

Truncus Arteriosus Operado aos 28 anos: Importância do Diagnóstico Diferencial

Atypical Truncus Arteriosus Operated at 28 Years of Age: Importance of Differential Diagnosis

Lilian Maria Lopes, Jose Pedro da Silva, Luciana da Fonseca, Sonia Meiken, André Bavaresco Cristóvão Salvador, Gustavo Spadaccia dos Santos Fernandes

Hospital Beneficência Portuguesa de São Paulo, São Paulo, SP - Brasil

Descrevemos um caso de adulto de 28 anos com suspeita de cardiopatia congênita desde o nascimento, não tratada na infância por opção da família. Aos 27 anos, foi feito diagnóstico de atresia pulmonar com comunicação interventricular e colaterais sistêmico-pulmonares, sendo contraindicada a cirurgia. Uma nova reavaliação em nosso serviço demonstrou tratar-se de um *truncus arteriosus* atípico. O fato de um tronco arterial comum com *shunt* esquerda-direita ter sido visualizado ao ecocardiograma foi um dado crucial para a indicação de novo cateterismo, abrindo perspectiva de correção cirúrgica.

No momento, o paciente encontra-se bem, com 7 anos de evolução pós-operatória.

This is the case of 28 year-old adult with suspected congenital heart disease since birth, not treated in childhood at the his family's choice. At 27 years old, he was diagnosed with pulmonary atresia with ventricular septal defect and systemic-pulmonary collaterals, where surgery was contraindicated. A new review in our department showed that it was an atypical form of truncus arteriosus. The fact that a common arterial trunk with left-right shunt was viewed by echocardiography was a crucial fact for the indication of new catheterization, opening the prospect of surgical correction.

Currently, the patient is well, with 7 years of postoperative outcome.

Introdução

O *truncus arteriosus*, ou tronco arterial comum, é uma forma de cardiopatia cianogênica onde apenas uma artéria emerge do coração, sendo responsável pela circulação sistêmica, pulmonar e coronariana¹. Ocorre em 1,5% dos casos de cardiopatias congênitas em neonatos, apresentando variações em sua forma de apresentação quanto à origem do tronco pulmonar, o que em 1949 gerou uma primeira classificação por Collett e Edwards², seguida pela de Van Praagh³. Formas raras que não se enquadram nessas classificações podem ocorrer.

Embora vários casos de diagnóstico em vida fetal^{4,5} sejam descritos, o diagnóstico é feito no período neonatal ou na infância. Já a correção cirúrgica é feita na infância e raramente em vida adulta^{6,7}.

Relato do caso

Adulto de 28 anos, sexo masculino, com suspeita de cardiopatia congênita ao nascimento não investigada

Palavras-chave

Cardiopatias congênitas/diagnóstico, atresia pulmonar, comunicação interventricular, tronco arterial.

pela recusa dos pais, apresentou-se acianótico e com desenvolvimento satisfatório até os 10 anos, quando um episódio de pneumonia originou encaminhamento para centro de referência. Foi realizado cateterismo cardíaco, cujo resultado nunca foi conhecido pela família devido ao abandono do tratamento.

Aos 27 anos, o paciente passou a sentir dispnéia noturna e foi encaminhado a um centro de referência, onde submeteu-se à ecocardiograma, que diagnosticou atresia pulmonar com comunicação interventricular (CIV) ampla, insuficiência aórtica moderada, ectasia importante da raiz da aorta. Um novo cateterismo confirmou o diagnóstico ecocardiográfico, demonstrando também a presença de artérias colaterais sistêmico-pulmonares. Houve contraindicação da cirurgia na ocasião.

Após 5 meses, o paciente procurou nosso hospital para segunda opinião. Sendo realizado ecocardiograma, aventou-se a hipótese diagnóstica de *truncus arteriosus* atípico, ao evidenciar um grande vaso emergindo antes da aorta ascendente, dando origem ao tronco pulmonar, e que não se encaixava nos tipos classicamente descritos^{1,2} (Figuras 1A e 1B).

O mapeamento em cores mostrou fluxo acelerado do *truncus* para o tronco pulmonar, sugerindo baixa resistência vascular pulmonar. A valva truncal era tricúspide, discretamente insuficiente e as coronárias emergiam em óstios separados sem anormalidades.

A partir do ecocardiograma, um terceiro cateterismo cardíaco foi realizado, sendo confirmada a hipótese diagnóstica de *truncus arteriosus* sem especificação de tipo, associado à artéria para lobo médio do pulmão direito originando-se da aorta descendente e com estenose na

Correspondência: Lilian Maria Lopes •

Al. Santos, 211, conj 704 - Cerqueira Cesar - 01419-000

São Paulo, SP - Brasil

E-mail: lilianlopes@cardiol.br, lilianlopes@ecokid.com.br

Artigo recebido em 08/10/09; revisado recebido em 04/06/10;

aceito em 05/07/10.

Relato de Caso

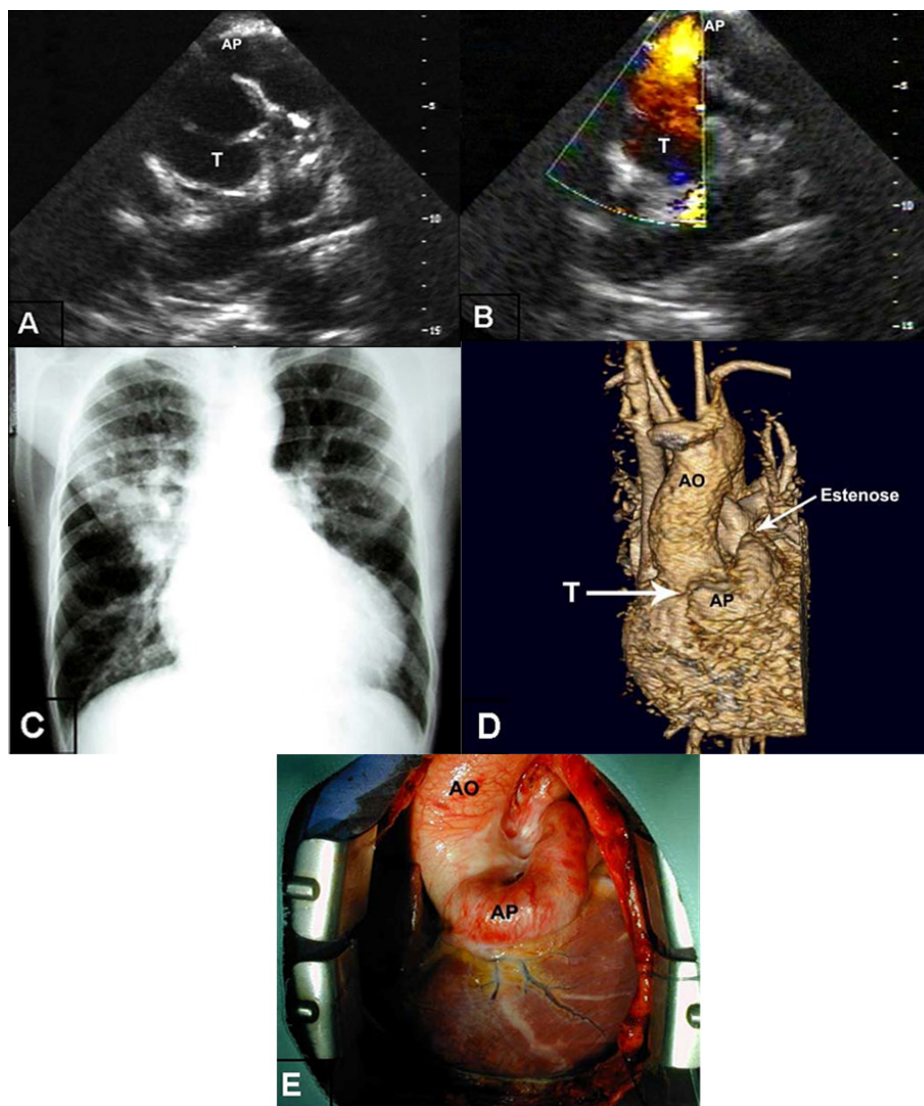


Fig. 1 - A) Ecocardiograma demonstrando artéria pulmonar emergindo da porção anterior do tronco arterial comum; B) Fluxo em vermelho indicando a direção esquerda-direita do fluxo, do truncus para a artéria pulmonar; C) Imagem radiográfica mostrando área cardíaca aumentada e trama vascular pulmonar congesta; D) Ressonância magnética demonstrando grande artéria pulmonar emergindo da porção anterior do tronco arterial comum. A seta indica o local da estenose pulmonar antes da bifurcação; E) Mesmo aspecto observado durante ato cirúrgico. T - Truncus arteriosus; AP - artéria pulmonar; AO - aorta.

origem, hipertensão grave em câmaras direitas (100/50/70 mmHg) e pressões normais em aorta (120/55/80 mmHg). Após o cateterismo, o paciente obteve alta hospitalar por conclusão da equipe de cirurgia que o acompanhava de que não havia mais indicação cirúrgica.

Após dois meses, uma terceira opinião foi solicitada pelo médico do centro de origem que encaminhou o paciente para nosso grupo. Em tal ocasião, o paciente apresentava bom estado geral, acianótico, ausculta cardíaca com sopro contínuo ++/4 em todo o precórdio acompanhado de frêmito. O eletrocardiograma mostrou ritmo sinusal e alterações difusas da repolarização ventricular. A imagem radiográfica mostrou área cardíaca aumentada +++/4 à custa de ventrículo direito,

com trama vascular pulmonar congesta, principalmente em região peri-hilar e base pulmonar direita (Figura 1C). Uma ressonância magnética confirmou a presença de um tronco pulmonar com origem sinusal do orifício (abaixo da junção sinotubular) e estenose antes da bifurcação (Figura 1D), ficando afastada a possibilidade deste vaso ser uma colateral emergindo de uma artéria coronária.

Perante os achados, optou-se pela correção total. No ato operatório, foi confirmada a origem sinusal do tronco pulmonar próximo à coronária direita com estenose antes da bifurcação, além de intensa rede de colaterais (Figura 1E). A cirurgia transcorreu sem intercorrências, sendo realizada a reconstrução da via de saída de ventrículo direito (VD) com pericárdio bovino,

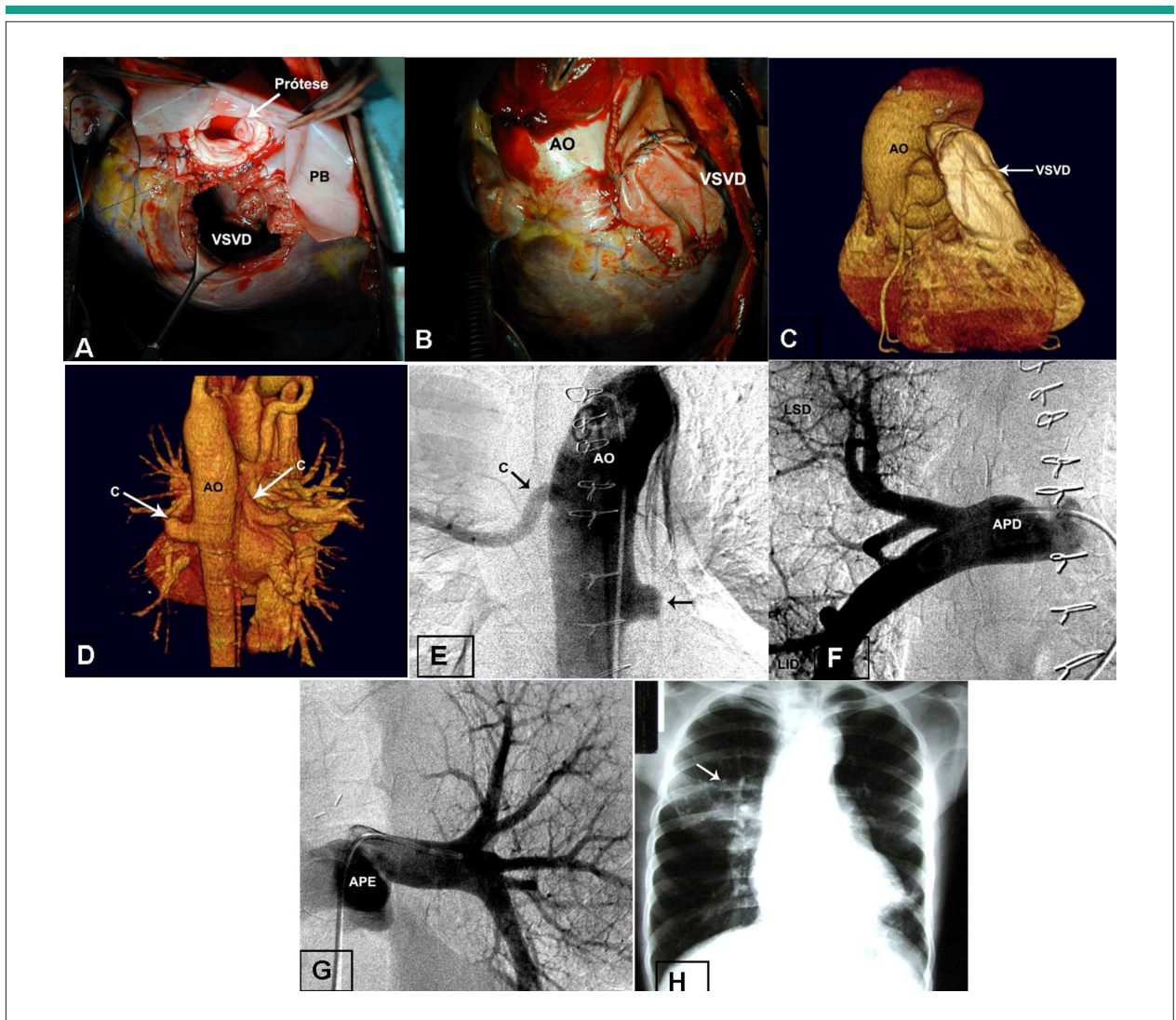


Fig. 2 - A) Coração durante ato cirúrgico com ventrículo direito aberto, prótese biológica visível e pericárdio bovino que foi utilizado na reconstrução da via de saída do ventrículo direito; B) Aspecto final da cirurgia com via de saída de ventrículo direito reconstruída, também demonstrada em C) pela angiotomografia computadorizada do coração; D) Aorta descendente em visão posterior com colateral para pulmonar esquerdo fechada cirurgicamente e colateral longa para lobo médio direito. E) Cateterismo cardíaco após 7 anos de cirurgia com aorta descendente em visão anterior com colateral longa para lobo médio direito e colateral para pulmonar esquerdo fechada cirurgicamente; F) Artéria pulmonar direita irrigando o pulmão direito com exceção do lobo médio; G) Artéria pulmonar esquerda; H) Imagem radiográfica mostrando diminuição significativa da área cardíaca e da congestão pulmonar. A seta aponta para hilo pulmonar direito que permanece suprido pela colateral. VSVD - via de saída de ventrículo direito; PB - pericárdio bovino; AO - aorta; C - colateral sistêmico-pulmonar; APD - artéria pulmonar direita; LSD - lobo superior direito; LID - lobo inferior direito; APE - artéria pulmonar esquerda.

implante de prótese biológica nº 27 em posição pulmonar, fechamento da CIV e ligadura de grande colateral de aorta descendente para pulmão esquerdo (Figuras 2A, 2B, 2C e 2D).

O paciente evoluiu com baixo débito e insuficiência cardíaca por disfunção biventricular, necessitando de drogas vasoativas por tempo prolongado com recuperação gradual da função. Obteve alta hospitalar após 50 dias de pós-operatório.

Em 7 anos de seguimento tardio pós-operatório, embora demonstrasse boa evolução clínica, indicou-se cateterismo cardíaco com o objetivo de estudar as pressões pulmonares e embolizar a colateral para lobo médio direito. As pressões

em ventrículo direito mediram 40/0/5 mmHg. Como essa colateral era estenótica na origem e por haver ausência de ramos da artéria pulmonar para tal lobo, optou-se pela conduta expectante (Figuras 2E, 2F e 2G).

Atualmente, o paciente encontra-se assintomático, fazendo uso de amiodarona para controle de arritmia ventricular, diminuição significativa da área cardíaca e da congestão pulmonar ao RX (Figura 2H). O ecocardiograma atual mostra prótese biológica pulmonar com gradiente discreto de 16 mmHg, insuficiência aórtica discreta com recuperação da função biventricular.

Relato de Caso

Discussão

O presente caso demonstra a importância da ecocardiografia especializada para os adultos portadores de cardiopatia congênita. O diagnóstico de *truncus arteriosus*, realizado pela primeira vez na vida desse paciente em nosso serviço, motivou a equipe médica do hospital a aprofundar a propedêutica invasiva, mesmo havendo história de dois cateterismos cardíacos anteriores com diagnóstico de atresia pulmonar com CIV.

É importante também enfatizar a avaliação correta dos dados do terceiro cateterismo cardíaco, que evidenciou pressões elevadas em câmaras direitas, logicamente devido à transmissão das pressões sistêmicas do tronco arterial comum para ambos os ventrículos e também pela presença de CIV ampla. Outro dado importante na indicação cirúrgica foi o fato de o tronco pulmonar apresentar estenose na origem, o que protegeu o pulmão até vida adulta. A presença de colaterais sistêmico-pulmonares originadas da aorta descendente e visibilizada em exames anteriores deve ter sido uma das razões que levaram ao diagnóstico de atresia pulmonar com CIV. Sabendo-se que é rara a associação de *truncus* com colaterais sistêmico-pulmonares, a hipótese mais provável para justificar tal ocorrência é que as mesmas tenham sido adquiridas ao longo da vida do paciente, com 28 anos e não operado.

O bom resultado cirúrgico foi favorecido pelo arranjo peculiar da origem sinusal do orifício pulmonar, que, ao apresentar uma distância menor entre o tronco pulmonar e a via de saída do ventrículo direito, facilitou a reconstrução desta região.

Os autores enfatizam a dificuldade do diagnóstico diferencial neste complexo caso de *truncus* atípico.

Agradecimentos

Os autores agradecem ao Sr. Carlos E. S. Cateb pela realização da editoração gráfica deste trabalho.

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. Calder L, Van Praagh R, Van Praagh S, Sears WP, Corwin R, Levy A, et al. Truncus arteriosus communis: clinical, angiocardigraphic, and pathologic findings in 100 patients. *Am Heart J*. 1976; 92 (1): 23-38.
2. Collett RW, Edwards JE. Persistent truncus arteriosus: a classification according to anatomic types. *Surg Clin North Am*. 1949; 29 (4): 1245-70.
3. Van Praagh R, Van Praagh S. The anatomy of common aorticopulmonary trunk (truncus arteriosus communis) and its embryologic implications: a study of 57 necropsy cases. *Am J Cardiol*. 1965; 16 (3): 406-25.
4. Lopes LM. Anomalias da junção ventrículo-arterial. In: Lopes LM, Zugaib M. (eds.). *Atlas comentado de cardiologia fetal*. São Paulo: RR Donnelley; 2003. p. 198.
5. De Araujo LML, Schmidt KG, Silverman NH, Finkbeiner WE. Prenatal detection of truncus arteriosus by ultrasound. *Pediatric Cardiol*. 1987; 8 (4): 261-3.
6. Connelly M. Common arterial trunk. In: Gatzoulis MA, Webb GD, Daubeney PEF. (eds.). *Diagnosis and management of adult congenital heart disease*. London: Churchill Livingstone; 2003. p. 265-71.
7. Adachi I, Uemura H, McCarthy KP, Seale A, Ho SY. Relationship between orifices of pulmonary and coronary arteries in common arterial trunk. *Eur J Cardiothorac Surg*. 2009; 35 (4): 594-9.