

## Transposição Corrigida das Grandes Artérias: Apresentação Clínica Tardia, na Quinta Década de Vida

*Corrected Transposition of the Great Arteries: Late Clinical Presentation, in the Fifth Decade of Life*

Roger Pereira de Oliveira<sup>1,3</sup>, Panayotis Agorianitis<sup>2</sup>, Ronaldo Vegni<sup>1</sup>, Gustavo Nobre<sup>1</sup>, Marcelo Kalichshtein<sup>1</sup>, José Kezen<sup>1</sup>

Casa de Saúde São José<sup>1</sup>, Hospital Geral de Bonsucesso<sup>2</sup>, Universidade Federal Fluminense<sup>3</sup> – Rio de Janeiro, RJ – Brasil

A transposição corrigida das grandes artérias, cardiopatia congênita rara, está relacionada a maior incidência de complicações cardiológicas. Reportamos um caso no qual a apresentação clínica da doença ocorreu apenas na quinta década de vida, com insuficiência tricúspide, ocasião em que a paciente foi submetida a troca valvar.

*The corrected transposition of the great arteries, rare congenital cardiopathy, is related to the largest incidence of cardiological complications. We report a case in which the clinical presentation of the disease occurred in the fifth decade of life, with tricuspid insufficiency, occasion that the patient was submitted to valvar replacement.*

### Introdução

As cardiopatias congênitas apresentam prevalência de 3,7 a 8/1.000 nascidos vivos (4,8/1.000 na América Latina), 5% a 7% dos quais apresentam transposição dos grandes vasos, definida anatomicamente por concordância atrioventricular e discordância ventriculoarterial. A transposição dos grandes vasos é a principal causa de cardiopatia cianótica presente no período neonatal, e tem predominância no sexo masculino (60% a 70%). A transposição corrigida das grandes artérias (TCGA) caracteriza-se pela discordância atrioventricular e ventriculoarterial concomitantes, contando com prevalência aproximada de 0,5% a 1,4% de todas as cardiopatias congênitas<sup>1,2</sup>. Está comumente associada a vários defeitos congênitos, bloqueio atrioventricular total e disfunção ventricular direita, o que limita a sobrevida desses pacientes, que em grande parte não ultrapassa os 50 anos de idade<sup>3</sup>.

Essa condição pode cursar assintomática por vários anos em indivíduos sem cardiopatias associadas, podendo apresentar apenas eletrocardiograma (ECG) ou radiografia com alteração, pela posição não usual dos ventrículos e vasos. Com o tempo, o ventrículo sistêmico pode entrar em falência, em decorrência de sobrecarga de pressão, causando fadiga e dispnéia. O tratamento dessa condição depende da apresentação clínica e dos defeitos associados, podendo ir desde o tratamento clínico, com drogas (inibidores da enzima conversora da angiotensina, diuréticos, digital), até o tratamento cirúrgico paliativo (fisiológico) ou definitivo (anatômico), com a troca arterial.

### Palavras-chave

Transposição dos grandes vasos, insuficiência tricúspide, transposição corrigida das grandes artérias, cardiopatia congênita.

**Correspondência: Roger Pereira de Oliveira**

Rua Pedro Tursi, 311/103 - 12230-090 - São José dos Campos, SP, Brasil

E-mail: rogerpereira2002@hotmail.com

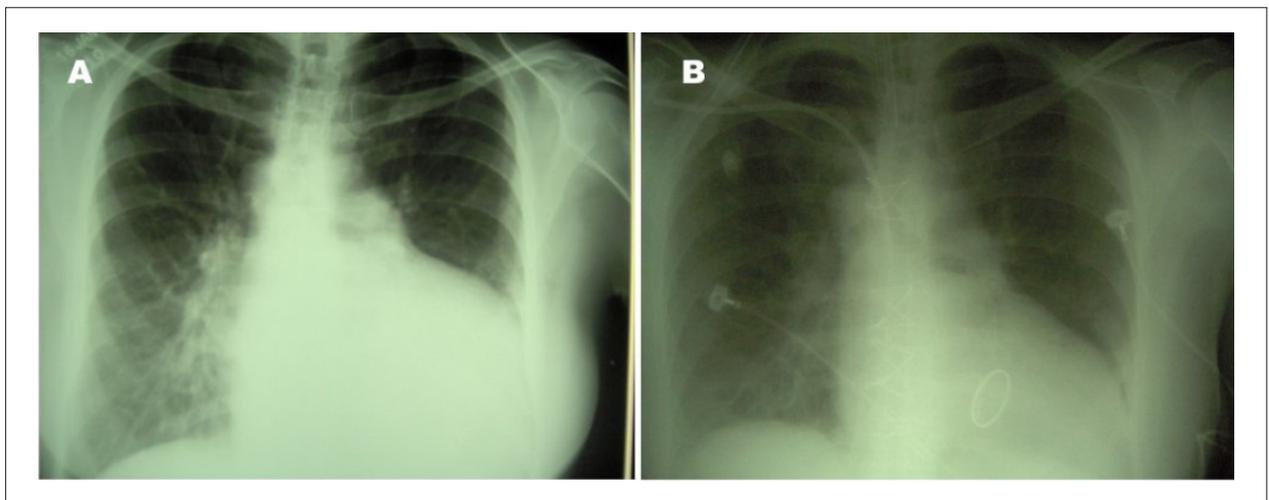
Artigo recebido em 25/10/07; revisado recebido em 9/11/07; aceito em 19/11/07.

### Relato do Caso

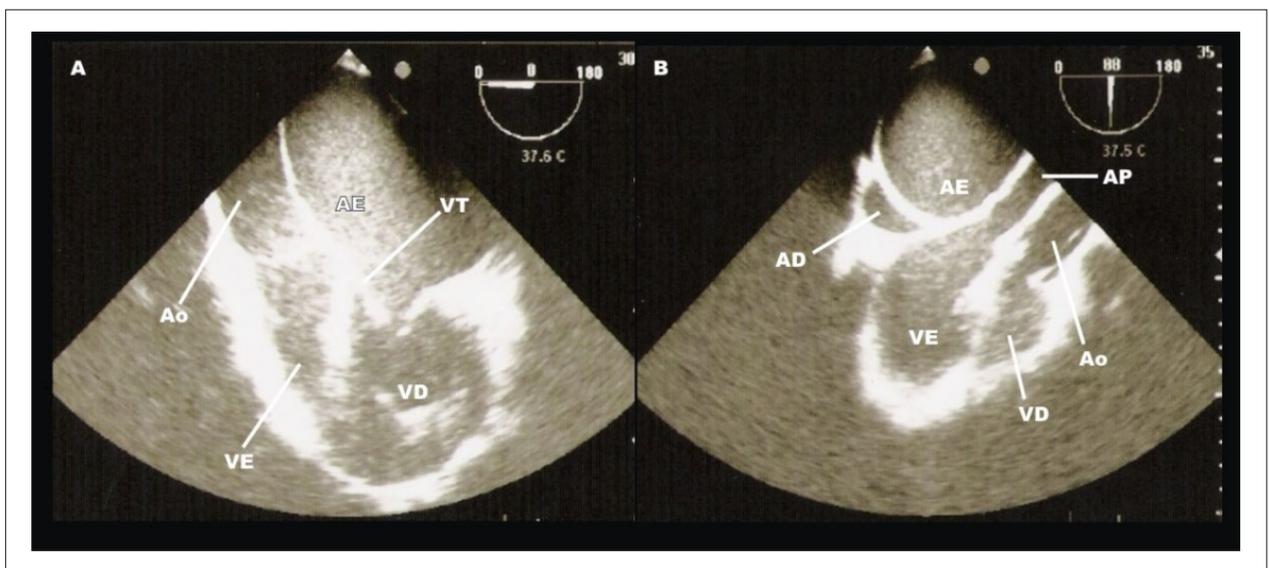
Paciente do sexo feminino, 47 anos de idade, com diagnóstico de TCGA feito aos 18 anos de idade (após avaliação motivada por desconforto torácico inespecífico à esquerda durante exercício físico), sendo acompanhada periodicamente por cardiologista e afastada de atividades esportivas. Recebeu diagnóstico de hipertensão arterial sistêmica aos 40 anos de idade.

Há cerca de quatro anos, foi diagnosticada insuficiência tricúspide (valva sistêmica), por meio de ecocardiografia, em exame periódico, evoluindo nos últimos dois anos com dispnéia e cansaço progressivos (classe funcional III pela *New York Heart Association*). A paciente foi, então, encaminhada à Casa de Saúde São José para cirurgia (eletiva) de troca valvar. Ao exame físico, no pré-operatório, apresentava pressão arterial de 140/70 mmHg, pulso de 76 bpm, ritmo cardíaco irregular (fibrilação atrial [FA] crônica), íctus desviado para o sexto espaço intercostal (linha axilar anterior), sopro holossistólico (4+/6+) mais evidente em foco mitral com irradiação para dorso, B3 na ponta e estertores finos presentes em bases pulmonares. Os exames laboratoriais (hemograma, bioquímica), no pré-operatório, mostraram-se inalterados, e o ECG demonstrava ritmo de FA. A radiografia de tórax pré-operatória (fig. 1a) evidenciava cardiomegalia, arco aórtico à direita e hilos proeminentes.

Ecocardiograma (ECO) pré-operatório revelou valva atrioventricular (AV) sistêmica tricúspide, com grave regurgitação ao Doppler em cores, valva AV direita bicúspide, diâmetro do átrio esquerdo de 4,5 cm, e fração de ejeção (Teichholz) de 56,5%. ECO transesofágico perioperatório (fig. 2) demonstrou (pré-circulação extracorpórea) inversão ventricular associada a transposição das grandes artérias, com preservação anatômica dos átrios e drenagens venosas, ventrículo direito (VD) dilatado, com disfunção moderada e hipocinesia difusa de suas paredes, valva AV sistêmica com refluxo significativo, com folhetos espessados e falha de coaptação por prolapso do folheto ântero-septal.



**Fig. 1** - Em A, radiografia de tórax pré-operatória, evidenciando cardiomegalia e arco aórtico à direita; Em B, presença da valva metálica em localização atrioventricular esquerda (topografia mitral), no pós-operatório imediato.



**Fig. 2** - Ecocardiograma perioperatório da paciente; Em A, inversão ventricular e valva tricúspide mais próxima do ápice cardíaco; Em B, anatomia do coração e das grandes artérias da paciente, em outra incidência e com mais detalhes; AE - átrio esquerdo; AD - átrio direito; VE - ventrículo esquerdo; VD - ventrículo direito; Ao - aorta; VT - valva tricúspide; AP - artéria pulmonar.

Durante o ato cirúrgico, foi encontrada valva AV sistêmica tricúspide, com aspecto de degeneração mixomatosa e com ruptura de músculo papilar, sendo esta substituída por valva metálica St. Jude® N<sup>o</sup> 31 (fig. 1b). A paciente evoluiu sem intercorrências no pós-operatório, tendo alta do hospital em seis dias em uso de cumarínico, captopril, espirolactona e furosemida, optando-se por manter tratamento clínico da FA e seguimento ambulatorial.

## Discussão

A TCGA é uma cardiopatia congênita rara. Quando não tem defeitos associados, como no caso em questão, é ainda mais rara, contando com 1% dos casos<sup>1,2</sup>. Nessas situações

em que não há defeito associado, a sobrevida é mais longa. Por esses fatores (ausência de defeitos associados, evolução prolongada e apresentação tardia, com mais de quatro décadas de silêncio clínico), pode-se perceber a relevância e a peculiaridade do caso descrito. A história natural dessa condição não é muito bem definida e depende dos defeitos associados e de suas repercussões<sup>1,2</sup>, assim como da capacidade do VD de preservar sua função. Diversos autores têm estudado a prevalência, a história natural e o prognóstico da TCGA, tanto na presença como na ausência de defeitos associados. Beauchesne e cols.<sup>4</sup>, ao estudar a apresentação e o prognóstico dos pacientes (de 20 a 79 anos) com TCGA não operados, obtiveram prevalência de regurgitação valvar

## Relato de Caso

sistêmica de 59%, e 68% dos pacientes passaram por alguma intervenção cirúrgica, incluindo troca valvar AV sistêmica em todos eles, sem mortalidade precoce.

O grupo de Graham e cols.<sup>5</sup> evidenciou que, aos 45 anos de idade, 67% dos pacientes com TCGA apresentavam insuficiência cardíaca congestiva (ICC), sendo essa complicação extremamente comum na quarta e quinta décadas, e 25% dos pacientes sem lesões associadas tinham essa complicação. Esses autores concluíram também que a insuficiência tricúspide está fortemente associada a disfunção ventricular direita e ICC, mas continua especulativo o fato de esta ser causadora ou apenas uma complicação secundária das outras condições citadas.

O grupo de van Son e cols.<sup>6</sup>, em estudo com 40 pacientes que objetivou avaliar os resultados tardios da troca valvar AV em pacientes com TCGA, no período de 1964 a 1993, concluiu que os resultados desse tipo de cirurgia têm melhorado significativamente durante as décadas, e sugerem que a operação seja considerada ao primeiro sinal de disfunção ventricular progressiva à avaliação clínica seriada e pela ecocardiografia, para preservar a função ventricular sistêmica.

Tal conduta foi seguida no caso em questão, com intervenção cirúrgica precoce. É importante a realização do diagnóstico precoce, que hoje é possível ainda na fase gestacional, com ecografia fetal ou por meio de ecocardiografia pós-natal nos casos que se apresentem com sopro ou sinais de disfunção ventricular, a fim de que o tratamento clínico e/ou cirúrgico mais efetivo seja instituído em tempo hábil, mudando dessa forma a história natural da doença.

### 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.

## Referências

1. Losekoot TG, Becker AE. Discordant atrioventricular connexion and congenitally corrected transposition. In: Anderson RH, Macartney FJ, Shinebourne EA, Tynan M, eds. Paediatric cardiology. Edinburgh: Churchill Livingstone, 1987: 867-83.
2. Gurtner HP. "Corrected" transposition of the great arteries. In: Grahan G, Rossi E, eds. Heart disease in infants and children. London: Edward Arnold Ltd, 1980: 351-5.
3. Ikeda U, Furuze M, Suzuku O, Kimura K, Sekiguchi H, Shimada K. Long-term survival in aged patients with corrected transposition of the great arteries. Chest. 1992; 101: 1382-5.
4. Beauchesne LM, Warnes CA, Connolly HM, Ammash NM, Tajik AJ, Danielson GK. Outcome of the unoperated adult who presents with congenitally corrected transposition of the great arteries. J Am Coll Cardiol. 2002; 40 (2): 285-90.
5. Graham TP Jr, Bernard YD, Mellen BG, Celermajer D, Baumgartner H, Cetta F, et al. Long-term outcome in congenitally corrected transposition of the great arteries: a multi-institutional study. J Am Coll Cardiol. 2000; 36 (1): 255-61.
6. van Son JA, Danielson GK, Huhta JC, Warnes CA, Edwards WD, Schaff HV, et al. Late results of systemic atrioventricular valve replacement in corrected transposition. J Thorac Cardiovasc Surg. 1995; 109 (4): 642-52.