

Coração em Criss-Cross: Um Relato de Caso

Criss-Cross Heart: A Case Report

Mateus Oliveira Potratz,¹ Lorryne Zonatele Garbo,² Kamila Pompermaier Pessimilio,³ André Silveira Loss,³ Crislane Belisario Ambrozim,³ Ana Luiza Teixeira Albert Lima,³ Danielle Lopes Rocha³

Hospital Universitário Cassiano Antônio de Moraes, Universidade Federal do Espírito Santo (UFES),¹ Vitória, ES – Brasil

Hospital Evangélico de Vila Velha,² Vila Velha, ES – Brasil

Hospital Estadual Infantil e Maternidade Alzir Bernardino Alves (HIMABA),³ Vila Velha, ES – Brasil

Resumo

Coração em *criss-cross* (ou coração entrecruzado) foi descrito pela primeira vez em 1974. Trata-se de uma malformação cardíaca congênita, rara, ocorrendo 8 casos a cada 1.000.000 de crianças, e representando somente 0,1% das malformações congênitas. Os métodos diagnósticos de escolha são o ecocardiograma transtorácico, a ressonância magnética cardíaca (RMC), a angiotomografia (TC) e, eventualmente, o cateterismo cardíaco. Neste relato, descreve-se o caso de um recém-nascido com coração em *criss-cross* somado à dupla via de saída do ventrículo direito (VD), com vasos mal posicionados, além de comunicação interatrial (CIA), comunicação interventricular (CIV), displasia de valva tricúspide e veia cava superior esquerda persistente. Não se sabe a etiologia exata dessa malformação, mas parece ocorrer pela rotação dos ventrículos em seu eixo longitudinal, não acompanhada das rotações atrial e das valvas atrioventriculares (AV). Esse movimento produz uma alteração das vias de entrada dos ventrículos, determinando que o VD se posicione em plano superior e o esquerdo em plano inferior. Apesar de ainda não se saber a exata causa dessa anomalia, acredita-se que uma alteração genética possa estar levando a esses casos: a mutação do gene Cx43. O diagnóstico do caso em questão foi dado pela ecocardiografia transtorácica e da TC de aorta e artérias pulmonares, que mostraram, além do *criss-cross*, outras alterações, como dupla via de saída do VD, CIA e CIV amplas.

Introdução

O coração em *criss-cross* (ou coração entrecruzado) foi descrito pela primeira vez em 1974, apesar de já ter sido relatado em 1961.^{1,2} Trata-se de uma malformação cardíaca congênita, rara, ocorrendo 8 casos a cada 1.000.000 de

crianças e representando somente 0,1% das malformações congênitas.^{3,4}

O coração em *criss-cross* surge quando, no período embrionário, ocorre a rotação do órgão em torno do seu próprio eixo, resultando em um VD anterossuperior e um ventrículo esquerdo posteroinferior. Devido à alteração estrutural complexa, o diagnóstico se torna complicado, sendo o quadro clínico dependente de outras alterações cardíacas congênitas, comumente presentes em casos de coração em *criss-cross*.

Os métodos diagnósticos de escolha são o ecocardiograma transtorácico, a RMC, a TC e, eventualmente, o cateterismo cardíaco.⁵ O ecocardiograma transtorácico é, geralmente, o primeiro exame a ser realizado. Nele, é possível identificar a posição e a morfologia das quatro câmaras e das valvas AV e as conexões entre vasos e câmaras.⁶ Além disso, durante a realização desse método, há, dinamicamente, a impressão de que o átrio esvazia-se para o ventrículo contralateral em decorrência do cruzamento dos fluxos sanguíneos.^{7,8} A RMC e a TC fornecem informações mais detalhadas e em outros planos, como nas posições coronal, axial e sagital.⁹ Já o cateterismo cardíaco pode ser necessário para avaliação de pressões intracavitárias ou nos vasos e da oxigenação em diferentes localidades, além de descartar defeitos septais não vistos em outros exames.⁵

A malformação quanto à rotação do coração em si não indica abordagem cirúrgica, porém, a maioria dos casos está associada a outras alterações anatômicas, que precisam ser avaliadas individualmente para se definir a conduta. Entre as malformações associadas mais frequentes, podemos citar: hipoplasia de válvula tricúspide e VD, CIV, discordância ventrículo arterial e estenose pulmonar.⁷

Neste relato, descreve-se o caso de um recém-nascido com coração em *criss-cross* somado à dupla via de saída do VD, com vasos mal posicionados, além de comunicação interatrial, CIV, displasia de valva tricúspide e veia cava superior esquerda persistente.

Palavras-chave

Cardiopatas Congênitas; Coração Entrecruzado; Ventrículos do Coração

Correspondência: Mateus Oliveira Potratz •

Hospital Universitário Cassiano Antônio de Moraes. Av. Marechal Campos, 1355. CEP: 29043-260. Santa Cecília, Vitória, ES – Brasil

E-mail: mateusopotratz@hotmail.com

Artigo recebido em 05/01/2022; revisado em 27/10/2022; aceito em 11/01/2023

Editor responsável pela revisão: Karen Saori Shiraishi Sawamura

Relato de caso

Criança nascida no dia 28/03/2021, de parto domiciliar, sexo masculino, foi levada a um hospital de Colatina (ES) após o nascimento, para avaliação. Ao ser examinada pelo médico assistente, foi encontrada alteração no teste do coraçãozinho (saturação no membro superior direito = 92% e membro inferior direito = 92%). Feito ecocardiograma transtorácico, aventou-se a hipótese de cardiopatia congênita complexa

DOI: <https://doi.org/10.36660/abcimg.2023282>

com transposição de grandes vasos com CIA tipo forame oval patente (FOP) e grande CIV associada.

Transferido para hospital de referência em cirurgia cardíaca pediátrica em Vila Velha (ES), em 30/03/2021, para seguimento e tratamento. Apresentava à admissão hospitalar na unidade de terapia intensiva pediátrica (UTIP) dificuldade de sucção, esforço respiratório e queda de saturação durante as mamadas. Ao exame físico, afebril, corado, acianótico, eritema tóxico difuso, com frequência cardíaca de 150 batimentos por minuto, pressão arterial de 60/35 mmHg em membro superior direito, 90/68 mmHg em membro inferior direito, 79/47 mmHg em membro superior esquerdo e 79/55 mmHg em membro inferior esquerdo, sopro sistólico ejetivo ++/6+ em borda esternal esquerda, além de retração subcostal leve.

Realizado ecocardiograma transtorácico em 31/03/2021, que evidenciou: *situs solitus*, *levocardia*; concordância AV modo duas valvas com rotação da conexão AV e entrecruzamento dos fluxos de entrada dos ventrículos (Figuras 1 e 2); conexão ventrículo arterial tipo dupla via de saída do VD (Figura 3), com vasos mal posicionados; CIA tipo fossa oval ampla, 5,4 mm em sua maior medida, sem aceleração de fluxo, com gradiente médio de 1,7 mmHg, fluxo esquerda-direita; septo interventricular com cavalgamento maior que 50% e aparente duplo infundíbulo; CIV ampla tipo via de entrada, 10 mm, sem gradiente significativo; dilatação moderada das câmaras direitas e hipertrofia discreta do VD; função sistólica biventricular preservada à análise qualitativa; valva tricúspide displásica, com *straddling* e insuficiência moderada desta valva permitindo estimar a pressão sistólica do VD em 55 mmHg, anel tricúspide medindo 8,5 mm; valva aórtica trivalvular anterior e à direita, sem gradiente sistólico significativo, com insuficiência discreta; valva pulmonar trivalvular, sem gradiente sistólico significativo no momento, com entalhe mesossistólico e insuficiência discreta; estenose discreta em artéria pulmonar esquerda; veia cava superior esquerda persistente.

A criança evoluiu durante a internação com sinais clínicos e radiográficos sugestivos de hiperfluxo pulmonar, sendo realizados ajustes de doses de diuréticos e realizada TC de aorta torácica e artérias pulmonares, em 08/04/2021, para melhor avaliação anatômica e programação de abordagem. Nesse exame, foi encontrado: *situs solitus*; *levocardia*; conexões venosas sistêmicas e pulmonares concordantes; redução luminal do óstio da veia pulmonar interna esquerda – área de 6,4 mm²; conexões ventrículo arteriais tipo dupla via de saída do VD (Figura 4); ventrículo esquerdo inferior ao VD (presença de *criss-cross*) (Figura 5); presença de banda muscular próxima à via de saída para aorta; CIV tipo via de entrada ampla; CIA ampla (Figura 6) e arco aórtico à esquerda e aorta abdominal posicionada à esquerda. Na Figura 7, tem-se uma reconstrução tridimensional por tomografia evidenciando a rotação dos ventrículos no maior eixo e, na 8, as conexões AV normais.

O paciente foi submetido à cirurgia cardíaca do tipo bandagem de artérias pulmonares em 20/04/2021, sem intercorrências. Evoluiu no pós-operatório imediato com taquicardia supraventricular, com melhora após ajuste de temperatura, necessitou de adrenalina em dose baixa e

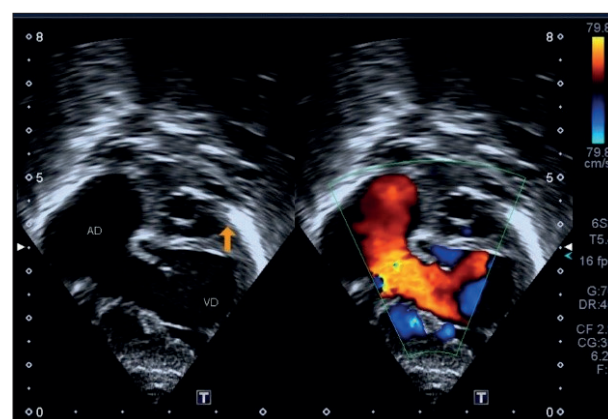


Figura 1 – Imagem ecocardiográfica mostrando rotação de conexão AD-VD. VD: ventrículo direito; AD: átrio direito.

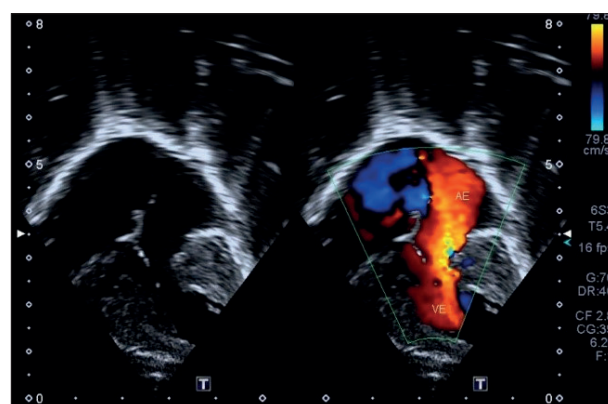


Figura 2 – Imagem ecocardiográfica mostrando rotação de conexão AE-VE. AE: átrio esquerdo.

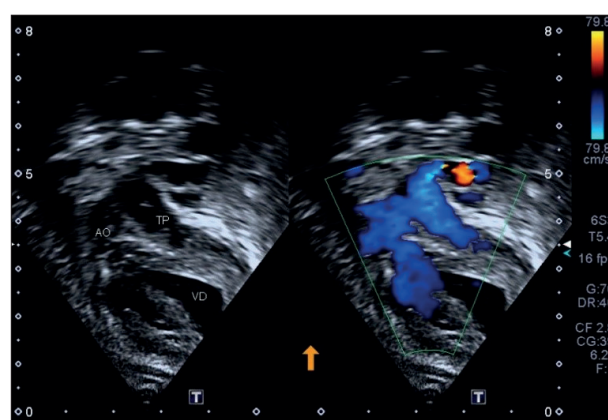


Figura 3 – Imagem ecocardiográfica revelando dupla via de saída do VD. VD: ventrículo direito; AO: Aorta; TP: Tronco Pulmonar.

apresentou oligúria com necessidade de solução diurética. Teve evolução satisfatória, possibilitando suspender a solução diurética e a adrenalina, sendo extubado em 22/04/2021 sem intercorrências. Ecocardiograma transtorácico de controle em 22/04/2021 evidenciando bandagem pulmonar efetiva.

Relato de Caso

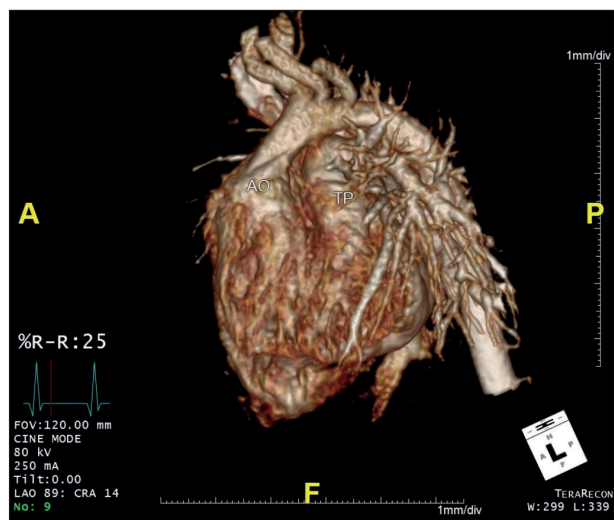


Figura 4 – Dupla Via de Saída do VD. AO: Aorta; TP: Tronco Pulmonar.



Figura 5 – Ventrículo Esquerdo Inferior ao VD. VD: ventrículo direito; VE: ventrículo esquerdo.

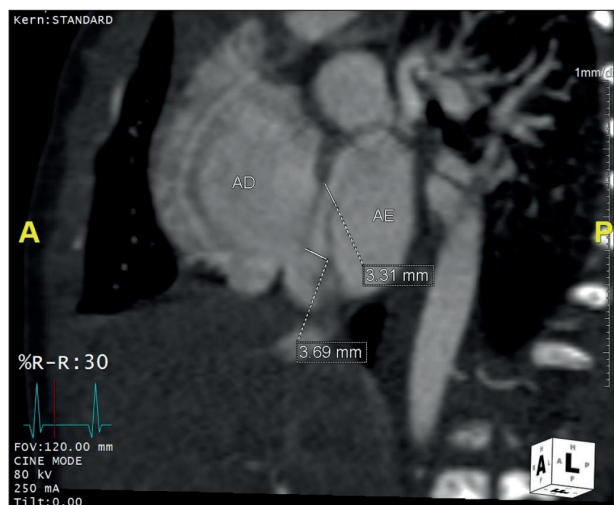


Figura 6 – ICIA Ampla. AD: átrio direito; AE: átrio esquerdo.

Discussão do caso

Não se sabe a etiologia exata dessa malformação, mas parece ocorrer pela rotação dos ventrículos em seu eixo longitudinal, não acompanhado das rotações atrial e das valvas AV. Esse movimento produz uma alteração das vias de entrada dos ventrículos, determinando que o VD se posicione em plano superior e o esquerdo em plano inferior.¹⁰ As outras anomalias normalmente encontradas são a hipoplasia da valva tricúspide direita, estenose pulmonar, CIV de via de entrada e alterações da conexão ventriculoarterial. A conexão do tipo discordante é mais frequente, sendo rara a dupla via de saída do VD.^{10,11}

Apesar de ainda não se saber a exata causa dessa anomalia, acredita-se que uma alteração genética possa estar levando a esses casos — a mutação do gene Cx43 — sendo que a exclusão desse gene levaria a um atraso na dextroposição do coração, causando, assim, um defeito ventricular direito, e não o levando para a posição correta.¹²

O diagnóstico do caso em questão foi dado por meio da ecocardiografia transtorácica e da TC de aorta e artérias pulmonares, que mostraram, além do *criss-cross*, outras alterações como dupla via de saída do VD, CIA e CIV amplas. Devido à presença de dupla via de saída de VD, tendo em vista a alta resistência sistêmica levando ao fluxo preferencialmente através do tronco pulmonar, com clínica de hiperfluxo pulmonar exacerbada, optou-se por realizar a bandagem das artérias pulmonares com o intuito de aumentar ou, pelo menos, igualar a resistência pulmonar e, dessa forma, fazer com que o sangue fosse ejetado preferencialmente para leito arterial sistêmico ao invés do leito venoso pulmonar, protegendo desta forma a vasculatura arterial pulmonar.¹³ O procedimento ocorreu sem intercorrências, mas, devido a outros problemas neonatais, a criança precisou permanecer internada após a alta hospitalar do ponto de vista cardiovascular, porém mantendo-se hemodinamicamente estável e em ar ambiente, o que demonstra a efetividade do procedimento realizado, além do ecocardiograma no período pós-operatório. Elaborou-se uma programação de acompanhamento ambulatorial para que, no futuro, possa ser definida a melhor estratégia terapêutica.

Contribuição dos Autores

Concepção e desenho da pesquisa: Potratz MO, Garbo LZ, Pessimilio KP, Loss AS, Ambrozim CB, Lima ALTA, Rocha DL; obtenção de dados e revisão crítica do manuscrito quanto ao conteúdo intelectual importante: Potratz MO, Garbo LZ, Rocha DL; redação do manuscrito: Lima ALTA.

Potencial Conflito de Interesse

Declaro não haver conflito de interesses pertinentes.

Fontes de Financiamento

O presente estudo não teve fontes de financiamento externas.

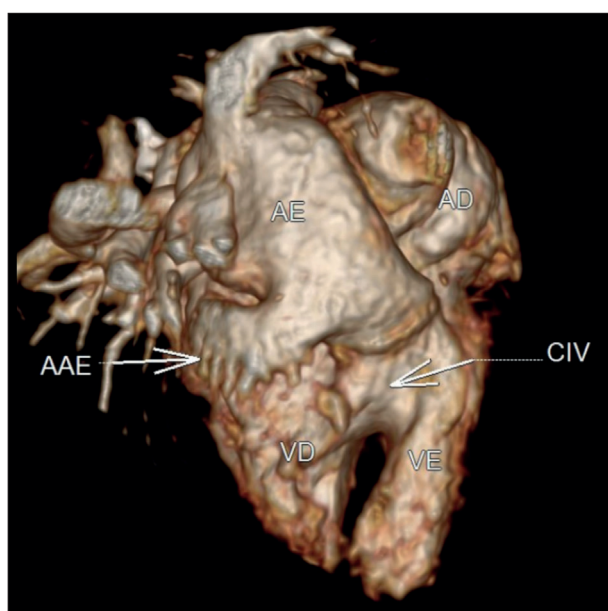


Figura 7 – Reconstrução tridimensional por tomografia evidenciando a rotação dos ventrículos no maior eixo. VD: ventrículo direito; CIV: comunicação interventricular; VE: ventrículo esquerdo; AE: átrio esquerdo; AD: átrio direito; AAE: Apêndice atrial esquerdo.

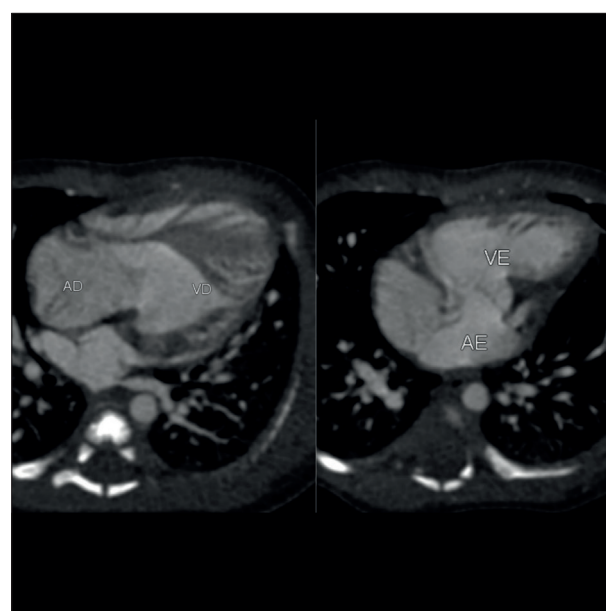


Figura 8 – Imagem de tomografia evidenciando as conexões AV normais. VD: ventrículo direito; AD: átrio direito; VE: ventrículo esquerdo; AE: átrio esquerdo.

Vinculação Acadêmica

Não há vinculação deste estudo a programas de pós-graduação.

Aprovação Ética e Consentimento Informado

Este artigo não contém estudos com humanos ou animais realizados por nenhum dos autores.

Referências

1. Anderson RH, Shinebourne EA, Gerlis LM. Criss-Cross Atrioventricular Relationships Producing Paradoxical Atrioventricular Concordance or Discordance. Their Significance to Nomenclature of Congenital Heart Disease. *Circulation*. 1974;50(1):176-80. doi: 10.1161/01.cir.50.1.176.
2. Lev M, Rowlett UF. The Pathologic Anatomy of Mixed Levocardia. A Review of Thirteen Cases of Atrial or Ventricular Inversion with or Without Corrected Transposition. *Am J Cardiol*. 1961;8:216-63. doi: 10.1016/0002-9149(61)90209-0.
3. Ando M, Takao A, Cho E, Vehara K, Nihmura I. Criss-cross heart by abnormal rotation of bulboventricular loop: diagnostic considerations for complex cardiac anomaly. *Proc Ped Circ Soc*. 1974;4:82-3.
4. Fyler DC. Trends. In: Fyler DC, editor. *Nanda's Pediatric Cardiology*. Philadelphia: Hanley & Belfus; 1992. p. 273-80.
5. Robinson PJ, Kumpeng V, Macartney FJ. Cross Sectional Echocardiographic and Angiocardiographic Correlation in Criss Cross Hearts. *Br Heart J*. 1985;54(1):61-7. doi: 10.1136/hrt.54.1.61.
6. Wallis GA, Debich-Spicer D, Anderson RH. Congenitally Corrected Transposition. *Orphanet J Rare Dis*. 2011;6:22. doi: 10.1186/1750-1172-6-22.
7. Sanders S. Criss-Cross Heart. Paris: Orphanet Encyclopedia; 2003.
8. Valenzuela NJMB, Lucas E, Bomfim EJ. Criss-Cross Heart: Fetal Diagnose. *Rev Bras Ecocardiogr Imagem Cardiovasc*. 2009;22(2):51-6.
9. Link KM, Weesner KM, Formanek AG. MR Imaging of the Criss-Cross Heart. *AJR Am J Roentgenol*. 1989;152(4):809-12. doi: 10.2214/ajr.152.4.809.
10. Anderson RH, Smith A, Wilkinson JL. Disharmony between Atrioventricular Connections and Segmental Combinations: Unusual Variants of "Crisscross" Hearts. *J Am Coll Cardiol*. 1987;10(6):1274-7. doi: 10.1016/s0735-1097(87)80130-4.
11. Kim DY, Cho SR, Park SD, Chung HK. Double Outlet of Right in Criss-Cross Heart: Surgical Experience of One Case. *Korean J Thorac Cardiovasc Surg*. 1997;30:1242-6.
12. Ya J, Erdtsieck-Ernste EBHW, Boer PAJ, van Kempen MJA, Jongsma H, Gros D, et al. Heart Defects in Connexin 43-Deficient Mice. *Circulation Research*. 1998;82:360-6.
13. Barbero-Marcial M, Tamanati C, Jatene MB, Aiello VD, Baucia JA, Atik E, et al. Dupla Via de Saída do Ventrículo Direito com Comunicação Interventricular Não Relacionada: Resultados da Correção Cirúrgica com Técnica de Múltiplos Retalhos. *Braz J Cardiovasc Surg*. 1997;12(2). doi: 10.1590/S0102-76381997000200009.



Este é um artigo de acesso aberto distribuído sob os termos da licença de atribuição pelo Creative Commons