

## **Ventrículo único ou dupla via de saída de ventrículo esquerdo: uma cardiopatia congênita incomum**

### **Single ventricle or double left ventricle outlet: an uncommon congenital heart disease**

DOI:10.34117/bjdv8n12-246

Recebimento dos originais: 23/11/2022

Aceitação para publicação: 26/12/2022

#### **Amanda Lobo de Oliveira**

Graduada em Medicina pela Universidade de Rio Verde - Aparecida de Goiânia  
Instituição: Clínica da Família Paulo Campus Menezes  
Endereço: Vila Serpro, Rio Verde - GO, CEP: 75902-215  
E-mail: amandalobo\_nathy@hotmail.com

#### **Amanda Daniel de Melo**

Residente em Clínica Médica  
Instituição: Hospital Regional de Taguatinga  
Endereço: St. C Norte Área Especial 24, Taguatinga, Brasília - DF, CEP: 72115-902  
E-mail: amanda.daniel02@hotmail.com

#### **Amanda Monteiro Abrahão**

Graduação em Medicina  
Instituição: Unidade de Pronto Atendimento (UPA) - Anápolis  
Endereço: R. 29 de Dezembro, S/N, Vila Esperança, Anápolis - GO, CEP: 75133-555  
E-mail: amandaabrahao03@gmail.com

#### **Ludielly Avelina da Silva Brito**

Graduada em Medicina pela Universidade Evangélica de Goiás  
Instituição: Universidade Evangélica de Goiás  
Endereço: Avenida Universitária Anapolis, Cidade Universitária, S/N  
E-mail: ludiellyavelina@gmail.com

#### **Vanessa Alves Martins**

Graduada em Medicina pela Universidade Evangélica de Goiás  
Instituição: Universidade Evangélica de Goiás  
Endereço: Avenida Universitária Anapolis, Cidade Universitária, S/N  
E-mail: vanessamed2016@gmail.com

#### **Laura Moreira Tannus**

Graduada em Medicina pelo Instituto Tocantinense Presidente Antônio Carlos  
Araguaína - TO  
Instituição: Hospital Estadual de Urgências Governador Otávio Lage de Siqueira  
Endereço: Av. Anhanguera, 14.527, St. Santos Dumont, Goiânia - GO, CEP: 74463-350  
E-mail: amandalobo\_nathy@hotmail.com

## RESUMO

A dupla via de saída do ventrículo esquerdo (DVSVE) é uma condição na qual há única câmara bombeadora que recebe o fluxo de entrada dos dois átrios. A forma mais comum de DVSVE é o tipo esquerdo, onde as conexões ventrículo arteriais são variáveis, no caso relatado há uma transposição dos grandes vasos. Dentre as anomalias congênitas as cardiopatias são as malformações mais prevalentes e que apresentam maior impacto sobre a morbimortalidade. Este trabalho trata-se de um estudo descritivo, tipo relato de caso, que objetiva retratar a evolução clínica de um lactente de 3 meses, com diagnóstico de DVSVE. E assim reafirmar a importância do acompanhamento durante o pré-natal, para o rastreio de anomalias congênitas.

**Palavras-chave:** ventrículo-único, cardiopatia, congênito.

## ABSTRACT

Double-outlet left ventricle (DVSVE) is a condition in which there is a single pumping chamber that receives inflow from both atria. The most common form of DVSVE is the left type, where the ventricle-arterial connections are variable, in the reported case there is a transposition of the great vessels. Among the congenital anomalies, heart diseases are the most prevalent malformations and have the greatest impact on morbidity and mortality. This work is a descriptive study, case report type, which aims to portray the clinical evolution of a 3-month-old infant diagnosed with LVDV. And thus reaffirm the importance of follow-up during prenatal care, for the screening of congenital anomalies.

**Keywords:** single ventricle, heart disease, congenital.

## 1 INTRODUÇÃO

Dentre as anomalias congênitas as cardiopatias são as malformações mais prevalentes e que apresentam maior impacto sobre a morbimortalidade dessas anomalias. No Brasil, aproximadamente 9 em 1000 nascidos vivos apresentam cardiopatias congênitas, sendo responsável por 6% dos óbitos em menores de um ano (CARVALHO, J. B. et al, 2017). A dupla via de saída do ventrículo esquerdo (DVSVE) é uma anomalia cardíaca congênita muito rara, com uma incidência de aproximadamente 0,003 a 0,009 em 1000 nascidos vivos (ANDRADE, Paulo et al., 2019). Ainda que o sistema de nomenclatura e a uniformização da classificação de doenças cardíacas congênitas estejam em déficit, além das imprecisões e limitações metodológicas ligadas a estimativas populacionais, foi documentado um outro registro na New England, um pouco mais antigo, que relatou a incidência de DVSVE 54 casos em 1 milhão da população. A sua primeira descrição foi realizada por Chemineau, em 1699 (KHAIRY, P. et al, 2007). Há casos em que a Aorta e a artéria Pulmonar saem total ou preferencialmente do ventrículo esquerdo morfológico, e assim está associado à um ventrículo esquerdo único sendo o outro rudimentar (ANDRADE, Paulo et al., 2019). Esses casos são de conceito

embriológico complexo e pouco evidenciado na literatura, desencadeando debates acerca desse tema, juntamente com discussões sobre possíveis nomenclatura e classificação, desafiando nossa compreensão sobre a fisiologia e hemodinâmica do sistema cardiovascular. Esses contrastes inspiraram aprofundamento para o desenvolvimento de abordagens cirúrgicas mais inovadoras e criativas em humanos da história (KHAIRY, P. et al, 2007). As cardiopatias congênitas podem ser rastreadas durante o pré-natal com a ultrassonografia morfológica do 2º trimestre e ao nascer com o teste do coraçãozinho, sua etiologia é multifatorial e gravidade variável de acordo com a comorbidade desenvolvida. Os principais sinais clínicos apresentados por pacientes neonatais com cardiopatia congênita são sopro cardíaco, cianose, taquipneia, arritmia cardíaca, dificuldade de sugar e sudorese durante a mamada (ANDRADE, Paulo et al., 2019).

## 2 RELATO DE CASO

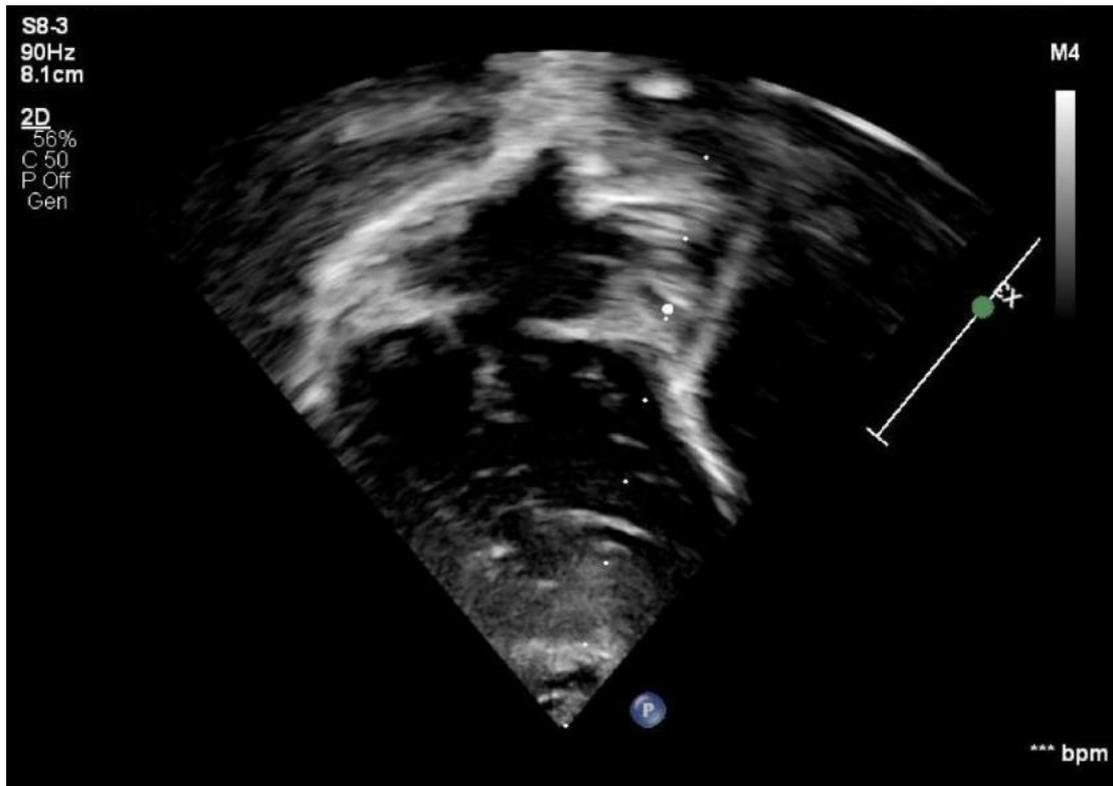
IRP, 3 meses, feminina, natural e residente em Goiânia – GO. Nascida de parto prematuro por cesárea, com idade gestacional de 34 semanas, devido a complicações da gestação por COVID-19 adquirida pela mãe, necessitando de reanimação neonatal com Ventilação de Pressão Positiva e CPAP. Em rastreio pré-natal foi detectado sorologia positiva para infecção de toxoplasmose no terceiro trimestre, mas ao PCR do líquido e sangue foram negativos. O Apgar foi de 5/9, peso 1.725g, estatura 38 cm, perímetro cefálico 28,5 cm.

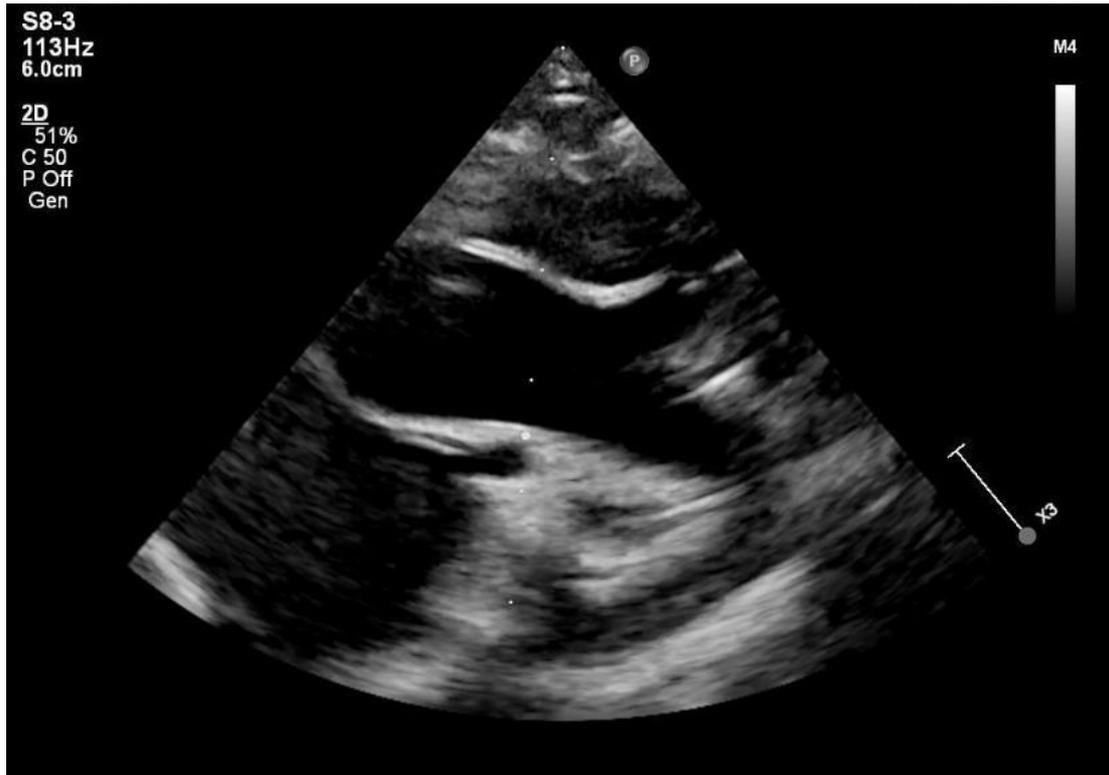
Após nascimento paciente foi encaminhada para UTI, em uso de oxigênio (CPAP, VMI, CNAF), foi realizada antibioticoterapia para sepse neonatal tardia, politransusão, paciente apresentou crise convulsiva em vigência de hipóxia, foi prescrito fenobarbital e ao ser retirado apresentou síndrome de Abstinência. Apresentou taquicardia supraventricular que foi revertido com amiodarona. Ao exame físico encontrava-se em regular estado geral, afebril, acianótica, taquipneica, anictérico, corada, sem edema. Na ausculta cardíaca apresentava RCR, BNF, 2T, sopro sistólico +3/+6 BEDM com FC: 138 bpm. Extremidades: Aquecidas, pulsos simétricos e bilaterais, Perfusão periférica 2 segs. Na ausculta respiratória apresentava MV + bilateralmente sem ruídos hidroaéreos e frequência respiratória de 60 irpm, com Sat O<sub>2</sub>: 85% e uso de CNO2 a 1 L/min. Abdome: semigloboso RHA+, flácido, indolor, ponta de baço palpável, fígado 4 cm RCD.

Após estabilização de quadro, foi submetida à cirurgia de Blalock-Taussig, evoluiu com desconforto respiratório, evidenciou obstrução de enxerto, foi heparinizada e

revertida a obstrução no 4º dia pós-operatório (PO), porém havia presença de Shunt aorto-pulmonar com sinal de estenose.

O ecocardiograma evidenciou dupla via de entrada de ventrículo único tipo Esquerdo com atresia pulmonar. PO recente e shunt central aorto-pulmonar. Shunt Aorto-pulmonar com sinais de estenose. Canal arterial pérvio, colateral sistêmico pulmonar, hipoplasia de tronco e ramos pulmonares. Insuficiência valvar aórtica discreta. Sinais de hiperfluxo pulmonar através do "shunt" sistêmico.





### 3 DISCUSSÃO

A DVSV se refere a uma condição na qual há única câmara bombeadora que recebe o fluxo de entrada dos dois átrios, pode estar presente uma segunda câmara rudimentar, porém não apresenta uma entrada funcional (MALUF, M. A, 1995, p.26). A forma mais comum de DVSV é o tipo esquerdo, onde as conexões ventrículo arteriais são variáveis, no caso relatado há uma transposição dos grandes vasos.

Na literatura a primeira descrição dessa malformação congênita foi atribuída a Marchal em 1819 e documentada por Marchal em 1967. Hoje a DVSV esquerdo possui grandes heterogeneidades descritas, apresentando numerosos tipos anatomicamente diferentes. Alguns estudos apontam 14 tipos diferentes, outros relatam que não se trata de uma entidade precisa, devido a grande sua diversidade estrutural (VAN PRAAGH, R., 1989, p.462).

Os diagnósticos antigamente eram possíveis apenas pelo cateterismo cardíaco, necropsia ou mesmo como achado intra-operatório (AVILA, W. S. et al, 2020). Já na atualidade é realizado por meio da ecocardiografia bidimensional associada ao mapeamento de fluxo em cores, podendo ser antecedido por método de rastreamento, como o na ultrassonografia morfológica do pré-natal, teste do coraçãozinho feito nas primeiras 48 horas de vida ou mesmo sinais clínicos de gravidade evidenciados já no Apgar dos

RNs. Isso permite um diagnóstico mais precoce e intervenções terapêuticas e correções cirúrgicas ainda no período neonatal, aumentando a sobrevida desses pacientes.

Devido à grande variabilidade de malformações associadas, cada caso adquire uma abordagem cirúrgica específica, através de várias técnicas que podem ser organizadas de acordo com a presença ou não de hipoplasia de ventrículo direito, estenose pulmonar e relação da comunicação interventricular com grandes artérias (- KHANOLKAR, U.B, 1990, p. 394).

A paciente do caso relatado foi submetida à Cirurgia de Blalock-Taussig utilizada há muitos anos para correção de pacientes portadores de cardiopatias congênitas com hipofluxo pulmonar. Essa técnica tem como principais vantagens a preservação da integridade da artéria subclávia, fluxo pulmonar regulado pela artéria subclávia e a perviabilidade a longo prazo (MALUF, M. A. et al, 1995). A conduta e os critérios de indicação foram: neonato com cardiopatia com piora de quadro clínico (cianose, crise convulsiva por hipóxia) em tratamento com IECA (captopril), Amiodarona e Diurético poupador de potássio (espirolactona).

#### **4 CONCLUSÃO**

Assim, o diagnóstico precoce de cardiopatias congênitas em que há possibilidade 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. E para que haja essa possibilidade, há a necessidade de maiores

descrições de tal anomalia na literatura e em bases de dados, para o reconhecimento e tratamento precoce.

**REFERÊNCIAS**

ANDRADE, Paulo et al. Ventrículo Único com Dupla Via de Entrada e Grandes Vasos Malposicionados. *Arq. Bras. Cardiol*, Vitoria da Conquista -BA, p. 444-446, 2019. DOI 10.5935/abc.20190160. Disponível em:

[https://www.scielo.br/scielo.php?script=sci\\_arttext&pid=S0066-782X2019000900444&lng=pt&nrm=iso&tlng=pt](https://www.scielo.br/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0066-782X2019000900444&lng=pt&nrm=iso&tlng=pt). Acesso em: 20 dez. 2020.

ARAK, Yoshimori; TERAMOTO, Chikao; KONISHI, Yasunobu; TERADA, Takafumi; KAWAGUCHI, Osamu. Left Ventricular Outflow Tract Obstruction of Double Valve Re-Replacement Using Bioprosthesis. *The Editorial Committee of Annals of Thoracic and Cardiovascular Surgery*, Aichi -Japan, p. 1-4, 9 ago. 2018. DOI 10.5761/atcs.cr.18-00094. Disponível em:

[file:///D:/Downloads/Left\\_Ventricular\\_Outflow\\_Tract\\_Obstruction\\_of\\_Doub%20\(1\).pdf](file:///D:/Downloads/Left_Ventricular_Outflow_Tract_Obstruction_of_Doub%20(1).pdf). Acesso em: 20 dez. 2020.

Bengur AR, Snider AR, Peters J, Merida-Asmus L. Two-dimensional echocardiographic features of double outlet left ventricle. *J Am Soc Echocardiogr*. 1990 Jul-Aug;3(4):320-5. doi: 10.1016/s0894-7317(14)80316-7. PMID: 2206550. Disponível em: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/2206550/>. Acesso em: 20 dez. 2020.

CARVALHO, J. B. et al. DUPLA VIA DE SAÍDA DE VENTRÍCULO ÚNICO DO TIPO ESQUERDO: UMA CARDIOPATIA CONGÊNITA RARA. *Revista de Patologia do Tocantins*, Palmas -TO, v. 4, n. 4, p. 26-28, dez 2017. DOI 10.20873/uft.2446-6492.2017v4n4p26. Disponível em:

<https://sistemas.uft.edu.br/periodicos/index.php/patologia/article/view/4021/11974>. Acesso em: 20 dez. 2020.

DOBELL, AR; VAN PRAAGH, R. The Holmes heart: historic associations and pathologic anatomy. *Am Heart J*. 1996;132(2 Pt 1):437-445. Disponível em: <https://www.sciencedirect.com/science/article/abs/pii/S0002870396904433?via%3Dihub>. Acesso em: 16 jan. 2021.

El-Asmar JM, Degheili JA, Al-Halabi E, Sklansky M. Prenatally Diagnosed Ventricular Inversion, Restrictive Ventricular Septal Defect, Pulmonary Stenosis, Hypertensive Left Ventricle and Double Outlet Right Ventricle: Case Report and Literature Review. *Pediatr Cardiol*. 2019 Jan;40(1):234-236. doi: 10.1007/s00246-018-2048-8. Epub 2018 Dec 19. PMID: 30569250. Disponível em: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/30569250/>. Acesso em: 16 jan. 2021.

Freire G, Miller MS. Echocardiographic evaluation of coronary arteries in congenital heart disease. *Cardiol Young*. 2015 Dec;25(8):1504-11. doi: 10.1017/S1047951115002000. PMID: 26675597. Disponível em: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/26675597/>. Acesso em: 20 dez. 2020.

Goo HW. Coronary artery anomalies on preoperative cardiac CT in children with tetralogy of Fallot or Fallot type of double outlet right ventricle: comparison with surgical findings. *Int J Cardiovasc Imaging*. 2018 Dec;34(12):1997-2009. doi: 10.1007/s10554-018-1422-1. Epub 2018 Jul 26. PMID: 30051301. Disponível em: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/30051301/>. Acesso em: 20 dez. 2020.

KHAIRY, Khairy; POIRIER, Nancy; MERCIER, Lise-Andrée. Univentricular Heart. *Circulation*, Montreal, Canadá, p. 800-812, 13 fev. 2007. DOI 10.1161/CIRCULATIONAHA.105.592378. Disponível em: [file:///D:/Downloads/CIRCULATIONAHA.105.592378%20\(1\).pdf](file:///D:/Downloads/CIRCULATIONAHA.105.592378%20(1).pdf). Acesso em: 16 jan. 2021.

KHANOLKAR, U.B.; DESHPANDE, J.R.; KINARE, S.G. Double outlet left ventricle with cor triatriatum. *Indian Heart J* 1990; 42: 393-Disponível em: [https://www.scielo.br/scielo.php?script=sci\\_arttext&pid=S0066-782X2001000600008](https://www.scielo.br/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0066-782X2001000600008). Acesso em: 16 jan. 2021.

LOPES, L. M.; RANGEL, P. I. N.; SORAGGI, A. M. B.; FURLANETTO, B. H. S.; FURLANETTO, G. Dupla Via de Saída de Ventrículo Esquerdo. *Diagnóstico Ecocardiográfico. Arq Bras Cardiol*, São Paulo -SP, n. 6, ed. 76, p. 511-513, 2001. DOI 10.5935/abc.20180260. Disponível em: [https://www.scielo.br/scielo.php?script=sci\\_arttext&pid=S0066-782X2019000100107&lng=en&nrm=iso&tlng=pt](https://www.scielo.br/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0066-782X2019000100107&lng=en&nrm=iso&tlng=pt). Acesso em: 20 dez. 2020.

Pang KJ, Meng H, Hu SS, Wang H, Hsi D, Hua ZD, Pan XB, Li SJ. Echocardiographic Classification and Surgical Approaches to Double-Outlet Right Ventricle for Great Arteries Arising Almost Exclusively from the Right Ventricle. *Tex Heart Inst J*. 2017 Aug 1;44(4):245-251.doi: 10.14503/THIJ-16-5759. PMID: 28878577; PMCID: PMC5577949. Disponível em: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/28878577/>. Acesso em: 20 dez. 2020.

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. p256-267. Disponível em: <http://www.repositorio.ufc.br/handle/riufc/3522#:~:text=A%20Pol%C3%ADtica%20Nacional%20de%20Aten%C3%A7%C3%A3o,atender%20a%20demanda%20em%20cirurgia>. Acesso em: 20 dez. 2020.

PIVA E MATTOS, Beatriz; RODRIGUES TORRES, Marco Antonio; FRANCIELI REBELATTO, Taiane; SILVA DE LORETO, Melina; SCOLARI, Fernando Luís. O diagnóstico de obstrução da via de saída do ventrículo esquerdo na cardiomiopatia hipertrófica. *Arq. Bras. Cardiol.*, São Paulo, v. 99, ed. 1, p. 665-675, jul. 2012. DOI 10.1590 / S0066-782X2012001000013. Disponível em: <https://www.scielo.br/pdf/abc/v99n1/13.pdf>. Acesso em: 20 dez. 2020.

Raul Arrieta. Tratamento intervencionista das cardiopatias congênitas: estado da arte. *Rev Soc Cardiol Estado de São Paulo* 2015;25(3): 141-146. Disponível em: <https://pesquisa.bvsalud.org/portal/resource/pt/lil-788855?src=similardocs>. Acesso em 20 dez. 2020.

Sagra E, Qureshi MY, Foley TA, Hagler DJ, O'Leary PW, Cetta F. Double-Outlet Left Ventricle: The Importance of Echocardiographic and Computed Tomographic Assessment. *CASE (Phila)*. 2019 May 31;3(4):141-144. doi: 10.1016/j.case.2019.04.004. PMID: 31468015; PMCID: PMC6710820. Disponível em: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/31468015/>. Acesso em 20 dez. 2020.

Santos de Soto J, Castillo J, Alvarez Madrid A, Grueso J, Moruno A, Descalzo A. Ventrículo derecho de doble salida con atresia mitral. Estudio de 9 casos [Double-outlet right ventricle with mitral atresia. Study of 9 cases]. *Rev Esp Cardiol*. 1990 Jan;43(1):23-8. Spanish. PMID: 2315538. Disponível em: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/2315538/>. Acesso em 20 dez. 2020.

Vairo U, Tagliente MR, Fasano ML, Adurno G, Serino W. Double-outlet right ventricle with intact ventricular septum. *Ital Heart J*. 2001 May;2(5):397-400. PMID: 11392647. Disponível em: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/11392647/>. Acesso em 20 dez. 2020.

VAN PRAAGH, R.; WEINBERG, P.M.; SREBRO, J.P. Double outlet left ventricle, In: Adams FH, Emmanouilides GL, Riemen-Schneider TA, eds. *Heart Diseases in Infants Children and Adolescents*. Baltimore: Williams and Wilkins, 1989: 461-73. Disponível em: <https://jamanetwork.com/journals/jamapediatrics/article-abstract/502874>. Acesso em: 20 dez. 2020.

YOSHIDA, Winston Bonetti. Redação do relato de caso. *J Vasc Bras*, [S. l.], ano 2, v. 6, p. 112-113, 1 jun. 2007. DOI <https://doi.org/10.1590/S1677-54492007000200004>. Disponível em: <https://www.scielo.br/pdf/jvb/v6n2/v6n2a04.pdf>. Acesso em: 16 maio 2021.