

Atresia Tricúspide e Dupla Via de Saída do Ventrículo Esquerdo: Uma Rara Associação em Vida Adulta

Tricuspid Atresia and Double Outlet Left Ventricle: A Rare Association in Adulthood

Isaura Elaine Gonçalves Rocha,¹ Isaura Corina Pazin,² Lilian Maria Lopes³

Faculdade de Medicina da Universidade Federal do Cariri - UFCAR,¹ Barbalha, CE; Hospital Universitário de Jundiá,² Jundiá, SP; Instituto Lilian Lopes da Ecolid,³ São Paulo, SP – Brasil

Introdução

A atresia tricúspide é a terceira forma mais comum de cardiopatia congênita cianótica, com prevalência em torno de 10 casos por 1.000 nascidos vivos,¹ sendo definida pela ausência de conexão direta entre o átrio direito e o ventrículo direito.² A dupla via de saída do ventrículo esquerdo (DVSVE) é uma anomalia muito rara, ocorrendo em aproximadamente 0,003 a 0,09 por 1.000 nascidos vivos.³ Nessa malformação, a aorta e a artéria pulmonar saem total ou predominantemente do ventrículo esquerdo morfológico.

Essas anomalias ocorrendo de forma isolada dificilmente chegam à idade adulta sem alguma intervenção cirúrgica. A coexistência das duas doenças, em evolução natural na vida adulta, constitui um evento extremamente raro.

Relato do Caso

Trata-se de uma paciente do sexo feminino, 25 anos, procedente da zona rural do Sertão Nordestino, com exteriorização de cianose desde os 2 meses de vida, às mamadas e ao choro. Aos 9 anos, foi encaminhada para avaliação em um serviço terciário, onde realizou cateterismo cardíaco, cujo resultado não foi conclusivo pela complexidade das anomalias, não sendo considerada a possibilidade de tratamento cirúrgico.

Evoluiu com desenvolvimento estatural normal e peso abaixo do percentil para a idade, com início da puberdade aos 14 anos. A cianose sempre foi acentuada aos esforços. Aos 17 anos, apresentou crise convulsiva secundária a abscesso cerebral, tratado clinicamente com sucesso. O quadro na idade adulta caracteriza-se por dispneia aos médios esforços e importante acentuação da cianose aos esforços. Ao exame físico, o IMC mediu 15,4, saturação arterial entre 88% - 92%, baqueteamento digital discreto, fúrcula propulsiva,

Palavras-chave

Cardiopatias Congênicas/cirurgia; Atresia Tricúspide/cirurgia; Disfunção do Ventrículo Esquerdo/cirurgia; Ecocardiografia.

Correspondência: Isaura Elaine Gonçalves Rocha •
Rua Odete Matos de Alencar, 338. CEP 63040- 250, Lagoa Seca,
Juazeiro do Norte, CE - Brasil
E-mail: elaine.goncalves@ufca.edu.br
Artigo enviado em 21/08/2016; revisado em 01/09/2016;
aceito em 17/10/2016.

DOI: 10.5935/2318-8219.20170008

pectus carinatum, ausculta cardíaca com primeira bulha hiperfonética, mais intensa na área mitral, discreta hiperfonese de A2 e sopro holossistólico +++/6+ em 2º e 3º EIE. O ECG mostrou ritmo sinusal, sinais de sobrecarga ventricular esquerda, com alterações de repolarização (ondas T negativas de V2 a V6, DI, AVL e parede inferior), sobrecarga biatrial, ÂQRS: +60 e FC: 75 bpm.

O ecocardiograma transtorácico identificou *situs solitus* atrial, levocardia e ponta cardíaca para a direita. Devido à importante deformidade torácica, o estudo foi complementado com ecocardiograma transesofágico, o qual evidenciou ampla comunicação interatrial, valva tricúspide atresica, ventrículo direito rudimentar com comunicação interventricular não relacionada e ventrículo esquerdo funcionalmente único (Figura 1). A aorta era anterior e emergia do ventrículo esquerdo (Figura 2). Em corte longitudinal de esôfago médio foi observada a presença da dupla via de saída do ventrículo esquerdo, com vasos separados por banda muscular (Figura 3). A artéria pulmonar era posterior, com valva pulmonar bicúspide e estenose moderada – gradiente transvalvar máximo de 50 mmHg (Figura 4). Ressonância nuclear magnética definiu a saída anterior da aorta, arco aórtico à esquerda com emergência normal dos vasos e ramos da artéria pulmonar bem desenvolvidos (Figura 5).

Discussão

Pacientes adultos com cardiopatia congênita (CC), em evolução natural, tornam-se cada vez mais raros na atualidade, em decorrência dos avanços no diagnóstico e no tratamento cirúrgico dessas doenças na faixa etária pediátrica. Contudo, em populações carentes, ainda podem-se identificar adultos com CC, sendo a maior parte casos de cardiopatias acianóticas com shunt discreto ou com Complexo de Eisenmenger.

A atresia tricúspide é uma cardiopatia cianogênica em que o desenvolvimento de hipertensão arterial pulmonar ocorre precocemente entre a quarta e a oitava semanas de vida. A sobrevida dos casos não tratados cirurgicamente irá depender de uma equilibrada circulação pulmonar, obtida através de uma estenose pulmonar protetora, evitando a elevação da resistência vascular pulmonar, com relato de sobrevida até a sexta década.⁴ As principais complicações descritas são insuficiência cardíaca, endocardite, embolia paradoxal, abscesso cerebral, hipoxemia crônica, sendo essas as principais causas do óbito.

A DVSVE, diferente da dupla via de saída do ventrículo direito, é uma anomalia raríssima, com conceito embriológico

Relato de Caso

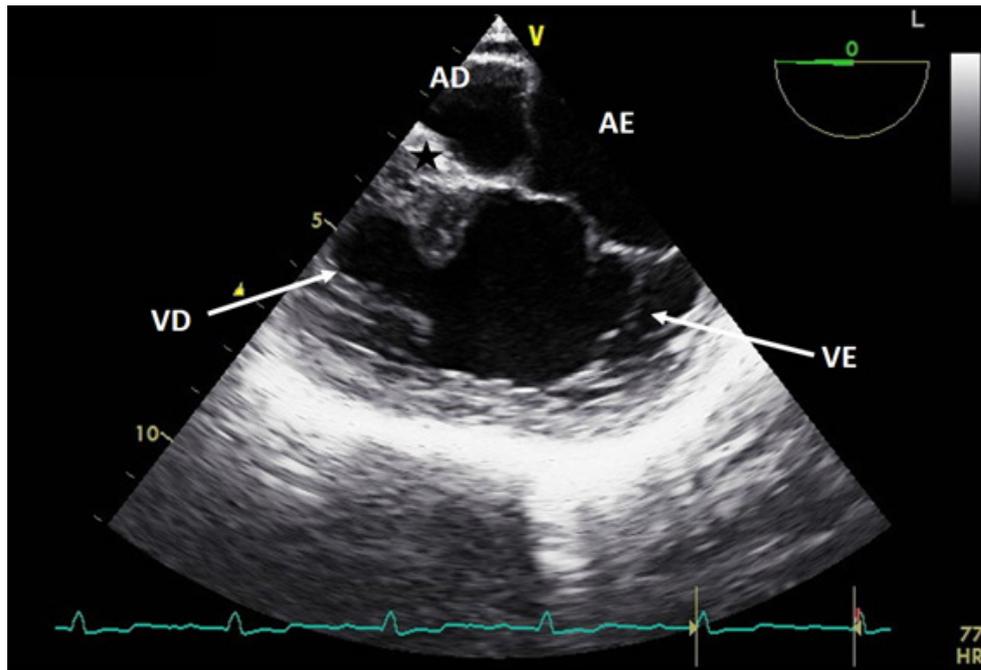


Figura 1 – ETE - Corte de quatro câmaras a 0° onde observam-se atresia da valva tricúspide, ventrículo direito rudimentar e comunicação interventricular não relacionada aos grandes vasos. AD: artéria direita; AE: artéria esquerda; VD: ventrículo direito; VE: ventrículo esquerdo.

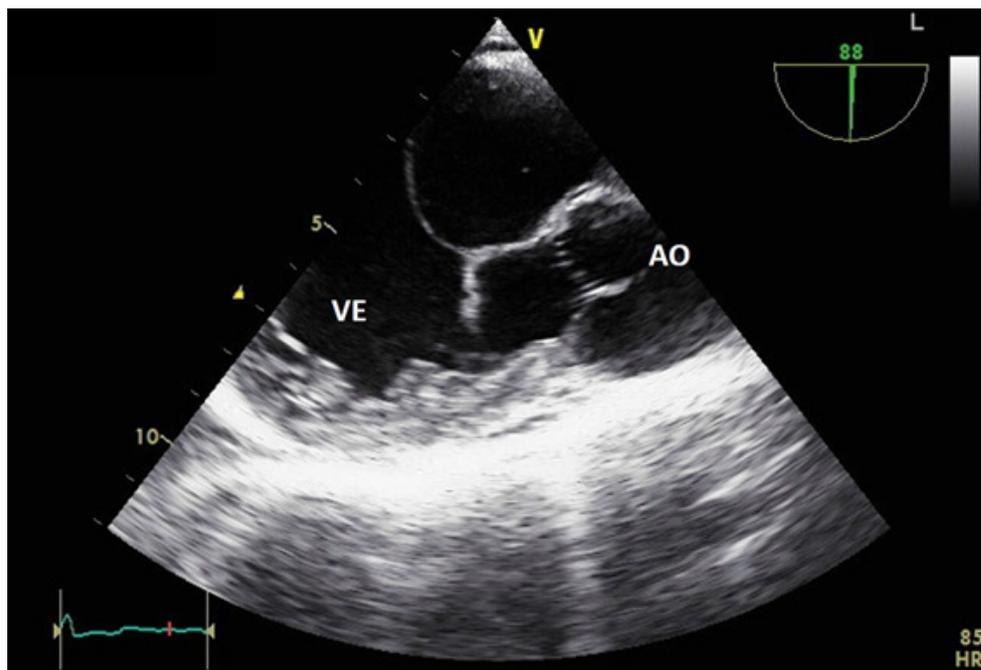


Figura 2 – ETE - Corte longitudinal esôfago médio a 90°. Observa-se a origem da aorta do ventrículo esquerdo. VE: ventrículo esquerdo; AO: aorta.

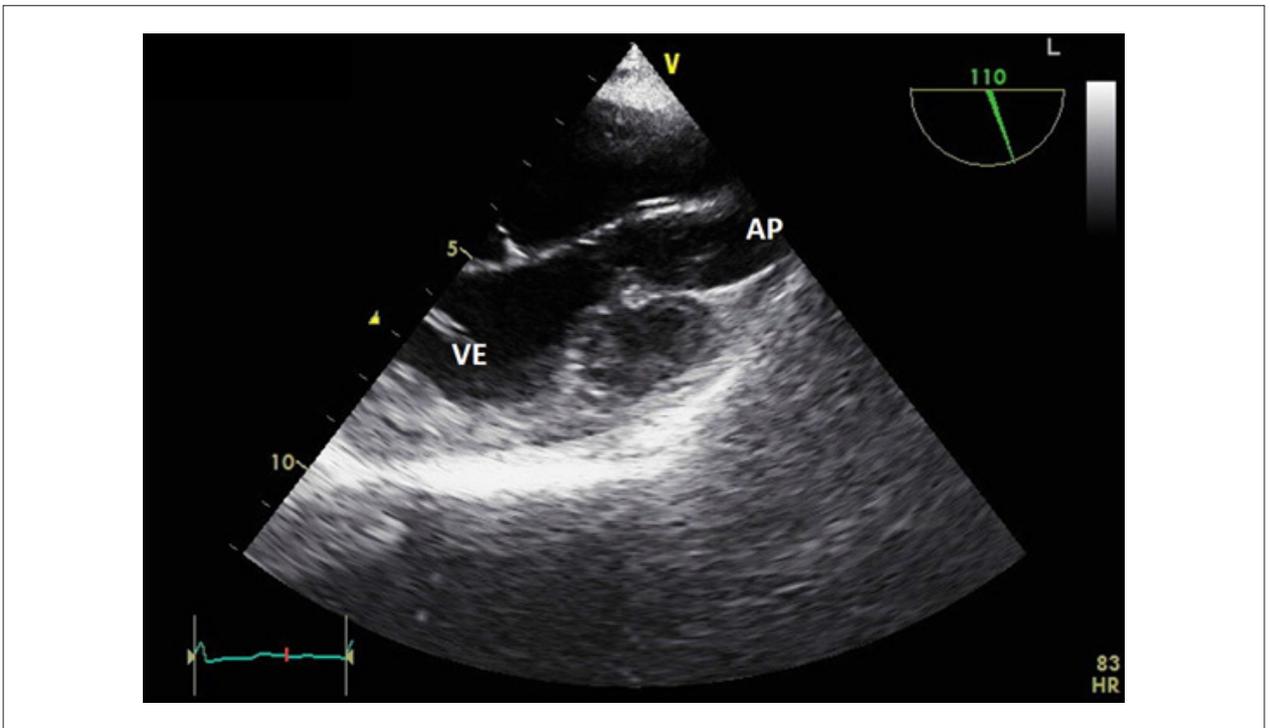


Figura 3 – ETE - Corte longitudinal esôfago médio a 110°. Origem da artéria pulmonar do ventrículo esquerdo. VE: ventrículo esquerdo; AP: artéria pulmonar.

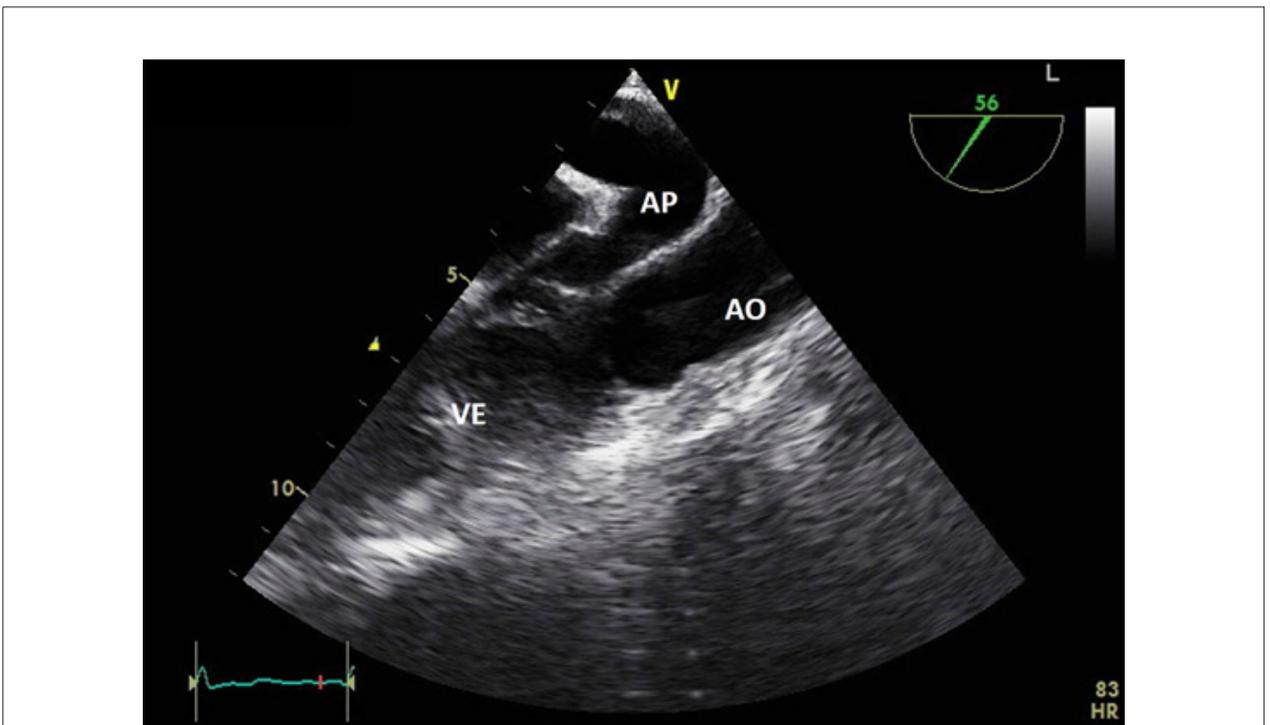


Figura 4 – ETE - Corte longitudinal esôfago médio a 56°. Observa-se a origem da aorta e da artéria pulmonar do ventrículo esquerdo, separados por banda muscular. VE: ventrículo esquerdo; AP: artéria pulmonar; AO: aorta.

Relato de Caso



Figura 5 – RNM observa-se a origem posterior da artéria pulmonar e a saída anterior da aorta, ambos do ventrículo esquerdo. Arco aórtico com vasos normais.

complexo e poucos casos descritos na literatura. Em 1974, Anderson et al.⁵ descreveram o sexto caso da literatura, em uma criança de 6 anos, feito através de angiografia, e propuseram uma hipótese embriológica para a entidade, chamada de reabsorção conal diferencial.⁵ A partir desse trabalho, a DVSVE passou a ser reconhecida como uma cardiopatia congênita. Posteriormente, Van Pragh et al.⁶ publicaram uma revisão de 109 casos de DVSVE, descrevendo 26 variações da cardiopatia. Considerando o comportamento clínico da malformação, o seu diagnóstico é um dos mais desafiadores dentre as diversas cardiopatias congênitas.⁷⁻⁹

No presente caso, o diagnóstico tardio dessa CC complexa foi atribuído tanto à condição social da paciente como à ausência de uma avaliação anterior com ecocardiograma transesofágico, considerado o exame não invasivo mais acurado em casos de cardiopatia congênita na vida adulta. A via esofágica definiu a emergência da artéria pulmonar da cavidade ventricular esquerda, um achado até então desconhecido e não evidenciado em cateterismo realizado na infância. A despeito dos sintomas relacionados à hipóxia crônica e ao antecedente de abscesso cerebral, a evolução clínica foi favorável, considerando o potencial de complicações em curto prazo das malformações em evolução natural. A presença da estenose pulmonar regulou naturalmente o fluxo sanguíneo pulmonar, semelhante a uma bandagem cirúrgica efetiva, impedindo o desenvolvimento de hipertensão pulmonar e possibilitando níveis aceitáveis de saturação arterial de oxigênio.

O tratamento preconizado para uma cardiopatia semelhante à descrita, na faixa etária pediátrica, seria

uma abordagem cirúrgica do tipo correção de Fontan. Entretanto, considerando o tempo de evolução e o potencial de complicação dessa abordagem no adulto, o tratamento proposto foi transplante cardíaco.

Contribuição dos autores

Concepção e desenho da pesquisa: Rocha IEG, Pazin IC; Obtenção de dados: Rocha IEG; Análise e interpretação dos dados: Rocha IEG, Pazin IC; Redação do manuscrito: Rocha IEG, Pazin IC; Revisão crítica do manuscrito quanto ao conteúdo intelectual importante: Lopes LM; Análise de todos os clips e dados do ecocardiograma e seleção de fotos: Lopes LM.

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

Este artigo é parte de monografia apresentada ao término de conclusão do Curso de Pós-graduação Lato Sensu nível de especialização de 420 horas em Ecocardiografia Pediátrica do Instituto Lilian Lopes da Ecokid (FAPSS - Portaria MEC – nº 71616-12/12/1972, conforme resolução 01/2007).

Referências

1. Miyague NI, Cardoso SM, Meyer F, Ultramani FT, Araujo FH, Rozkowisk I, et al. Estudo epidemiológico de cardiopatias congênitas na infância e adolescência: análise em 4.538 casos. *Arq Bras Cardiol.* 2003; 80(3): 269-73.
2. Allan L, Hornberger LK, Sharland G, eds. *Textbook of fetal cardiology.* London:Greenwich Medical Media;2000.p.133-47.
3. Drose J A, ed. *Fetal echocardiography.* Denver (CO): Saunders; 2010. p256-67.
4. Gatzoulis MA, Webb GD, Dalbeney PEF, eds. *Diagnosis and management of adult congenital heart disease.* London: Elsevier ;2011.p 390-4.
5. Anderson R, Galbraith R, Gibson R, Miller G. Double outlet left ventricle. *Br Heart J.* 1974,36(6):554-8.
6. Van Praagh R, Weinberg PM, Srebro JP. Double-outlet left ventricle. In: Adams FH, Emmanouilides GC, Riemenschneider JA, eds. *Moss´heart disease in infants, children and adolescents,* Baltimore: Williams e Wilkins;1989.p.461-85.
7. Otero Coto E, Quero Jimenez M, Castaneda AR, Rupilanchas JJ, Deverall PB. Double outlet from chambers of left ventricular morphology. *Br Heart J* 1979, 42(1):15-21.
8. Lilje C, Weiss F, Gayet-Lacour F, Gayet-Lacour F, Razek V, Ntalakoura K. Double-outlet left ventricle. *Circulation.* 2007;155(3):e36-e37.
9. Lopes LM, Rangel PIN, Soraggi AMB, Furlanetto BHS, Furlanetto G. Dupla via de saída do ventrículo esquerdo: diagnóstico ecocardiográfico. *Arq Bras Cardiol* 2001; 76(6):511-3 .