

Caso 2 / 2019 – Defeito Total do Septo Atrioventricular, com Síndrome de Down, sem Hipertensão Pulmonar e em Evolução Natural com 33 Anos de Idade

Case 2 / 2019 – Complete Atrioventricular Septal Defect, with Down Syndrome, without Pulmonary Hypertension and Natural History at 33 Years of Age

Edmar Atik,¹⁰ Alessandra Costa Barreto, Maria Angélica Binotto

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

Dados clínicos

Paciente evoluiu sem sintomas desde o nascimento, ocasião do diagnóstico da cardiopatia exteriorizada por sopro cardíaco em presença de elementos físicos da síndrome de Down. Atualmente caminha cerca de 30 minutos diariamente sem mostrar cansaço e acompanha as demais pessoas normalmente. Usa enalapril e levotiroxina por hipotireoidismo.

Exame físico: bom estado geral, eupneica, acianótica, pulsos normais nos 4 membros. Peso: 41 Kg, Altura: 131 cm, PAMSD: 110 x 60 mmHg, FC: 93 bpm, Sat O₂: 97%.

Precórdio: *ictus cordis* não palpado, sem impulsões sistólicas. Bulhas cardíacas hiperfonéticas, e segunda bulha desdobrada constante. Sopro holossistólico de moderada intensidade na borda esternal esquerda baixa e sopro de ejeção na borda alta. Fígado não palpado e pulmões limpos.

Exames complementares

Eletrocardiograma: Ritmo sinusal, sem sinais de sobrecargas cavitárias e/ou de distúrbios de condução, com QRS estreito de 0,87 ms (AQRS = -10°), onda T positiva em V1 (AT = 0°), e onda P normal (AP = + 30°) (Figura 1).

Radiografia de tórax: Aumento discreto da área cardíaca a custa do arco direito com duplo contorno e do arco ventricular esquerdo (ICT = 0,50). Trama vascular pulmonar normal (Figura 1).

Ecocardiograma: Conexão atrioventricular e ventrículo-arterial concordantes com comunicação interatrial tipo *ostium primum* de 10 mm de diâmetro e comunicação interventricular de via de entrada de 15 mm, mas com orifício efetivo de 7 mm por interposição de tecido valvar, com gradiente de pressão interventricular de 78 mmHg. Valva atrioventricular única com dois orifícios, sendo o direito de 23 mm e o esquerdo de 30 mm. Havia insuficiência da valva à esquerda por *cleft*, ocasionando

aumento do átrio esquerdo. A regurgitação à direita é discreta. A pressão sistólica do ventrículo direito é de 39 mmHg. As cavidades tinham as seguintes dimensões: VD = 16, VE = 54, AE = 45, Ao = 25, AP's = 17 mm (Figura 2).

Diagnóstico clínico: Defeito total do septo atrioventricular com discreta repercussão à custa da insuficiência da valva atrioventricular à esquerda e pequena manifestação por desvio de sangue da esquerda para a direita em posição atrioventricular em síndrome de Down, em evolução natural até a idade adulta.

Raciocínio clínico: Havia elementos clínicos de orientação diagnóstica da cardiopatia congênita acianogênica com discreta repercussão clínica, tipo comunicação interatrial (CIA) e interventricular (CIV), em presença de ausculta característica. O eletrocardiograma não salientava qualquer sobrecarga cavitária e a radiografia de tórax com discreto aumento preponderante das cavidades esquerdas. O ecocardiograma salientou os elementos diagnósticos do defeito.

Diagnóstico diferencial: Outras cardiopatias acianogênicas tipo CIA e ou CIV devem ser lembradas nesse contexto. A regurgitação da valva à esquerda poderia também suscitar dúvidas em relação ao diagnóstico do defeito parcial do septo atrioventricular.

Conduta: Em face do balanceamento dos fluxos pulmonar e sistêmico ao longo do tempo, sem sinais de hipoxemia e/ou de insuficiência cardíaca e na presença de boa tolerância física, foi considerada a conduta expectante clínica.

Comentários: É sabido que o defeito total do septo atrioventricular evolui desfavoravelmente com sinais de insuficiência cardíaca após a diminuição da resistência vascular pulmonar, com poucos dias de vida, além da instalação progressiva da doença vascular pulmonar em poucos meses até o final do primeiro ano de vida. Daí a necessidade de intervenção cirúrgica precoce, nos primeiros meses de vida, quando se verifica boa evolução pós-operatória a longo prazo.¹

Pode-se afirmar que raramente são identificados casos com defeito do septo atrioventricular com discreta repercussão, que evoluem assintomáticos até a idade adulta. Nessa condição, não requerem intervenção operatória precoce. Por isso, é importante salientar que esses pacientes necessitam de uma avaliação rigorosa e minuciosa, afim de poder determinar a conduta mais correta no lactente, se expectante ou de intervenção cirúrgica. No entanto, é uma decisão difícil de ser tomada, já que não encontramos na literatura relatos semelhantes ao do caso descrito.

Palavras-chave

Cardiopatias Congênitas; Defeito total do septo atrioventricular/Clínica/Cirurgia; Síndrome de Down; Insuficiência Cardíaca; Radiografia Torácica/métodos; Ecocardiografia/métodos.

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.20190024

Correlação Clínico-radiográfica

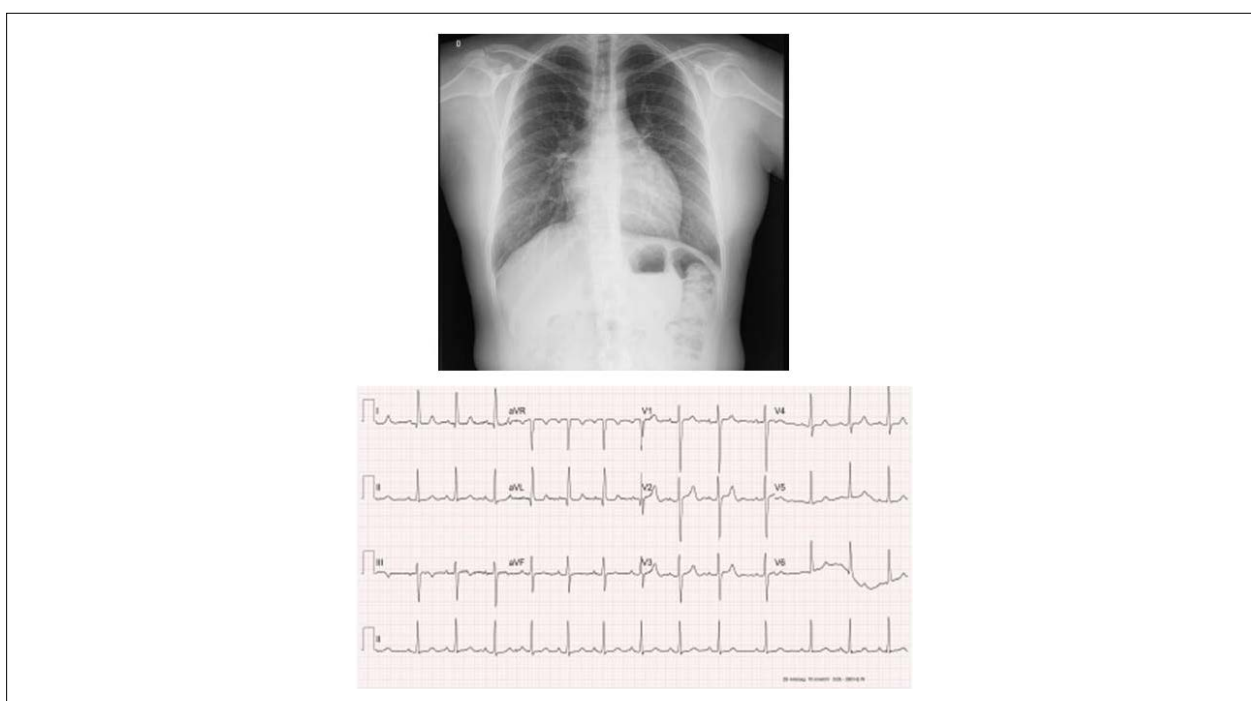


Figura 1 – Radiografia de tórax salienta o discreto aumento da área cardíaca com trama vascular pulmonar normal, expressão do balanceamento dos fluxos, pulmonar e sistêmico. Eletrocardiograma mostra-se normal sem sobrecargas ou distúrbios de condução.

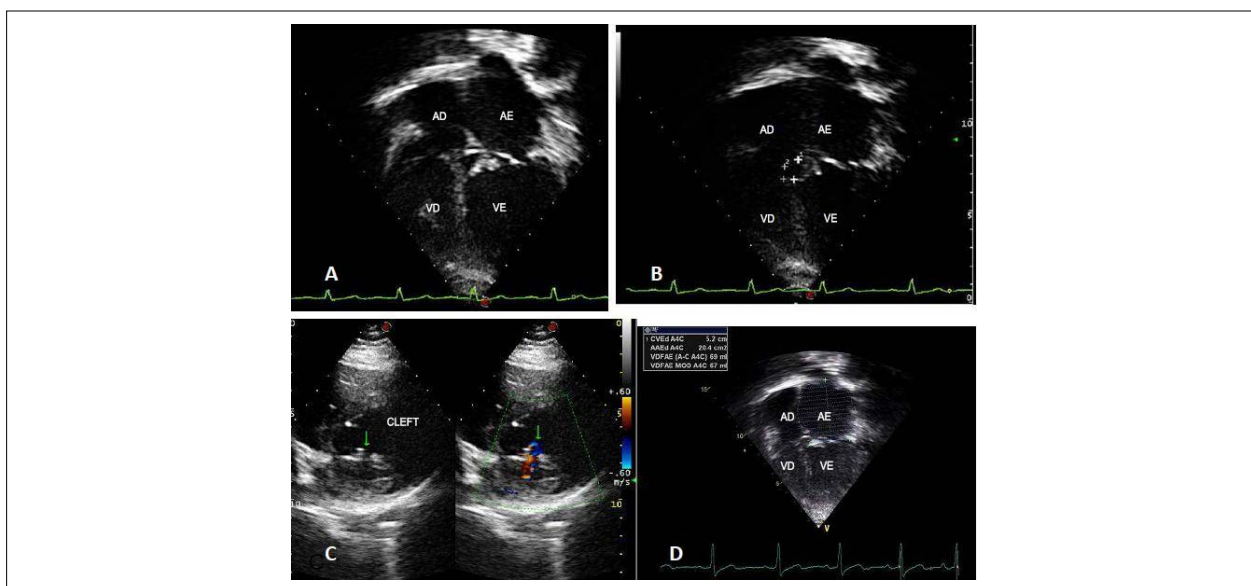


Figura 2 – Ecocardiograma salienta no plano apical de 4 câmaras o aumento do átrio esquerdo decorrente da insuficiência discreta da valva atrioventricular à esquerda por cleft em C. As demais cavidades se mostram normais por fechamento da comunicação interventricular de via de entrada e da comunicação interatrial por tecidos valvares, em A, B e D.

Referência

1. Ginde S, Lam J, Hill GD, Cohen S, Woods RK, Mitchell ME, et al. Long-term outcomes after surgical repair of complete atrioventricular septal defect. J Thorac Cardiovasc Surg. 2015;150(2):369-74.



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