

**Relato de Caso: Associação
entre Dextrocardia em
Situs Inversus Totalis,
Comunicação**

**Interventricular e Forma
Incomum de Estenose
Subaórtica Membranosa em
Paciente Adulta.**

Relato de Caso: Associação entre Dextrocardia em Situs Inversus Totalis, Comunicação Interventricular e Forma Incomum de Estenose Subaórtica Membranosa em Paciente Adulta.

AUTORES

Dr. Mauro de Deus Passos¹

Especialista em Medicina Interna e Cardiologia. HSC - Hospital São Camilo – Formosa – GO. HRS - Hospital Regional de Sobradinho – Sobradinho – DF.

Dra. Karen Anelize Toso²

Dr. José Sebastião de Miranda³

Dr. Oscar Francisco Sánchez Osella⁴

Doutor em Medicina pela Universidade Católica de Córdoba, Argentina, revalidado pela Universidade de Brasília; Especialista em Medicina Interna pelo Conselho Federal de Medicina; Especialista em Cardiologia pela Sociedade Brasileira de Cardiologia; Especialista em Ecocardiografia pelo Departamento de Ecocardiografia da SBC; Pesquisador colaborador em ecocardiografia da unidade de marcapasso do INCOR, Instituto Do Coração – USP. Palestrante dos cursos de Ecocardiografia no Cetrus.

INSTITUIÇÃO

CETRUS – Centro de Ensino em Tomografia, Ressonância e Ultrassonografia

RESUMO

Descreve-se o caso de uma paciente gestante de 22 anos, com uma associação incomum de anormalidades congênitas: dextrocardia em *situs inversus totalis*, estenose subaórtica membranosa (ESAM) e comunicação interventricular (CIV) do tipo perimembranosa. A membrana subaórtica estava aderida ao septo, estendendo-se até o anel mitral, sem envolvimento do folheto anterior mitral, apresentando mobilidade independente e obstruindo, significativamente, a via de saída do ventrículo esquerdo. O septo membranoso era aneurismático, protruindo para o ventrículo direito e apresentando comunicação interventricular. A valva aórtica apresentava insuficiência de grau discreto a moderado. Os achados foram diagnosticados por ecocardiograma transtorácico, transesofágico e, posteriormente, confirmados por estudo hemodinâmico.

Não apresentava anomalias ou obstruções coronarianas. Não foi encontrado, na literatura, associação da ESAM com alteração do *situs* cardíaco.

INTRODUÇÃO

Descreve-se o caso inusitado de uma paciente com dextrocardia em *situs inversus totalis*, estenose subaórtica, por membrana redundante e móvel, e comunicação interventricular perimembranosa, diagnosticadas na fase adulta, no curso de uma gestação. Conforme será visto adiante, a presença de

uma membrana fina, vista à ecocardiografia, é compatível com a forma membranosa da estenose subaórtica, denominada fixa. Neste caso, a membrana apresentava-se redundante e móvel.

RELATO DE CASO

Paciente de 22 anos, na oitava semana de gestação, atendida com queixas de dispnéia de repouso e tosse seca, iniciadas uma semana antes. No exame físico, apresentava sopro sistólico, com intensidade de 3+ / 6+, em barra, melhor audível no 4º espaço intercostal direito e sopro sistólico ejetivo de 3+ / 6+, melhor audível, no segundo espaço intercostal esquerdo e com irradiação para os vasos cervicais. O eletrocardiograma de repouso mostrou sinais sugestivos de dextrocardia (onda P negativa em DI e positiva em aVR, onda Q profunda em DI e aVL) e sinais de sobrecarga do ventrículo funcionalmente esquerdo. A radiografia do tórax mostrou silhueta cardíaca com ápex voltado para a direita, arco costal, à esquerda, e bolha gástrica, à direita. A ultrassonografia abdominal evidenciou inversão do situs visceral. No ecocardiograma transtorácico, além da confirmação de que o coração estava posicionado à direita, em *situs inversus*, era possível observar hipertrofia concêntrica do ventrículo esquerdo (VE) de grau moderado e com função sistólica conservada, uma comunicação interventricular (CIV) do tipo perimembranosa e uma membrana redundante, localizada na via de saída do ventrículo esquerdo (VSVE), bastante móvel e capaz de produzir obstrução significativa, bloqueando a via de saída, em forma dinâmica, com gradiente de pico de 77mmHg. A gestação foi interrompida, com 34 semanas, por meio de cesárea, sem complicações. Ecocardiograma transtorácico realizado no recém-nascido foi normal.

O ecocardiograma transesofágico, realizado posteriormente na paciente, permitiu observar que a membrana originada, principalmente, no septo interventricular, estendia-se até parte do anel mitral, sem comprometer a válvula mitral (Figura 1). A membrana movimentava em direção ao VE, na diástole e à válvula aórtica na sístole. A valva mitral estava afastada da valva aórtica, aproximadamente, 15mm, por interposição de, tecido com aspecto denso. A membrana no lado septal, estava afastada aproximadamente, 6mm da valva aórtica, formando uma câmara acessória na via de saída.

Nesse nível, era possível observar um aneurisma protruindo para o ventrículo direito (VD), com uma CIV. A análise com Doppler colorido (Figura 2) mostrou obstrução sistólica importante da via de saída durante a sístole, com intensa turbulência do fluxo englobando a valva aórtica e *shunt* esquerdo direito pela CIV. Na diástole, a valva aórtica apresentava insuficiência discreta a moderada, enchendo a câmara acessória, provocando novamente *shunt* pela CIV, agora diastólico, empurrando a membrana, que se deslocava na mesodiástole, em direção à cavidade ventricular. (Figura 3)

Após o término da gestação, foi realizado cateterismo cardíaco, o qual confirmou os achados do estudo ecodopplercardiográfico, sendo normal a cineangiocoronariografia. A paciente foi medicada com beta-bloqueador (Metoprolol 50mg/dia), com acentuado alívio dos sintomas, enquanto aguarda para a correção cirúrgica.

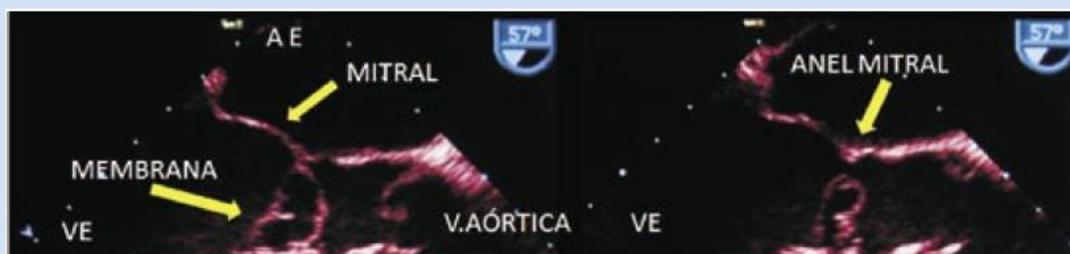


Figura 1 - Ecocardiograma transefágico mostrando a membrana subaórtica e sua relação com a valva mitral e aórtica em dois momentos da sístole. Ecocardiograma transefágico mostrando a membrana subaórtica e sua relação com a valva mitral e aórtica, em dois momentos da sístole.

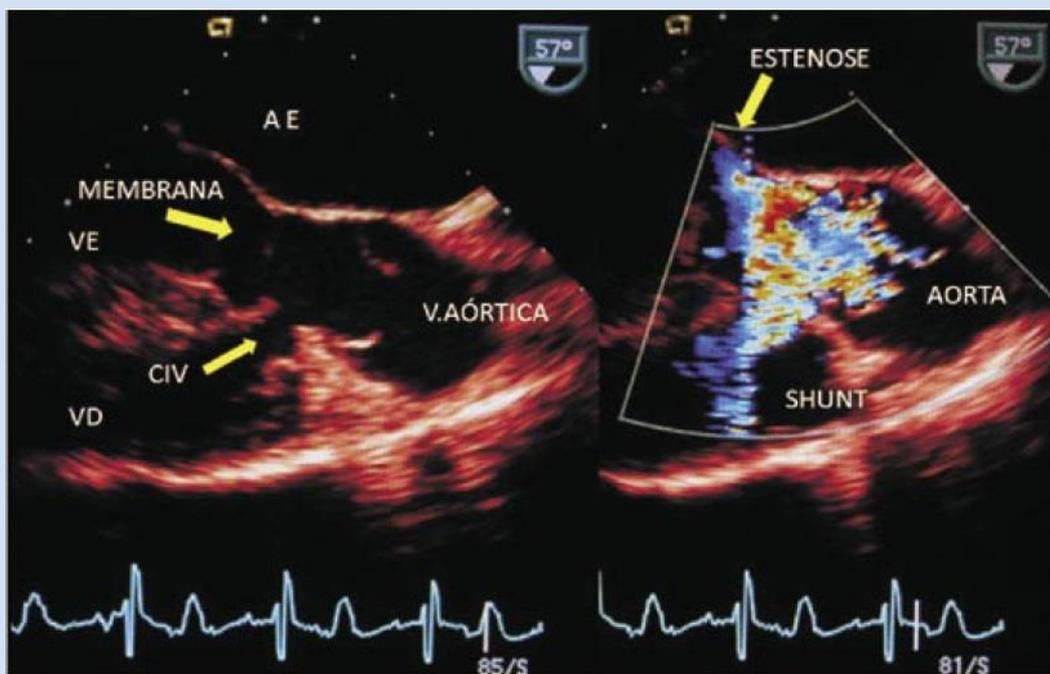


Figura 2 - Ecocardiograma transefágico: Local da estenose subaórtica, da comunicação interventricular e o fluxo a esses níveis.



Figura 3 - Corte apical de 5 câmaras mostrando a localização da CIV e a incursão da membrana subaórtica na sístole (A) e na diástole (B). Imagem (C) evidenciando insuficiência aórtica e shunt pela CIV durante a diástole.

DISCUSSÃO

A dextrocardia é a má-formação cardíaca, na qual o maior eixo do coração (eixo base-ápex) aponta à direita, não como consequência de anormalidades extracardíacas, mas como resultado de um mau posicionamento congênito. Trata-se de uma anomalia congênita rara, que ocorre em uma para, aproximadamente 12.000 gestações¹. A associação com *situs inversus* é a mais frequente, sendo encontrada em 39,2% dos casos, seguida do *situs solitus* (34,4%) e do *situs ambiguus* (24,6%)¹. Garg et al² encontraram frequência semelhante.

Em 73,4% dos pacientes com dextrocardia e *situs inversus*, a conexão átrio-ventricular é concordante e, destes, 72,2% apresentam, também, concordância ventrículo-arterial¹. Existe uma associação em 25% dos casos de dextrocardia com *situs inversus totalis* com sinusite e bronquiectasias, denominada Síndrome de Kartagener³.

Apesar de a dextrocardia estar associada com múltiplas e complexas anormalidades cardíacas, somente, em 2 a 5% dos pacientes com *situs inversus totalis* são observadas outras más-formações do sistema cardiovascular⁴. Dessa forma, o termo dextrocardia com imagem em espelho ou em *situs inversus totalis*, em muitos casos, é aplicado para corações normais, em indivíduos com *situs inversus*.

A estenose aórtica congênita representa de 3 a 5% de todas as cardiopatias congênitas⁵. Em um terço dos casos, a estenose aórtica é subvalvar⁶, sendo possível observar as formas dinâmicas e fixas. A obstrução dinâmica é produzida pela cardiomiopatia hipertrófica. A estenose subaórtica fixa foi descrita, pela primeira vez, em 1842, por Chevers*, correspondendo de 8 a 20% das estenoses aórticas subvalvares⁷, ou 0,5% de todas as cardiopatias congênitas⁵, podendo ser dividida nas formas em túnel, em colar e em membrana^{8,9}.

A estenose subaórtica membranosa (ESAM) é geralmente referida, na literatura, como estenose subaórtica discreta, o que, à primeira vista, pode sugerir um caráter benigno à doença. A ESAM ocorreria como consequência de uma falha, na fase embrionária, da absorção da prega bulboventricular e do conus subaórtico, podendo permanecer uma estrutura fibromuscular, separando a valva aórtica da mitral, como aconteceu nesta paciente¹⁰. Para outros autores^{11,12}, na presença de CIV, a formação da membrana

ocorreria como parte do mecanismo de fechamento do defeito septal. As características da membrana, no caso apresentado, sugerem a participação desse mecanismo na sua formação.

A etiologia da ESAM poderia ser uma combinação de fatores que incluem predisposição genética, turbulência na VSVE e várias alterações anatômicas e geométricas da VSVE. Atualmente, considera-se que seja uma condição adquirida, surgindo como a complicação evolutiva de um substrato embriológico anormal. Um achado que colabora com essa idéia é que, raramente, é diagnosticada antes do primeiro ano de vida.

Na casuística de Horta et al¹¹, o diagnóstico da ESAM ocorreu após o primeiro ano de vida em 90,4% dos pacientes, com predomínio do sexo masculino em proporção de 2:1. Contudo, por tratar-se de um distúrbio da embriogênese, embora de manifestação tardia, a maioria dos autores classificam-na dentro das cardiopatias congênitas.

A CIV, especialmente a perimembranosa, pode desenvolver estenose aórtica em 20% dos casos, durante sua evolução natural, sendo, em geral, fixa e do tipo em membrana¹³. A CIV perimembranosa representa 88% dos casos de defeito do septo ventricular¹⁴. A ESAM é condição predisponente para endocardite bacteriana, usualmente afetando a válvula aórtica e a VSVE. O tratamento mais comumente empregado é a ressecção da membrana subaórtica, acompanhada de uma miomectomia septal, porém ainda com índices de recorrência expressivos¹⁵.

REFERÊNCIAS

- 1) Bohun CM, Potts JE, Casey BM, Sandor GG. A population-based study of cardiac malformations and outcomes associated with dextrocardia. *Am J Cardiol.* 2007;100:305-9.
- 2) Garg N, Agarwal BL, Modi N, Radhakrishnan, Sinha N. Dextrocardia: an analysis of cardiac strutures in 125 patients. *Int J Cardiol.* 2003;88:143-55.
- 3) Maldjian PD, Saric M. Approach to dextrocardia in adults: review. *AJR Am J Roentgenol.* 2007;188:S39-49.
- 4) Ellis K, Fleming RJ, Griffiths SP, Jameson G. New concepts in dextrocardia: angiographic considerations. *AJR Am J Roentgenol.* 1966;97:295-313.
- 5) Olorón PM, Ibarra CR, Aguilar VA. Incidence of congenital heart disease in Navarra (1989-1998). *Rev Esp Cardiol.* 2005;58:1428-34.
- 6) Chiariello L, Agosti J, Vlad P, Subramanian S. Congenital aortic stenosis: experience with 43 patients. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 1976;72:182-3.
- 7) Katz NM, Buckley MJ, Liberthson RR. Discrete membranous subaortic stenosis: report of 31 patients, review of literature, and delineation of management. *Circulation.* 1977;56:1034-8.
- 8) Rhodes JF, Hijazi ZM, Sommer RJ. Pathoohysiology of congenital heart disease in the adult. part II: simple obstructive lesions. *Circulation.* 2008;117:1228-37.
- 9) Hardesty RL, Griffith BP, Mathews RA, Siewers RD, Neches WH, Park SC, Discrete subvalvular aortic stenosis: an evaluation of operative therapy. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 1977;74:352-61.
- 10) Medeiros Sobrinho JH, Fontes VF, Pontes Jr SC, eds - *Cardiopatias congênitas.* São Paulo: Sarvier, 1990.
- 11) Horta MGC, Faria CAF, Rezende DF, Masci TL, Rabelo CCC, Katina T, et al. Subaortic stenosis associated with perimembranous ventricular septal defect: clinical follow-up of 36 patients. *Arq Bras Cardiol.* 2005;84:103-7.

- 12) Zielinsky, P. Correlação morfológico-ecocardiográfica bidimensional na detecção dos mecanismos responsáveis pela diminuição do diâmetro da comunicação interventricular perimembranosa. [Tese] Porto Alegre: Universidade Federal do Rio Grande do Sul; 1988.
- 13) Vogel M, Smallhorn JF, Freedom RM, Coles J, Williams WG, Trusler GA.. An echocardiographic study of the association of ventricular septal defect and right ventricular muscle bundles with a fixed subaortic abnormality. *Am J Cardiol* .1988;61:857-60.
- 14) Bendriss L, Sedrati M, Haddour L, Arharbi M. Ventricular septal defects: anatomic, clinical, therapeutic and prognostic aspects. 44 cases. *Presse Med*. 2006;35:593-7.
- 15) Darcin OT, Yagdi T, Atay Y, Engin C, Levent E, Buket S, et al. Discrete subaortic stenosis: surgical outcomes and follow-up results. *Tex Heart Inst J*. 2003;30:286-92.