

Caso 3 / 2018 – Transposição Corrigida das Grandes Artérias, sem Defeitos Associados, em Evolução Natural com Disfunção Bi-Ventricular, em Homem de 51 Anos

Case 3 / 2018 – Corrected Transposition of the Great Arteries with Natural Progression to Severe Biventricular Dysfunction and No Associated Defects in a 51-Year Old Man

Edmar Atik, Fidel Leal, Ivanhoé S. L. Leite

Instituto do Coração do Hospital das Clínicas da Faculdade de Medicina da Universidade de São Paulo, São Paulo, SP - Brasil

Dados clínicos

Paciente evolui com dispnéia aos esforços habituais há dois anos, com progressão a baixo débito cardíaco e síncope recentes, tratado na ocasião com dobutamina e drogas anticongestivas habituais. Em uso atual de furosemida 40 mg, espirolactona 25 mg e losartana 12,5 mg.

Exame físico: Bom estado geral, eupneico, acianótico, pulsos normais nos 4 membros. Peso: 70 Kgs, Alt.: 160 cm, PAMSD: 90 x 60 mm Hg, FC: 94 bpm.

Precórdio: *Ictus cordis* não palpado, sem impulsões sistólicas. Bulhas cardíacas hipofonéticas, sopro sistólico discreto em borda externa esquerda. Fígado não palpado e pulmões limpos.

Exames Complementares

Eletrocardiograma: Ritmo sinusal, distúrbio de condução pelo ramo esquerdo, com QRS largo de 169 ms (AQRS = 0°), onda T negativa em I, aVL e V6 (AT = +155°), sobrecarga bi-atrial, onda P apiculada e alargada (AP = +77°) (Figura 1).

Radiografia de tórax: Aumento da área cardíaca a custa do arco ventricular esquerdo arredondado e do átrio esquerdo em duplo contorno, com elevação do brônquio esquerdo. Trama vascular pulmonar congesta, aumento da aorta descendente, arco médio dilatado. Índice cardiotorácico de 0,61. (Figura 1)

Ecocardiograma: Conexões átrio ventricular e ventrículo arterial discordantes, septos atrioventriculares íntegros. O septo ventricular está abaulado para a direita. Insuficiência tricúspide acentuada à esquerda (anel tricúspide = 36 mm). Átrios acentuadamente dilatados. Disfunção sistólica com hipocinesia difusa do ventrículo direito (VD), TAPSE = 0,7 cm. Ventrículo esquerdo com disfunção acentuada (Figura 1).

Angiotomografia de coronárias: Circulação coronária com dominância à esquerda. A irrigação do VD à esquerda se origina do tronco arterial que nasce do seio de Valsalva posterior, do

qual se bifurca nas artérias circunflexa, ventricular posterior e marginal. Há ainda irrigação do ventrículo direito pela artéria ventricular anterior, ramo da artéria coronária que nasce do seio de Valsalva anterior. O ventrículo esquerdo à direita é irrigado pela artéria que nasce do seio de Valsalva anterior em ramo fino que se dirige para a sua face anterior (Figura 2).

Holter: Ritmo sinusal, sem arritmias.

Ressonância Magnética Nuclear do miocárdio: Disfunção importante do ventrículo direito (FE = 29%), VDFVD = 154 ml/m², assim como do ventrículo esquerdo (FE = 36%), VDFVE = 73 ml/m². Átrio direito preservado e átrio esquerdo com aumento acentuado. Realce tardio juncional anterior e inferior e nas vias de saída dos ventrículos. Regurgitação tricúspide acentuada.

Ergoespirometria: Consumo máximo de oxigênio de 16,4 ml/kg/min, 76% do VO₂ máximo atingido (56% do predito para idade), ponto de compensação respiratória não foi atingida. *Slope* VE/CO₂ de 31.

Diagnóstico Clínico: Transposição corrigida das grandes artérias, sem defeitos associados, em disfunção acentuada biventricular.

Raciocínio Clínico: Havia elementos clínicos de orientação diagnóstica da transposição corrigida das grandes artérias, salientando-se a disfunção ventricular tardia, verificada há poucos anos por cansaço. Além disso, foram identificados elementos eletrocardiográficos, principalmente a partir da orientação da repolarização ventricular, com eixo elétrico da onda T orientado para o ventrículo esquerdo à direita. O diagnóstico foi bem estabelecido pela ecocardiografia e ressonância nuclear magnética. A provável causa da disfunção ventricular tardia é a insuficiência coronária relativa do ventrículo direito hipertrófico e sistêmico, apesar da boa irrigação coronária verificada pela angiotomografia.

Diagnóstico diferencial: Em paciente adulto, evocam-se todas as outras causas de disfunção ventricular, como miocardiopatia isquêmica e miocardiopatia dilatada de várias outras origens.

Conduta: Em face da disfunção bi-ventricular acentuada, houve indicação de transplante cardíaco.

Comentários: A transposição corrigida das grandes artérias, sem defeitos associados, ocorre entre 10 a 15%. Pacientes em evolução natural e aqueles operados sob as técnicas funcionais evoluem na idade adulta para graus variados de disfunção do ventrículo direito sistêmico.^{1,2} Ela é progressiva com a idade mais avançada e ocorre em cerca de 50 a 80% destes casos.

Palavras-chave

Transposição Corrigida das Grandes Artérias; Disfunção Ventricular / cirurgia; Insuficiência Cardíaca; Baixo Débito Cardíaco; Síncope.

Correspondência: Edmar Atik •

Consultório privado. Rua Dona Adma Jafet, 74, conj.73, Bela Vista.
CEP 01308-050, São Paulo, SP – Brasil
E-mail: conatik@incor.usp.br

DOI: 10.5935/abc.20180080

Correlação Clínico-radiográfica

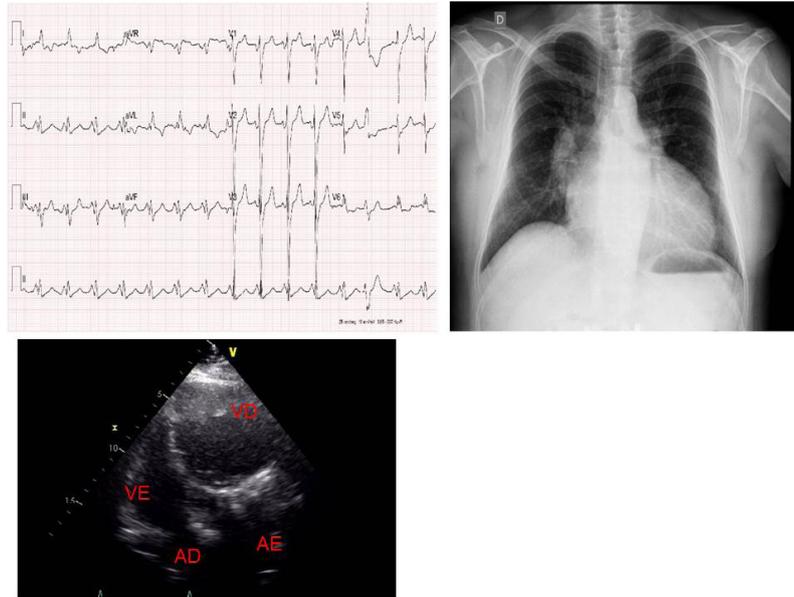


Figura 1 – Eletrocardiograma mostra o distúrbio de condução pelo ramo esquerdo além da sobrecarga bi-atrial e da orientação diagnóstica da onda T para o ventrículo esquerdo à direita. Radiografia de tórax com cardiomegalia à custa do arco ventricular e do átrio esquerdo. Ecocardiograma em projeção de quatro câmaras com aumento acentuado do ventrículo direito à esquerda, desvio do septo interventricular para à direita e aumento do átrio esquerdo.

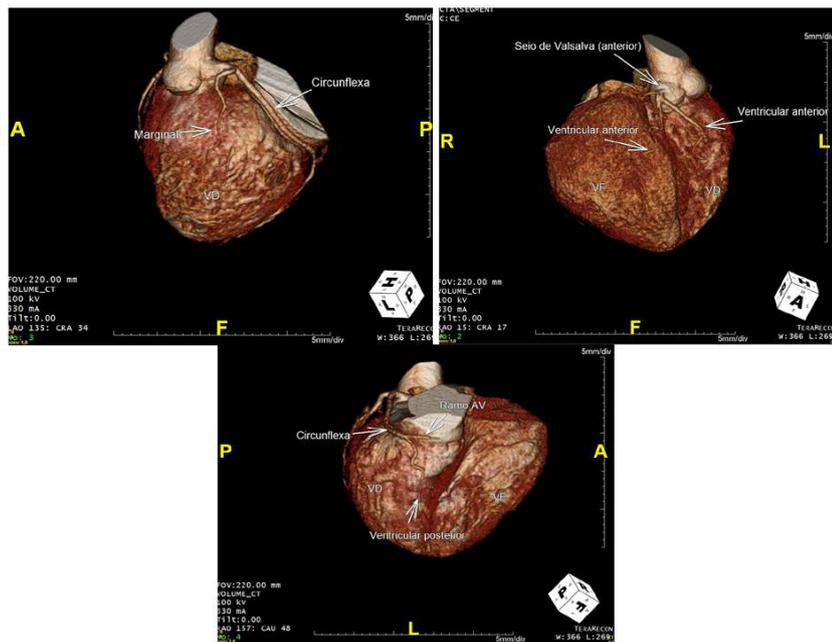


Figura 2 – Angiotomografia das artérias coronárias mostra os ramos ventricular anterior, direito e esquerdo, que nascem do seio de Valsalva anterior, em B. Do seio de Valsalva posterior nascem as artérias mais volumosas que irrigam plenamente o ventrículo direito à esquerda (A e C), compostas pela artéria circumflexa e ventricular posterior, além da marginal.

Dos oito pacientes de maior idade publicados na literatura, cinco deles apresentavam-se com insuficiência cardíaca congestiva.³ A síndrome congestiva pode ser explicada pela insuficiência coronária relativa relacionada ao ventrículo direito sistêmico e hipertrófico. Neste aspecto, o fluxo coronário diminuído foi bem demonstrado na literatura e reconhecido como consequência da disfunção ventricular

direita, tornando-se a seqüela principal da anomalia a longo prazo. A diminuição do fluxo coronário após vasodilatação com adenosina, resultando em vasoreatividade alterada e possíveis mudanças na microcirculação, pode explicar a disfunção ventricular.⁴ Assim, a melhor opção para esses pacientes tende ser a correção anatômica pelo duplo switch, atrial e arterial, em algum estágio da doença.^{1,2}

Referências

1. Bautista-Hernandez V, Myers PO, Cecchin F, Marx GR, del Nido PJ. Late left ventricular dysfunction after anatomic repair of congenitally corrected transposition of the great arteries. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 2014;148(1):254-8.
2. Morcos M, Kilner PJ, Sahn DJ, Litt HI, Valsangiacomo-Buechel ER, Sheehan FH. Comparison of systemic right ventricular function in transposition of the great arteries after atrial switch and congenitally corrected transposition of the great arteries. *Int J Cardiovasc Imaging.* 2017;33(12):1993-2001.
3. Placci A, Lovato L, Bonvicini M. Congenitally corrected transposition of the great arteries in an 83-year-old asymptomatic patient: description and literature review. *BMJ Case Rep.* 2014 Oct 21;2014. pii: bcr2014204228.
4. Hauser M, Meierhofer C, Schwaiger M, Vogt M, Kaemmerer H, Kuehn A. Myocardial blood flow in patients with transposition of the great arteries – risk factor for dysfunction of the morphologic systemic right ventricle late after atrial repair. *Circ J.* 2015;79(2):425-31.

