

RELATO DE CASO

DUPLA VIA DE SAÍDA DE VENTRÍCULO ÚNICO DO TIPO ESQUERDO: UMA CARDIOPATIA CONGÊNITA RARA

DOUBLE VIA OF SINGLE VENTRICULAR OUTDOOR OF THE LEFT TYPE: A RARE CONGENITAL CARDIOPATHY

Juliana Botelho Carvalho¹, Erika Tavares Ferreira¹, Guilherme Peixoto Mendonça¹, Celiana Ribeiro Pereira De Assis², Núbia Cristina Do Carmo³.

RESUMO

A cardiopatia com dupla via de saída do ventrículo esquerdo (DVSVE) é uma anomalia rara, podendo estar associada com ventrículo esquerdo único, o que a torna mais incomum. Lactente, 6 meses, sexo feminino, admitida em pronto socorro com história de dificuldade de ganho de peso, cansaço às mamadas e atraso no desenvolvimento neuropsicomotor. À ausculta cardíaca apresentava bulhas hiperfonéticas e sopro holossistólico panfocal, mais audível em borda esternal esquerda. Ictus cordis palpável e propulsivo. Apresentava aumento do diâmetro anteroposterior torácico, com retração intercostal e subcostal. Radiografia de tórax demonstrou aumento da área cardíaca e da trama vascular; eletrocardiograma evidenciou sobrecarga atrial e ventricular esquerdas. O ecocardiograma demonstrou situs solitus em levocardia com ventrículo único tipo esquerdo, câmara ventricular direita rudimentar, com dupla via de saída de ventrículo esquerdo, aorta anterior e artéria pulmonar posterior dilatada. Mantida em internação para aguardar correção cirúrgica, evoluiu com quadro de pneumonia nosocomial, descompensação cardiovascular e respiratória, com necessidade de intubação orotraqueal e ventilação mecânica, tendo como desfecho o óbito. A DVSVE é uma entidade heterogênea com diversas variações anatômicas, sendo um delas o ventrículo único. A coexistência dessas associações se torna rara e pouco descrita na literatura. A avaliação do recém-nascido com suspeita de cardiopatia deve ser realizada de maneira cautelosa. O ecocardiograma permite a confirmação diagnóstica. Crianças com cardiopatia congênita apresentam maior risco de complicações infecciosas, sobretudo naquelas com hiperfluxo pulmonar. O tratamento é paliativo e consiste em intervenção cirúrgica. O diagnóstico precoce de cardiopatias congênitas passíveis de intervenção é fundamental para que seja programada a correção cirúrgica o mais breve possível, a fim de promover maior sobrevida ao paciente e reduzir a morbimortalidade.

Palavras-chave: Cardiopatias; Anomalia Congênita; Ventriculos do Coração.

 ACESSO LIVRE

Citação: Carvalho JB, Ferreira ET, Mendonça GP, Assis CRP, Carmo NC (2017) Dupla via de saída de ventrículo único do tipo esquerdo: uma cardiopatia congênita rara. Revista de Patologia do Tocantins, 4(4): 26-28.

Instituição: ¹Acadêmico(a) de Medicina, Universidade Federal do Tocantins, Tocantins, Brasil; ²Médica Residente em Pediatria no Hospital Infantil Público de Palmas, Universidade Federal do Tocantins, Tocantins, Brasil; ³Médica Pediatra do Hospital Infantil Público de Palmas, Tocantins, Brasil.

Autor correspondente: Juliana Botelho Carvalho; july_bote@hotmail.com

Editor: Guedes V. R. Medicina, Universidade Federal do Tocantins, Brasil.

Publicado: 01 de dezembro de 2017.

Direitos Autorais: © 2017 Carvalho et al. Este é um artigo de acesso aberto que permite o uso, a distribuição e a reprodução sem restrições em qualquer meio, desde que o autor original e a fonte sejam creditados.

Conflito de interesses: os autores declararam que não existem conflitos de interesses.

ABSTRACT

Double outlet left ventricle heart disease is a rare anomaly and may be associated with a single ventricle of the left type, which makes it more uncommon. Infant, 6 months, female, admitted in the emergency room with history of difficulty gaining weight, tiredness to feedings and delayed neuropsychomotor development. Cardiac auscultation presented hyperphonetic sounds and panfocal holosystolic murmur, more audible at the left sternal border. Palpable and propulsive Ictus cordis. Thoracic diameter increased with intercostal and subcostal retraction. Chest X-ray showing increased cardiac area and vascular weave; Electrocardiogram showed atrial and left ventricular overload. The echocardiogram showed situs solitus in levocardia with single left ventricle, rudimentary right ventricle chamber, with left ventricular outflow tract, anterior aorta and dilated posterior pulmonary artery. Maintained in hospital to await surgical correction, evolution with hospitable pneumonia, cardiovascular and respiratory decompensating, requiring orotracheal intubation and mechanical ventilation, with the outcome of death. The LVEDV is a heterogeneous entity with several anatomical variations, one of them being the single ventricle. A coexistence associates becomes rare and little described in the literature. An evaluation of the newborn with suspected cardiopathy should be performed with caution. The echocardiogram allows diagnostic confirmation. Children with congenital heart disease have an increased risk of infectious complications, especially in those with pulmonary hyperflow. The treatment is palliative and consists of surgical intervention. The prior diagnosis of congenital heart diseases that are amenable to intervention is essential for the timing of surgical correction or as soon as possible, in order to promote greater patient survival and reduce morbidity and mortality.

Keywords: Heart Diseases; Congenital Abnormalities; Heart Ventricles.

INTRODUÇÃO

As cardiopatias congênitas são as malformações mais prevalentes e apresentam o maior impacto sobre a morbimortalidade entre as anormalidades congênitas¹. No Brasil aproximadamente 9 em 1000 nascidos vivos apresentam cardiopatias congênitas sendo responsável por 6% dos óbitos em menores de um ano².

Dentre elas, a dupla via de saída do ventrículo esquerdo (DVSVE) é uma anomalia muito rara, ocorrendo em aproximadamente 0,003 a 0,009 em 1000 nascidos vivos³. Nesta malformação a aorta e a artéria pulmonar saem total ou preferencialmente do ventrículo esquerdo morfológico¹, podendo estar associado com ventrículo esquerdo único sendo o outro rudimentar. Apresenta conceito embriológico complexo com poucos casos descritos na literatura.

As cardiopatias congênitas são de etiologia multifatorial. O rastreamento ultrassonográfico pré-natal e a oximetria de pulso neonatal são métodos que vem auxiliando no diagnóstico precoce⁴. A suspeita clínica de cardiopatia congênita no período neonatal pode ser levantada pela presença de quatro achados principais: Sopro cardíaco, cianose, taquipneia e arritmia cardíaca⁵.

RELATO DE CASO

I.C.A, 6 meses, feminino, branca, natural e residente em Palmas – Tocantins. Nascida de parto vaginal, idade gestacional de 38 semanas e 5 dias, Apgar 9/10, peso de 2990g, estatura de 48cm, perímetro cefálico 33cm, não necessitando de manobras de reanimação.

Foi levada ao Hospital Infantil Público de Palmas (HIPP) por seus genitores que tinham como queixas dificuldade de ganho de peso, cansaço às mamadas e atraso no desenvolvimento neuropsicomotor. Ao exame físico, encontrava-se em bom estado geral, afebril, acianótica, taquipneica, com 5,6 kg e 66 cm. Na ausculta cardíaca apresentava bulhas hiperfonéticas com sopro holossistólico panfocal (4+/6+), mais intenso em borda esternal esquerda, ictus cordis palpável e propulsivo no quinto espaço intercostal esquerdo. Possuía aumento do diâmetro anteroposterior do tórax, retração importante intercostal e subcostal esquerdos.

A radiografia demonstrou aumento da área cardíaca às custas de cavidades esquerdas e aumento da trama vascular pulmonar. O eletrocardiograma evidenciou sobrecarga atrial e ventricular esquerdas. O ecocardiograma apresentou presença de situs solitus em levocardia com ventrículo único tipo esquerdo, com câmara ventricular direita rudimentar, conexão atrioventricular concordante, com dupla via de saída de ventrículo esquerdo, aorta anterior e artéria pulmonar posterior dilatada com 18mm. Além de insuficiência mitral de grau importante. Com função sistólica global preservada.

Foi avaliada pela Cardiologia e orientou-se internação para tratamento cirúrgico paliativo fora de domicílio, pois no Estado do Tocantins não há disponibilidade de cirurgia cardíaca pediátrica. Ficou em uso apenas de furosemda e sintomáticos.

Após nove dias de internação em enfermaria, paciente iniciou um quadro de tosse seca intensa, desconforto

respiratório, com piora do padrão respiratório usual. Diagnosticada com pneumonia hospitalar, foi necessária avaliação e monitorização contínua no serviço de emergência por descompensação clínica com: desconforto respiratório importante, taquipneica (76 irpm), taquicárdica (130 bpm), saturação de oxigênio entre 83 a 86% em uso de oxigênio contínuo por cateter nasal. A paciente foi sedada e submetida à intubação orotraqueal e apresentava necessidade de uso de dobutamina. A antibioticoterapia instituída no momento incluía: ampicilina, subactam e claritromicina em doses plenas. A paciente foi então encaminhada para Unidade de Terapia Intensiva Pediátrica do Hospital Geral Público de Palmas (UTIPED - HGPP), onde permaneceu por 3 meses. Foi submetida à traqueostomia, e subseqüentes trocas de ciclos de antibioticoterapia para controle infeccioso, mantendo-se em suporte ventilatório e hemodinâmico. Quando apresentou estabilidade clínica foi transferida para tratamento fora de domicílio em para realização de cirurgia paliativa, mas foi à óbito antes do procedimento por complicação do quadro infeccioso.

DISCUSSÃO

A dupla via de saída de ventrículo esquerdo é uma cardiopatia rara, na qual a artéria aorta e pulmonar emergem e se relacionam inteiramente ou de forma predominante com um ventrículo esquerdo morfológicamente. Em 1974, foi descrito por Anderson e al.⁶ o sexto caso na literatura e proposto uma hipótese embriológica chamada de reabsorção conal diferencial. Desde então a dupla via de saída de ventrículo esquerdo passou a ser considerada uma cardiopatia congênita.

A DVSVE é uma entidade bastante heterogênea, apresentando grande número de variações anatômicas. Foi descrito por Van Pragh e al. Através de uma revisão 109 casos de DVSVE que apresentou 26 variações⁷. Uma destas variações se apresenta com ventrículo único que é caracterizado por apresentar uma só cavidade ventricular conectada à ambos os átrios. Esta cavidade é chamada de câmara ventricular principal e pode-se encontrar uma câmara acessória rudimentar, como é o caso do relato apresentado. A coexistência dessas associações se torna extremamente raro e pouco descrito na literatura.

A ultrassonografia pré-natal tem fundamental importância no rastreamento tendo a difícil tarefa de triar cardiopatias fetais entre milhares de gestações normais⁸. Outro método é a oximetria de pulso nas primeiras 48 horas de vida que já mundialmente reconhecido como eficaz, proporcionando o diagnóstico mais precoce e permitindo intervenções terapêuticas e correções cirúrgicas ainda no período neonatal que aumentam a sobrevida⁹.

A avaliação do RN com suspeita de cardiopatia deva ser realizada de maneira bastante cautelosa. O exame clínico cardiológico é fundamental podendo fornecer informações cruciais para o diagnóstico. A suspeita clínica de cardiopatia congênita no período neonatal pode ser levantada pela presença de quatro achados principais: sopro cardíaco, cianose, taquiplnéia e arritmia cardíaca. Achados semelhantes foram apresentados no caso.

O ecocardiograma é um método barato e não invasivo, a sua melhoria durante os anos permite a confirmação do diagnóstico, na maioria dos casos. Além de ser um método não invasivo, barato e importante para a programação terapêutica. No caso este foi o método confirmatório indo de encontro com os dados na literatura. Exames como a radiografia de tórax e o eletrocardiograma são métodos auxiliares para esta avaliação.

Crianças com cardiopatia congênita apresentam maior risco de apresentar complicações infecciosas devido à sua mecânica pulmonar alterada. O impacto dessas afecções em pacientes cardiopatas, podem levar à descompensação da doença de base pelo aumento da demanda metabólica que promove alteração no débito cardíaco e na ventilação¹⁰. As infecções respiratórias prolongam o tempo de internação, aumentam necessidade de ventilação mecânica e aumentam a morbidade.

Esses pacientes dificilmente chegam a vida adulta sem intervenção cirúrgica. Mas, nas últimas décadas o tratamento intervencionista das cardiopatias congênicas tem contribuído para a correção definitiva ou paliativa destas variadas doenças congênicas do aparelho circulatório, sendo realizados desde a vida fetal até a idade adulta, aumentando a sobrevida e modificando a história natural da doença¹¹.

Devido à grande variabilidade de malformações associadas, cada caso adquire uma abordagem cirúrgica específica, através de várias técnicas que variam de acordo com a presença de hipoplasia de ventrículo direito ou estenose pulmonar, por exemplo¹². Como no caso descrito apresentava-se ventrículo direito rudimentar, as derivações cavo-pulmonares tipo Fontan seriam as preferenciais. Este tipo de intervenção cirúrgica paliativa promoveria um aumento da sobrevida desta paciente com impacto direto na sua qualidade de vida.

O caso descrito propôs expor o delineamento da história natural de uma cardiopatia congênita de dupla via de saída com ventrículo único do tipo esquedo, que apresentou descompensação a partir de uma infecção respiratória evoluindo para necessidade de ventilação mecânica e posterior óbito. Enfatiza a importância dos métodos de triagem e da suspeição clínica para promover o diagnóstico precoce que permite a intervenção terapêutica específica diminuindo a morbimortalidade desses pacientes.

REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Hoffman JIE, Christianson R. Congenital heart disease in a cohort of 19.502 births with long-term follow-up. *Am J Cardiol* 1978; 42: 641-7
2. Pinto Jr VC. Avaliação da política nacional de atenção cardiovascular de alta complexidade com foco na cirurgia cardiovascular pediátrica [Dissertação de mestrado]. Fortaleza: Universidade Federal do Ceará; 2010.
3. Drose J A, ed. *Fetal echocardiography*. Denver (CO): Saunders; 2010. p256-67.
4. Rosa RC. Malformações Detectadas pelo Ultrassom Abdominal em Crianças com Cardiopatia Congênita, *soc Bras de Cardiol*. Volume 99, Nº 6, 2012 dez:1.100-7.
5. Barbosa T. *Rev de ped do centro hosp do Porto*. 2012;XXI(3)
6. Anderson R, Galbraith R, Gibson R, Miller G. Double outlet left ventricle. *Br Heart J*. 1974,36(6):554-8.
7. 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.
8. Lopes LM, Damiano AP, Zugaib M. Programa educativo de treinamento em ecocardiografia fetal nível I: impacto na referência e análise de resultados. *Rev bras ecocardiogr*. 2003;16(3):61-8
9. Kemper AR, Mahle WT, Martin GR, Cooley C, Kumar P, Morrow R, et al. Strategies for implementing screening for critical congenital heart disease. *Pediatrics* 2011;128:e1259-67
10. Cabalka AK. Physiologic risk factors for respiratory viral infections and immunoprophylaxis for respiratory syncytial virus in young children with congenital disease. *Pediatr Infect Dis J* 2004; 23: S41-5
11. Raul Arrieta. Tratamento intervencionista das cardiopatias congênicas: estado da arte. *Rev Soc Cardiol Estado de São Paulo* 2015;25(3): 141-6
12. McElhinneyD, Reddy V, Hanley F. Pulmonary root translocation for biventricular repair of double-outlet left ventricle with absent subpulmonic conus. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1997; 114: 501-3.