

Dupla Via de Saída do Ventrículo Direito com Aorta Anterior e à Esquerda do Tronco Pulmonar e Comunicação Interventricular Subpulmonar

Luciana Braz Peixoto, Samira Morhy Borges Leal, Carlos Eduardo Suaide Silva,
Sandra Maria Lima Moreira, Juarez Ortiz

São Paulo, SP

Dupla via de saída do ventrículo direito é um grupo heterogêneo de anomalias da conexão ventrículo-arterial, onde, caracteristicamente, as duas grandes artérias (pulmonar e aorta) se originam primariamente do ventrículo morfologicamente direito, afetando 1 a 1,5% dos pacientes com cardiopatia congênita, na frequência de 1 para cada 10.000 nascidos vivos. Relatamos o caso de um lactente de 18 dias com dupla via de saída do ventrículo direito e arranjo anatômico extremamente raro: aorta anterior e à esquerda da artéria pulmonar e comunicação interventricular subpulmonar. Além dos aspectos anatômicos são discutidos o papel do ecocardiograma no diagnóstico e a orientação terapêutica cirúrgica desta cardiopatia congênita complexa.

Denomina-se dupla via de saída do ventrículo direito um grupo heterogêneo de anomalias da conexão ventrículo-arterial, onde, caracteristicamente, as duas grandes artérias (pulmonar e aorta) se originam primariamente do ventrículo morfologicamente direito.

É uma cardiopatia rara, afetando 1 a 1,5% dos pacientes com cardiopatia congênita, na frequência de 1 para cada 10.000 nascidos vivos¹. Os tipos anatômicos são divididos de acordo com: a) posição do defeito do septo ventricular; b) inter-relação entre as grandes artérias e c) presença de malformações associadas.

De acordo com o posicionamento da comunicação interventricular, pode-se classificar a dupla via de saída do ventrículo direito em: a) dupla via de saída do ventrículo direito com comunicação interventricular subaórtica; b) comunicação interventricular subpulmonar; c) comunicação interventricular duplamente relacionada d) comunicação interventricular não relacionada (fig. 1).

Nos defeitos subaórticos, o septo infundibular (de via de saída) está inserido no limbo anterior da trabécula septo marginalis. Nos defeitos subpulmonares, o septo infundibular, por sua vez, está em continuidade com o limbo posterior da trabécula. Nas comunicações não relacionadas, o defeito localiza-se na região de via de entrada ou trabecular do septo interventricular, e não entre os braços da trabécula septo marginalis². Por último, nas comunicações interventriculares duplamente relacionadas, o septo infundibular é hipoplásico ou ausente.

Na literatura médica¹⁻³, cinco grupos de corações com dupla via de saída do ventrículo direito foram descritos, de acordo com a relação espacial das grandes artérias (fig. 2): a) aorta posterior e à direita do tronco pulmonar (relação normal); b) aorta e tronco pulmonar posicionados lado a lado; c) aorta anterior e à direita do tronco pulmonar; d) aorta anterior ao tronco pulmonar; e) aorta anterior e à esquerda do tronco pulmonar.

Na dupla via de saída do ventrículo direito as malformações associadas mais frequentes são: quando a comunicação interventricular é subaórtica: estenose subpulmonar; quando a comunicação interventricular é subpulmonar: estenose subaórtica, coarctação e interrupção do arco aórtico, cavalgamento e inserção bilateral das cúspides da valva mitral; com qualquer tipo de comunicação interventricular: comunicação interatrial, persistência do canal arterial, e justaposição dos apêndices atriais; nos defeitos não relacionados: defeito do septo atrioventricular, cavalgamento e inserção bilateral da valva tricúspide.

Na dupla via de saída do ventrículo direito, o arranjo anatômico de maior prevalência é aquele em que as grandes artérias estão normalmente relacionadas, ou seja, aorta posterior e à direita do tronco pulmonar, com a comunicação interventricular subaórtica e estenose subpulmonar. Segue-se em escala decrescente de frequência, a comunicação interventricular subaórtica, sem obstrução pulmonar, a comunicação interventricular duplamente relacionada ou não relacionada e, de forma extremamente rara, a comunicação interventricular subpulmonar^{2,3}.

Centro de Cardiologia Não Invasiva de São Paulo
Correspondência: Carlos Eduardo Suaide Silva – Rua Cubatão, 726 – 04013-002
São Paulo, SP
Recebido para publicação em 25/2/99
Aceito em 26/5/99

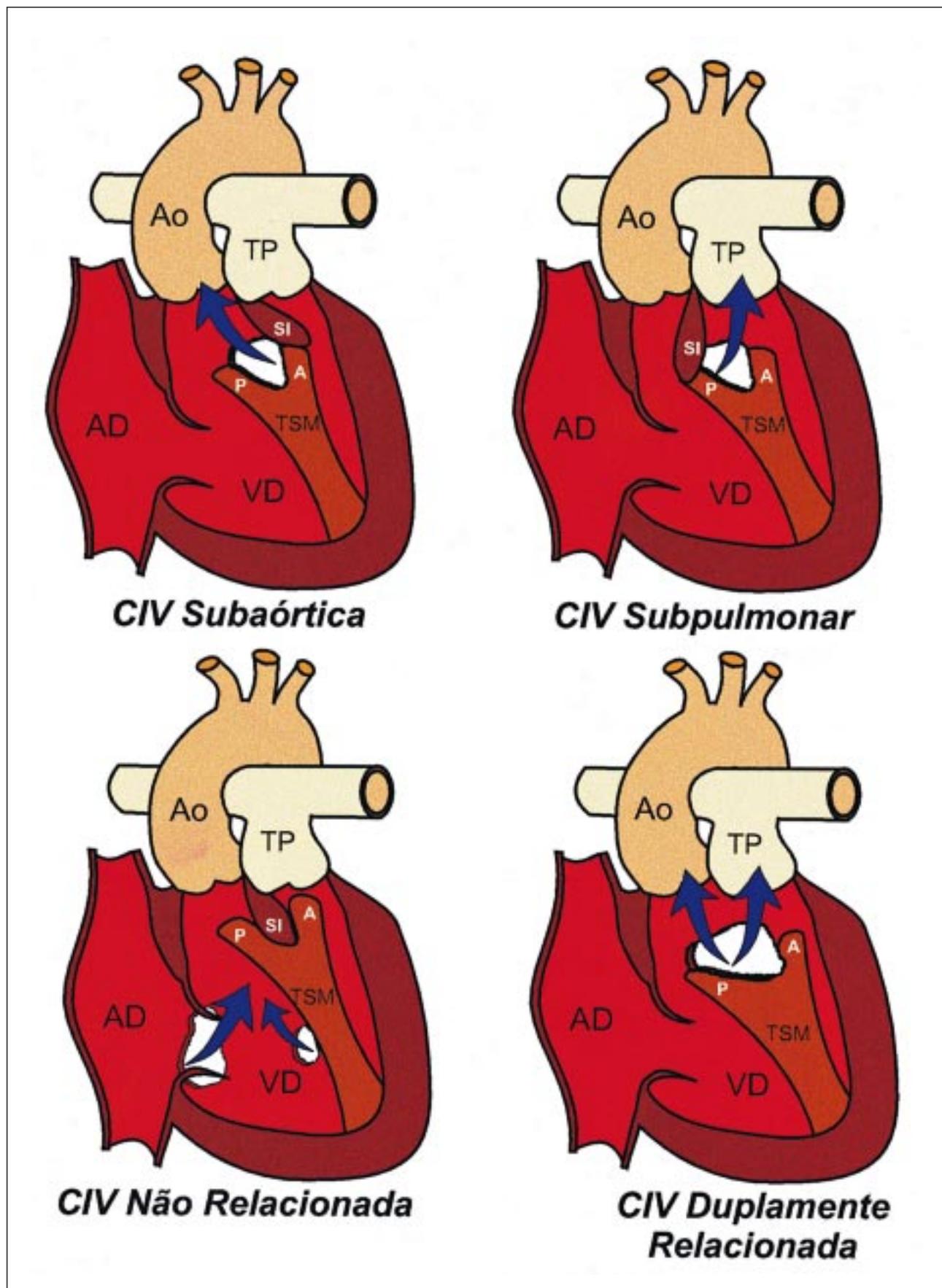


Fig. 1 – Esquema ilustrando o posicionamento da comunicação interventricular (CIV) em corações com dupla via de saída do ventrículo direito. A- limbo anterior; AD- átrio direito; Ao- aorta; P- limbo posterior; SI- septo infundibular; TP- tronco pulmonar; TSM- trabécula septo marginalis, VD- ventrículo direito.

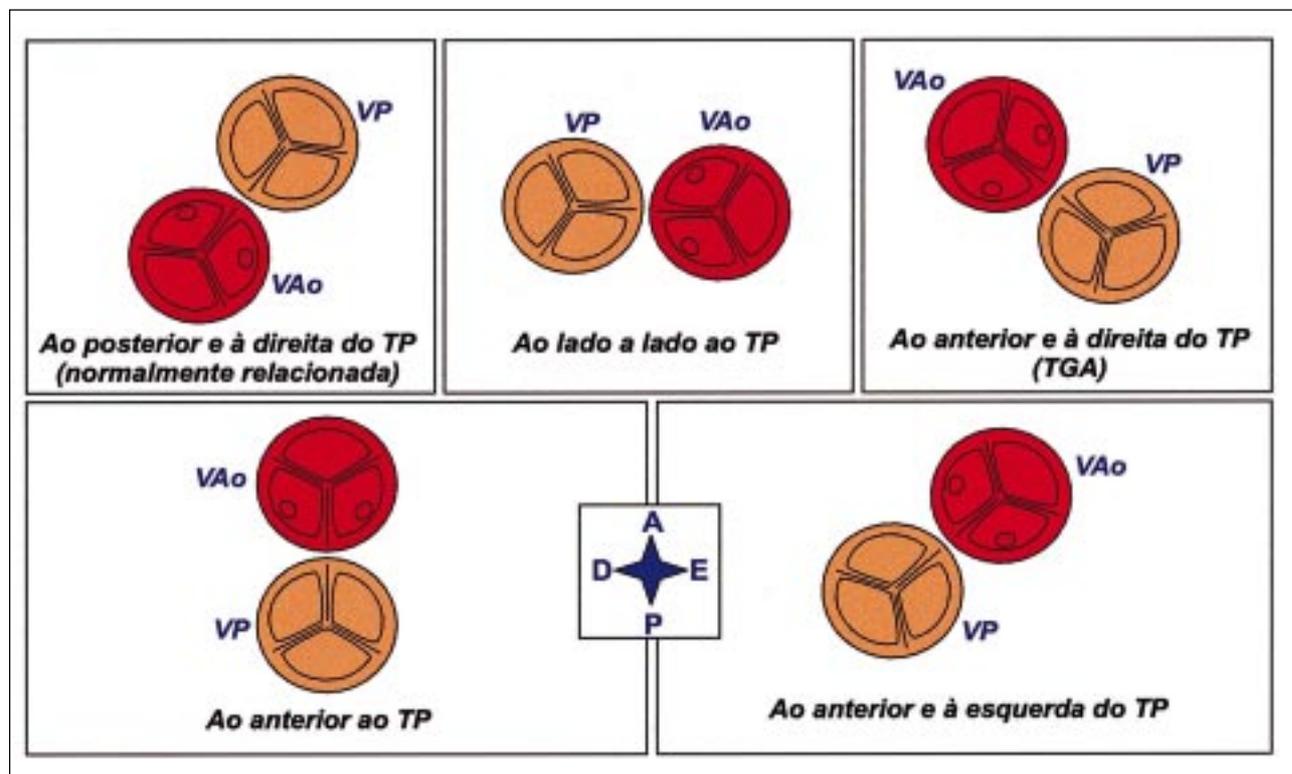


Fig. 2 – Esquema ilustrando a relação espacial das válvulas semilunares em corações com dupla via de saída do ventrículo direito sob a visão do ecocardiografista no corte paraesternal transversal. A- anterior; Ao- aorta; D- direita; E- esquerda; P- posterior; TGA- transposição das grandes artérias; TP- tronco pulmonar; Vao- valva aórtica; VP- valva pulmonar.

Nos casos com aorta lado a lado ao tronco pulmonar ou anterior e à direita do tronco pulmonar (arranjo arterial encontrado na transposição completa das grandes artérias) a comunicação interventricular mais freqüente é a subpulmonar, eventualmente podendo ser subaórtica ou não relacionada. Na realidade, uma série de anomalias é encontrada entre a dupla via de saída e a transposição das grandes artérias, dependendo do grau de cavalgamento da valva pulmonar na região trabecular do septo interventricular. Alguns autores preferem chamar este grupo de malformações do tipo Taussig-Bing. Neste grupo, os defeitos associados mais comumente encontrados são as lesões obstrutivas do arco aórtico, a inserção bilateral da cordoalha mitral ou ambos².

Quando o arranjo arterial é do tipo aorta anterior e à esquerda, sem dúvida um dos mais raros arranjos arteriais encontrado nas DVSVD, a CIV mais freqüente é a subaórtica, podendo ser duplamente relacionada, subpulmonar ou não relacionada. Em geral, esse tipo de arranjo está associado à estenose subpulmonar e justaposição dos apêndices atriais^{2,3}.

O ecocardiograma bidimensional tem contribuído substancialmente para o diagnóstico e entendimento das variações anatômicas da dupla via de saída do ventrículo direito, com análise precisa das alterações intracardíacas, tornando muitas vezes o estudo hemodinâmico desnecessário; exceto nos casos em que se pretende realizar correção cirúrgica total^{1,4}.

O motivo desta publicação refere-se a uma das formas mais raras de dupla via de saída do ventrículo direito, com

aorta anterior e à esquerda do tronco pulmonar e comunicação interventricular subpulmonar.

Relato do caso

Lactente com 18 dias de vida, masculino, branco, pesando 3kg, foi encaminhado ao cardiologista pediátrico para pesquisa de sopro. Ao exame físico encontrava-se taquipnéico e com cianose leve. Ausculta cardíaca revelou sopro contínuo (+++/4+) em bordo esternal esquerdo alto e sopro sistólico regurgitativo (+/4+) em bordo esternal esquerdo baixo, com segunda bulha única e normofonética. Os pulsos eram simétricos e de amplitude normal. O eletrocardiograma evidenciou sobrecarga ventricular direita. A radiografia de tórax mostrou aumento da área cardíaca, costas de cavidades direitas, arco médio retificado e aumento da vasculatura pulmonar.

O ecocardiograma revelou situs solitus, drenagem venosa pulmonar normal e concordância atrioventricular. Comunicação interatrial tipo ostium secundum medindo aproximadamente 0,2cm, com fluxo transeptal direcionado do átrio esquerdo para o direito. Veia cava superior esquerda persistente drenando em seio venoso coronariano dilatado. Válvulas atrioventriculares com ecogenicidade e mobilidade normais. Distância da valva tricúspide à valva pulmonar estimada em 1,22cm; diâmetro do anel aórtico estimado em 1,5cm. Comunicação interventricular subpulmonar medindo aproximadamente 0,9cm, com fluxo transeptal direcionado do ventrículo esquerdo para o direito (fig. 3). Ventriculos esquerdo e direito

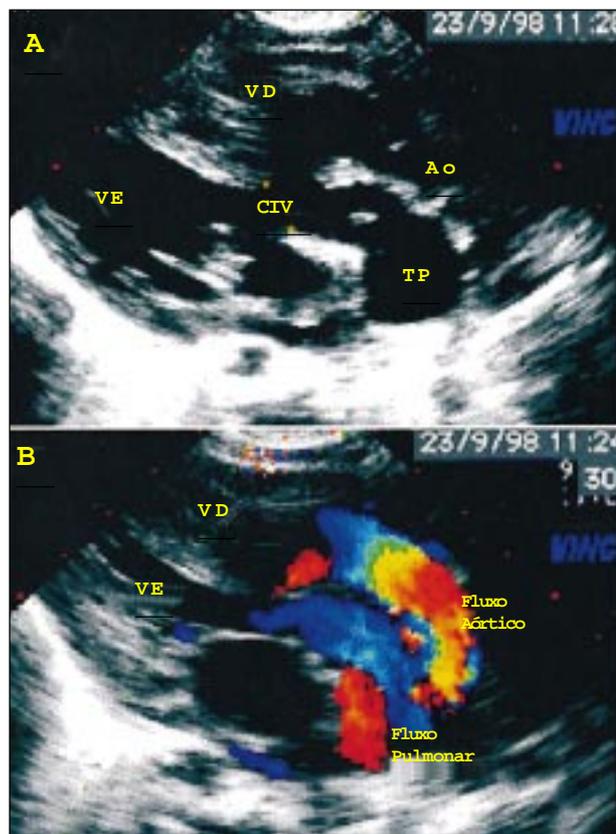


Fig. 3- A) Corte longitudinal paraesternal do ecocardiograma evidenciando comunicação interventricular (CIV) subpulmonar; B) o mesmo corte com mapeamento de fluxo em cores mostrando fluxo laminar no interior do tronco pulmonar (TP) indicativo de ausência de estenose subpulmonar. Ao- aorta; TP- tronco pulmonar; VD- ventrículo direito; VE- ventrículo esquerdo.

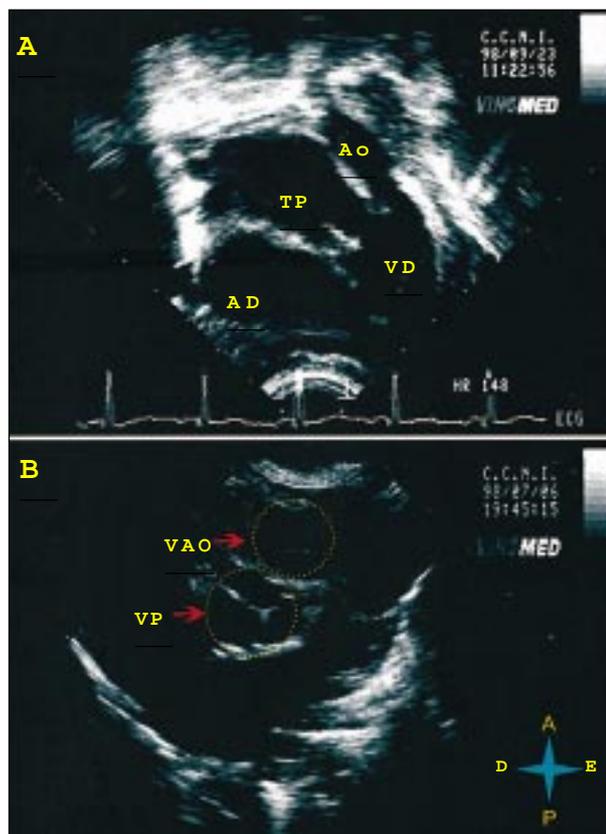


Fig. 4 - A) Corte subcostal coronal do ecocardiograma mostrando as artérias pulmonar (TP) e aorta (Ao) com esta última à esquerda da pulmonar; B) corte paraesternal alto, ao nível das valvas semilunares, mostrando a valva aórtica em situação anterior e à esquerda da pulmonar. A- anterior; AD- átrio direito; D- direita; E- esquerda; P- posterior; Vao- valva aórtica; VD- ventrículo direito; VE- ventrículo esquerdo; VP- valva pulmonar.

com desempenho sistólico preservado. Dupla via de saída do ventrículo direito com aorta posicionada anteriormente e à esquerda da valva pulmonar (fig. 4). Valva pulmonar com ecogenicidade normal, cavalgando aproximadamente 80% do septo ventricular. Dilatação importante do tronco pulmonar e moderada das artérias pulmonares. Canal arterial persistente medindo aproximadamente 0,2cm. Arco aórtico sem obstrução. Pericárdio com aspecto normal.

Discussão

O amplo espectro de variações anatômicas da dupla via de saída do ventrículo direito pode resultar em quadros clínicos diversos e condutas terapêuticas distintas.

O tipo anatômico mais frequentemente encontrado é aquele com comunicação interventricular subaórtica e relação espacial das grandes artérias com a valva aórtica posterior e à direita da valva pulmonar (normalmente relacionada).

Aoki e cols.⁴ relataram uma das maiores casuísticas de dupla via de saída do ventrículo direito. Em 10 anos, 73 pacientes foram submetidos a cirurgia cardíaca para correção dos mais variados tipos desta cardiopatia. A grande maioria dos pacientes (31 casos/42%) apresentava comunicação interventricular subaórtica. Em segundo lugar foram observados 27 (37%) pacientes com comunicação interventricular

subpulmonar seguidos de 10 (14%) casos de comunicação interventricular não relacionada e 5 (7%) duplamente relacionadas. Com relação ao arranjo arterial, 35 (49%) casos apresentavam aorta lado a lado ao tronco pulmonar, 18 (25%) apresentavam aorta posterior e à direita do tronco pulmonar, 12 (17%) com a aorta anterior e à direita do tronco pulmonar, 5 (7%) com a aorta anterior e à esquerda do tronco pulmonar e apenas 2 (2,8%) com a aorta anterior ao tronco pulmonar.

Anderson e cols.² destacaram a raridade do tipo aorta anterior e à esquerda do tronco pulmonar, descrevendo que neste tipo de arranjo arterial é ainda mais rara a presença de comunicação interventricular subpulmonar (a mais frequente é a subaórtica). Na série de Aoki e cols.⁴ apenas 2 (2,8%) dos 5 casos com este arranjo arterial apresentavam comunicação interventricular subpulmonar.

A correção cirúrgica da dupla via de saída do ventrículo direito depende, fundamentalmente, do tipo anatômico encontrado. Dentre as opções de correção definitiva, o reparo intraventricular conectando a aorta com o ventrículo morfologicamente esquerdo através da comunicação interventricular, mantendo a continuidade ventrículo direito-artéria pulmonar, é técnica preferencial, sempre que possível. É quando são obtidos os melhores resultados, com menor morbidade hospitalar e menor incidência de reopera-

ções. Constitui-se no tratamento de escolha quando a comunicação interventricular é subaórtica, podendo ser utilizado também nos pacientes com outros tipos de comunicação interventricular⁴.

Outras formas de correção definitiva incluem a correção anatômica (translocação das grandes artérias ou cirurgia de Jatene) com direcionamento do fluxo da comunicação interventricular para a artéria pulmonar através de retalho cirúrgico, cirurgia de Rastelli (tubo do ventrículo direito para a artéria pulmonar) e retalho cirúrgico direcionando o fluxo sanguíneo da comunicação interventricular para a aorta, cirurgia de Damus-Kaye-Stansel, e a inversão a nível atrial como Senning ou Mustard, com direcionamento do fluxo da comunicação interventricular para a artéria pulmonar⁴.

Quando a comunicação interventricular é subpulmonar, a melhor opção terapêutica é a cirurgia de Jatene, porém continua sendo um desafio para muitos cirurgiões, e os resultados obtidos são menos satisfatórios que os encontrados nos pacientes submetidos ao reparo intraventricular.

Um elemento que tem sido valorizado na escolha da estratégia cirúrgica mais adequada, é a aferição da distância da valva tricúspide à valva pulmonar em comparação com o diâmetro do anel aórtico⁵.

Quando a distância da valva tricúspide à valva pulmonar é maior que o diâmetro anular aórtico indica-se o reparo intraventricular. Na série de pacientes estudados por Aoki⁴, 94% daqueles com CIV subaórtica tinham esta suficiente, ou seja, maior que o diâmetro do anel aórtico. Todos os pacientes com CIV duplamente relacionada tinham a distância

da valva tricúspide à valva pulmonar suficiente, e somente 13 pacientes (48%) com CIV subpulmonar e 6 (60%) com CIV não relacionada tinham esta distância insuficiente. Paralelamente, na mesma série, observou-se que nos pacientes com arranjo arterial tipo aorta posterior e à direita do TP (relação normal) a distância da valva tricúspide à valva pulmonar é sempre adequada, mas se a aorta está diretamente anterior ou anterior e à esquerda do TP, esta distância nunca é suficiente. Concordando com a literatura, o caso aqui relatado apresenta distância da valva tricúspide à valva pulmonar menor que o diâmetro aórtico (1,22cm contra 1,5cm).

A importância do presente relato prende-se raridade deste tipo anatômico de dupla via de saída do ventrículo direito. Na literatura médica internacional encontramos apenas dois casos referidos no artigo de Aoki, de dupla via de saída do ventrículo direito com aorta anterior e esquerda da valva pulmonar e comunicação interventricular subpulmonar. Na literatura nacional, acreditamos ser este o primeiro relato de caso deste tipo raro de dupla via de saída do ventrículo direito.

O ecocardiograma mostra-se método eficaz e de grande utilidade no diagnóstico desta complexa malformação, identificando precisamente as variáveis anatômicas e orientando a escolha da técnica cirúrgica mais adequada, seja na medida da distância da valva tricúspide à valva pulmonar, ou na detecção de malformações associadas, como estenose aórtica e pulmonar graves, obstrução do arco aórtico, coarctação da aorta e anomalias de coronárias que impeçam a ventriculotomia direita, contra-indicando o reparo intraventricular.

Referências

1. Silka MJ. Double outlet right ventricle. In: Garson A, Bricker JT, Fisher DJ, Neish SR- The Science in Practice of Pediatric Cardiology, 2nd ed. Williams & Wilkins, 1998: 1505-23.
2. Anderson RH, Becker AE. Abnormal ventriculo-arterial connexions. In: Cardiac Pathology. An Integrated Text and Colour Atlas. 1st ed. London: Churchill Livingstone, 1983: 14-1.
3. Freedom R, Smallhorn J. Double outlet right ventricle. In: Freedom R, Benson L, Smallhorn J- Neonatal Heart Disease. 1st ed. London: Springer Verlag, 1992: 453-70.
4. Aoki M, Forbess JM, Jonas RA, Mayer Jr JE, Castaneda A. Result of biventricular repair for double outlet right ventricle. J Thorac Cardiovasc Surg 1994; 107: 338-50.
5. Sakata R, Lecompte Y, Batisse A, Borromee L, Durandy Y. Anatomic repair of anomalies of ventriculoarterial connection associated with ventricular septal defect. I. Criteria of surgical decision. J Thorac Cardiovasc Surg 1988; 95: 90-5.