

Defeito do septo atrioventricular associado à tetralogia de Fallot em paciente com síndrome de Down

Atrioventricular septal defect with tetralogy of Fallot in patient with Down's syndrome

Maria Fernanda Ferrari Balthazar JACOB¹, Carlos Henrique DE MARCHI¹, Ulisses Alexandre CROTI¹, Domingo Marcolino BRAILE¹

RBCCV 44205-1113

DADOS CLÍNICOS

Criança do sexo feminino, nascida a termo com 2,6 kg por parto normal. Mãe quartigesta negava uso de medicações durante a gravidez. Apresentou desconforto respiratório ao nascimento, evoluindo com infecção neonatal e uso de antibioticoterapia por 29 dias.

Com 2 meses, foi encaminhada ao nosso Serviço para avaliação em uso de digoxina, furosemida e captopril.

Com o diagnóstico confirmado, foi iniciada terapêutica com beta bloqueador e programados retornos trimestrais para acompanhamento clínico, visto que não havia sinais de descompensação cardíaca.

Com 2 anos de vida, houve piora dos sintomas e crises hipoxêmicas, sendo encaminhada para o tratamento cirúrgico.

No exame físico, apresentava-se em bom estado geral, cianótica ++/4+, normotensa e com ganho pômbero-estatural adequado. O *ictus cordis* normoposicionado, segunda bulha única, hiperfonética e sopro sistólico ejetivo +++/6+. Abdome normal. Extremidades bem perfundidas, pulsos presentes e simétricos.

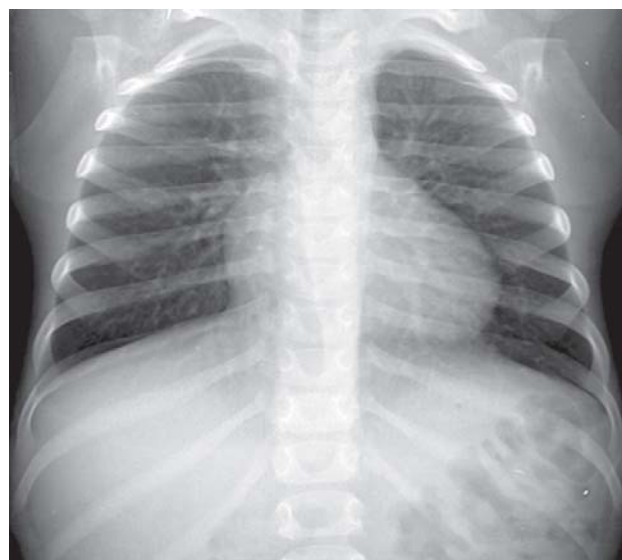


Fig. 1 – Radiografia de tórax pré-operatória com cardiomegalia pelo aumento das cavidades direitas

1. Serviço de Cirurgia Cardiovascular Pediátrica de São José do Rio Preto – Hospital de Base – Faculdade de Medicina de São José do Rio Preto. São José do Rio Preto, SP, Brasil.

Endereço para correspondência: Ulisses Alexandre Croti
Hospital de Base – FAMERP – Avenida Brigadeiro Faria Lima, 5544.
CEP 15090-000 – São José do Rio Preto, SP, Brasil.
Fone (Fax): 17 - 3201 5025 / 3222 6450 / 9772 6560.
E-mail: uacroti@uol.com.br

ELETROCARDIOGRAMA

Ritmo sinusal com bloqueio divisional ântero-superior, frequência 100 bat/min. SÂQRS entre -90° e -180°, PR 200 ms, QRS 80 ms. Eixo desviado para direita com sobrecarga atrial e ventricular direita.

RADIOGRAMA

Situs solitus visceral em levocardia. Área cardíaca aumentada com predomínio de câmaras direitas e índice cardiotorácico de 0,70. Trama vascular pulmonar aumentada (Figura 1).

ECOCARDIOGRAMA

Situs solitus em levocardia. Presença de duas comunicações interatriais, uma *ostium secundum* de 1,8 mm e outra *ostium primum* de 6 mm, comunicação

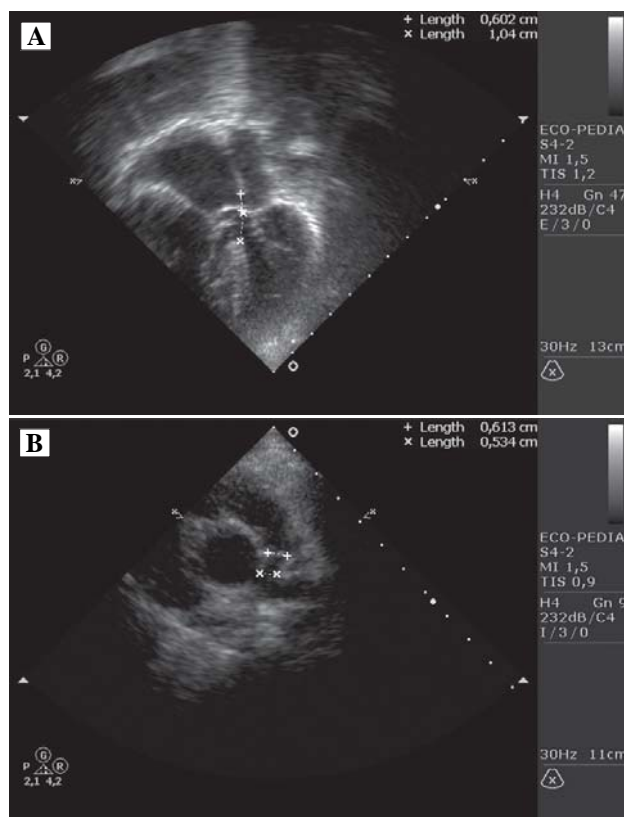


Fig. 2 – A: Ecocardiograma em corte apical quatro câmaras em sístole evidenciando dilatação das cavidades direitas com hipertrofia do VD e os diâmetros da CIA *ostium primum* (+) de 6 mm e da CIV (X) de 10 mm. B: Ecocardiograma em corte paraesternal eixo curto ao nível dos vasos da base demonstrando dilatação discreta da Ao ascendente e estenose do TP com seus diâmetros no segmento médio (+) e distal (X) de 6,1 e 5,3 mm respectivamente. AE: átrio esquerdo, AD: átrio direito, VE: ventrículo esquerdo, VD: ventrículo direito, Ao: aorta, TP: tronco pulmonar, CIA: comunicação interatrial, CIV: comunicação interventricular

interventricular de 10,4 mm e valva atrioventricular única, caracterizando defeito do septo atrioventricular total tipo C de Rastelli. Simultaneamente, havia estenose da via de saída do ventrículo direito e alongamento de via de saída do ventrículo esquerdo, estenose valvar pulmonar com 6,1 mm de anel valvar e cavalgamento da aorta em menos de 50%, típico de tetralogia de Fallot. O gradiente de pico sistólico entre o ventrículo direito e o tronco pulmonar era de 74 mmHg, as artérias pulmonares mediam à esquerda 7,6 mm e à direita 6,1 mm e o diâmetro do tronco da artéria pulmonar 5,3 mm (Figura 2).

DIAGNÓSTICO

O diagnóstico definitivo foi firmado pelo ecocardiograma como sendo defeito do septo atrioventricular total com tetralogia de Fallot. Assim, optou-se por manutenção do tratamento clínico, já que não havia inicialmente evidências de insuficiência cardíaca e ou preponderância de cianose [1].

Com o tratamento clínico foram evitadas as crises hipoxêmicas, porém houve sinais de disfunção ventricular direita, além da policitemia com todos os riscos inerentes a esta. Tal situação indicou o momento para operação.

O procedimento cirúrgico corretivo exigia cautela quanto à possibilidade de insuficiência da valva atrioventricular e *shunts* residuais, fatores de mau prognóstico e com maior índice de necessidade de reoperação [2,3].

OPERAÇÃO

Esternotomia, administração de heparina, introdução de cânulas em aorta e veias cavas, auxílio da circulação extracorpórea (CEC) com hipotermia a 26°C. Pinçamento da aorta, com cardioplegia sanguínea, anterógrada, hipotérmica a 4°C e intermitente a cada 20 minutos (Figura 3).

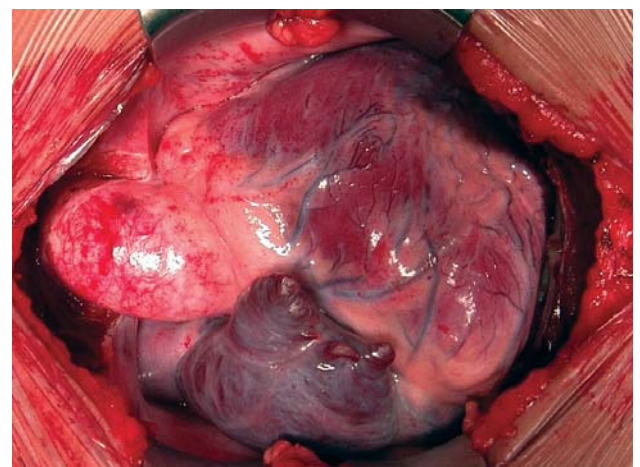


Fig. 3 – Aspecto do coração imediatamente após abertura do esterno. O tronco pulmonar é hipoplásico e o átrio direito e ventrículo direito mostram-se distendidos.

Após a abertura do átrio direito foi encontrada valva atrioventricular única. O tronco pulmonar era hipoplásico e a via de saída do ventrículo direito com anel valvar pulmonar estenóticos (Figura 4).

Optou-se por abertura anterior do tronco pulmonar, anel valvar pulmonar e via de saída do ventrículo direito, realizando-se ampla ressecção e ampliação com placa de pericárdio bovino (Figura 5).

O defeito do septo atrioventricular total foi corrigido com a técnica do duplo *patch*, fechando-se a comunicação interventricular e a comunicação interatrial com placas de pericárdio bovino independentes. Extremo cuidado foi tomado para evitar obstrução da via de saída do ventrículo esquerdo, deixando a placa bastante adequada nesta região. A fenda da valva atrioventricular esquerda foi fechada com pontos separados de polipropileno 6-0.

A desconexão da CEC foi suportada com a ajuda de inotrópicos, após 148 minutos de auxílio da CEC e 119 minutos de isquemia miocárdica.

A paciente foi mantida na Unidade de Terapia Intensiva por 6 dias, evoluiu bem clinicamente, porém com derrame pericárdico discreto, o qual foi revertido com a introdução de diuréticos e corticóide via oral.

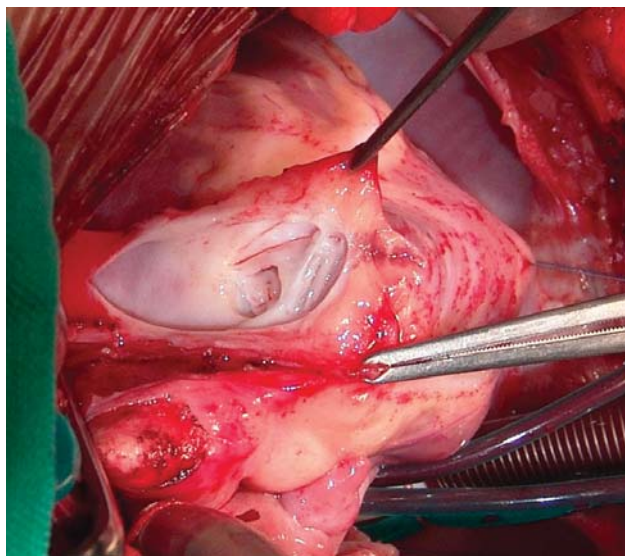


Fig. 4 – Tronco pulmonar aberto com a valva pulmonar displásica. O pequeno diâmetro do anel valvar pulmonar e a fusão comissural chamam atenção.

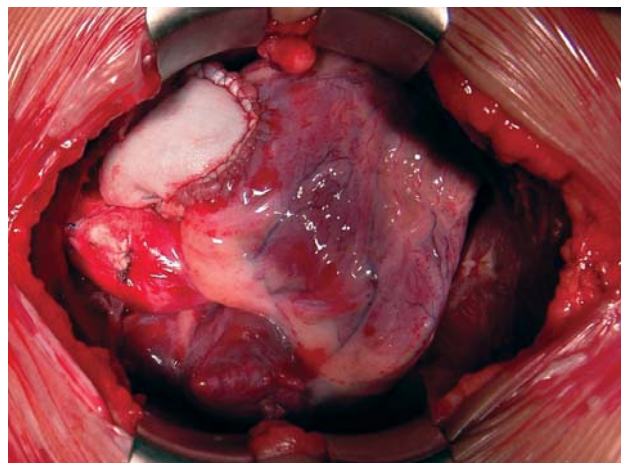


Fig. 5 – Ampliação da via de saída do ventrículo direito com placa de pericárdio bovino.

Recebeu alta hospitalar no 15º dia de pós-operatório em uso de digital e diurético.

Acompanhada no ambulatório há dois meses, apresenta-se acianótica, sem queixa de cansaço, com ecocardiograma demonstrando insuficiência valvar pulmonar de grau moderado a importante, o que se explica pelo tratamento aplicado na via de saída do ventrículo direito, apenas com implante da placa de pericárdio bovino, sem válvula ou tubo valvado [2].

REFERÊNCIAS

1. Hoohenkerk GJ, Schoof PH, Bruggemans EF, Rijlaarsdam M, Hazekamp MG. 28 years' experience with transatrial-transpulmonary repair of atrioventricular septal defect with tetralogy of Fallot. *Ann Thorac Surg.* 2008;85(5):1686-90.
2. Brancaccio G, Michielon G, Filippelli S, Perri G, Di Carlo D, Iorio FS, et al. Transannular patching is a valid alternative for tetralogy of Fallot and complete atrioventricular septal defect repair. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 2009;137(4):919-23.
3. Formigari R, Di Donato RM, Gargiulo G, Di Carlo D, Feltri C, Picchio FM, et al. Better surgical prognosis for patients with complete atrioventricular septal defect and Down's syndrome. *Ann Thorac Surg.* 2004;78(2):666-72.