanhamento neonatal um potencial destaque na suspeição e na confirmação diagnóstica da hipoplasia isolada do componente apical do ventrículo direito.

Os exames complementares são de extrema importância. O ECG usualmente demonstra sinais de hipertrofia atrial direita ou biatrial, desvio do eixo cardíaco para a esquerda, além de distúrbios da condução atrioventricular.^{2,4} A radiografia de tórax contribui pouco para o diagnóstico, visto que pode evidenciar uma silhueta cardíaca normal, uma cardiomegalia e/ou um fluxo pulmonar normal ou diminuído.^{2,5} O diagnóstico é frequentemente determinado pelo ecocardiograma, pelo estudo hemodinâmico ou pela ressonância magnética.

O ecocardiograma demonstra uma considerável redução do tamanho do ventrículo direito, principalmente do

componente trabecular. As valvas tricúspide e pulmonar estão normais. O componente apical está hipoplasiado. Além disso, o forame oval pode estar patente e pode haver comunicação interatrial como componentes compensatórios.¹

O estudo hemodinâmico por cateterização cardíaca completa geralmente apresenta uma elevação na pressão atrial direita. Um aumento nas pressões diastólicas iniciais e finais demonstra uma redução na capacidade de enchimento ventricular. Ademais, podem ser encontrados *shunts* direita-esquerda ou bidirecionais, além de uma saturação de oxigênio entre 66% e 90%.³

Pela análise angiocardiográfica, o ventrículo direito, pela visão anteroposterior, é pequeno, localizado medialmente e com uma zona trabecular hipoplasiada ou até ausente. O infundíbulo é normal. A contração do ventrículo direito é ineficaz, ocorrendo diminuição nos volumes sistólico e diastólico.³

A ressonância magnética é um método diagnóstico excelente. Além de não utilizar radiação ionizante nem meio de contraste potencialmente nefrotóxico, proporciona uma avaliação cardíaca mais integral.⁷ Ela propicia a análise da anatomia cardíaca e vascular, da função ventricular, da perfusão miocárdica, além da caracterização tecidual de forma acurada.⁷ Logo, pela versatilidade e acurácia diagnóstica, a ressonância magnética tornou-se um método complementar de imagem bastante utilizado na suspeição e na avaliação das doenças da aorta e de outros leitos vasculares, além das cardiopatias adquiridas e das congênicas, como a hipoplasia isolada do componente apical do ventrículo direito.⁷

Estudos anatomopatológicos corroboram todos os achados já mencionados, demonstram um exame histológico da cavidade ventricular direita normal e diferenciam a hipoplasia isolada do ventrículo direito da anomalia de Uhl, outra doença rara que se caracteriza pela ausência completa da parede

Relato de Caso

parietal do ventrículo direito com as camadas do epicárdio e do endocárdio sem interposição gordurosa.^{3,10}

Nos últimos tempos, os grandes avanços no contexto da cirurgia cardíaca pediátrica e no aprimoramento das técnicas dos procedimentos vêm contribuindo para a maior sobrevida do paciente.^{11,12} Desse modo, o tratamento pode se basear em intervenções precoces com anastomose sistêmico-pulmonar para os casos que evoluem com cianose e hipofluxo pulmonar, bem como em cirurgias de correção definitiva, que incluem o fechamento do defeito do septo interatrial, quando o VD é de tamanho razoável, ou a correção univentricular por meio da Cirurgia de Glenn ou de Fontan.⁶

Conclusão

Este caso demonstra, portanto, a importância do ecocardiograma, aliado à anamnese e ao exame físico, na elucidação etiológica da insuficiência cardíaca desde as causas mais comuns até as mais raras, como a hipoplasia isolada do componente apical do ventrículo direito.

Referências

1. Oldershaw P, Ward D, Anderson, RH. Hypoplasia of the apical trabecular component of the morphologically right ventricle. *Am J Cardiol.* 1985; 55(6):862-4.
2. Amaral FT, Moreira-Neto FF, Sgarbieri RN, Carvalho SR, Haddad JL. Hipoplasia congênita isolada do ventrículo direito. *Arq Bras Cardiol.* 1996; 66(5):277-9.
3. Van der Hauwaert LG, Michaelsson M. Isolated right ventricular hypoplasia. *Circulation.* 1971; 44(3):466-74.
4. Sackner MA, Robinson MJ, Jamison WL, Lewis DH. Isolated right ventricular hypoplasia with atrial septal defect or patent foramen ovale. *Circulation.* 1961; 24(6):1388-402.
5. Becker AE, Becker MJ, Moller JH, Edwards JE. Hypoplasia of right ventricle and tricuspid valve in three siblings. *Chest.* 1971; 60(3):273-7.
6. Goh K, Sasajima T, Inaba M, Yamamoto H, Kawashima E, Kubo Y. Isolated right ventricular hypoplasia: intraoperative balloon occlusion test. *Ann Thorac Surg.* 1998; 65(2):551-3.
7. Sara L, Szarf G, Tachibana A, Shiozaki AA, Villa AV, Oliveira AC et al. II Diretriz de ressonância magnética e tomografia computadorizada cardiovascular da Sociedade Brasileira de Cardiologia e de Radiologia. *Arq Bras Cardiol.* 2014;103 (6 supl. 3):1-86.do Colégio Brasileiro
8. Gasul BM, Weinberg MJ Jr, Luan LL. Superior vena cava right main pulmonary artery anastomosis: surgical correction for patients with Ebstein's anomaly and for congenital hypoplastic right ventricle. *JAMA.* 1959;17(13):1797-803.
9. Goor DA, Lillehei CW. Congenital malformations of the heart. New York:Grune & Stratton; 1975.p.1-37
10. Ikari NM, Azeka E, Aiello VD, Atik E, Barbero-Marcial M, Ebaid M. Anomalia de Uhl: diagnóstico diferencial e indicação de transplante cardíaco em lactente. *Arq Bras Cardiol.* 2001;77(1):69-72.
11. Freedom RM, Lock J, Bricker JT. Pediatric cardiology and cardiovascular surgery:1950-2000. *Circulation.* 2000; 102(Suppl 4):58-68.
12. Sadeghpour A, Kyavar M, Yousefnia MA, Chamanian S, Khajail Z, Sani ZA. hypoplastic right ventricle with multiple associated anomaly: a challenging case for biventricular repair or univentricular approach. *Arch Cardiovasc Imag.* 2011;1(1):31-3.

Contribuição dos autores

Concepção e desenho da pesquisa: Lima CJM; Obtenção de dados: Alcantara ACB; Análise e interpretação dos dados: Freire ES; Redação do manuscrito: Cavalcante FP; Revisão crítica do manuscrito quanto ao conteúdo intelectual importante: Martins CA, Evangelista NL.

Potencial Conflito de Interesses

Declaro não haver conflito de interesses pertinentes.

Fontes de Financiamento

O presente estudo não teve fontes de financiamento externas.

Vinculação Acadêmica

Não há vinculação deste estudo a programas de pós-graduação.