

## Defeito do septo aurículo-ventricular — um caso clínico

Atrioventricular septal defect – a clinical case

Jorge Gomes da Silva\*, A. Vieira e Brito\*\*

### Resumo

**Os defeitos do septo aurículo-ventricular (DSAV) representam cerca de 5% das cardiopatias congénitas. As anomalias vão desde o pequeno ostium primum até à malformação completa do septo aurículo-ventricular.**

**Descrevemos o caso clínico de um doente de 65 anos, admitido por perda súbita de sensibilidade no membro superior esquerdo, com reversão espontânea. História de amaurose súbita há aproximadamente 20 anos e vários episódios de parestesias no membro inferior esquerdo, sempre de curta duração. Os dados da ecocardiografia, posteriormente confirmados por cateterismo cardíaco, associados à embolização sistémica paradoxal, constituem indicação para correcção cirúrgica do defeito septal. O doente foi operado, não referindo qualquer episódio sugestivo de embolização sistémica desde então.**

**Palavras chave: cardiopatias congénitas, defeitos do septo aurículo-ventricular, acidente isquémico transitório, embolização sistémica paradoxal.**

### Abstract

**Atrioventricular septal defects (AVSD) account for about 5 percent of congenital heart defects. Anomalies range in severity from a small ostium primum atrial defect to a complete AV septal malformation.**

**We describe a case study of a 65-year-old patient, admitted with sudden onset of sensory loss in the left upper limb, which reverted spontaneously. He had a history of sudden blindness 20 years prior to admission and recurrent episodes of lower limb paraesthesias. The echo-**

**cardiography findings, confirmed by cardiac catheterisation, together with the paradoxical systemic embolisation, are an indication for surgical repair of the atrial septal defect. Surgery was performed, no other episode suggesting systemic embolisation was reported after surgical correction.**

**Key words: congenital heart defects, atrioventricular septal defect, transient ischaemic attack, paradoxal systemic embolisation.**

### Introdução

Os defeitos do septo aurículo-ventricular (DSAV) representam cerca de 5% das cardiopatias congénitas<sup>1</sup>. As anomalias vão desde o pequeno *ostium primum* até à malformação completa do septo aurículo-ventricular, compreendendo também defeitos do septo interventricular e das válvulas mitral e tricúspide. O defeito do septo de tipo *ostium Primum* localiza-se imediatamente adjacente às válvulas aurículo-ventriculares, podendo qualquer uma encontrar-se deformada ou incompetente. Mais frequentemente, apenas o folheto anterior ou septal da válvula mitral se encontra deslocado e frequentemente fendido; habitualmente, a válvula tricúspide não é atingida.

Descrevemos o caso clínico de um doente de 65 anos, cujo quadro clínico nos deverá fazer pensar nesta entidade.

Esta patologia tenderá a ser cada vez mais rara no adulto, uma vez que a maioria dos doentes deverá ser operada pelos cinco anos de idade, quando o *ratio* dos fluxos pulmonar:sistémico (Qp:Qs) excede 1,5/1. Um defeito do septo aurículo-ventricular não corrigido pode levar a arritmias auriculares, embolização sistémica paradoxal e, menos frequentemente, hipertensão pulmonar. O encerramento está ainda indicado em adultos com evidência de *shunt* esquerdo-direito<sup>2</sup>.

### Caso clínico

Doente do sexo masculino, caucasiano, com 65 anos, recorreu ao Serviço de Urgência do Hospital de Guimarães por instalação súbita de perda de sensibilidade do membro superior esquerdo, a qual reverteu espontaneamente em cerca de quatro minutos.

Referia episódio de amaurose de instalação súbita e curta duração (poucos minutos), há cerca de 20 anos, o qual motivou recurso ao médico nessa altura. Há cerca de 15 anos terá recusado cirurgia a patologia cardíaca “valvular”. Reporta vários episódios de parestesias da coxa esquerda, que reverteram espontaneamente em menos de uma hora, desde há vários anos (não sabe precisar, mas “tudo depois dessa altura em que ficou cego”), os quais nunca motivaram qualquer consulta médica. Como referia, “aquilo passava e não lhe dava mais importância”.

Como antecedentes pessoais referia: hábitos etílicos de

\*Médico do Internato Complementar de Medicina Interna.  
\*\*Director do Serviço de Medicina Interna, Serviço de Medicina Interna do Hospital da Senhora da Oliveira, Guimarães  
Recebido para publicação a 24.08.02

aproximadamente 80 g/dia; negava hábitos tabágicos ou medicamentosos. Negava também conhecimento prévio de hipertensão arterial, dislipidemia ou diabetes.

Na história familiar contou ter um filho com défice de proteína S.

À observação não apresentava quaisquer alterações cognitivas nem tinha queixas. Apresentava-se corado e hidratado, com pressão arterial de 190/90 mmHg, 93 bpm, apirético, eupneico, com turgescência venosa jugular de aproximadamente 3 cm (a 45°). Pupilas isocóricas, centradas, reactivas à luz directa e consensual e sem alterações da mobilidade ocular; sem défices da fala ou paresias aparentes; reflexos cutâneo-plantares em flexão bilateralmente; provas cerebelosas, exame das sensibilidades e marcha sem alterações. O tórax não apresentava dismorfias e tinha expansibilidade simétrica e ampla. À auscultação cardíaca apresentava um primeiro som diminuído, segundo som normal; terceiro som presente, sem quarto som audível; sopro holossistólico de grau III/VI, no vértice, com irradiação pelo bordo esquerdo do esterno e axila esquerda; sopro holodiastólico de grau II/VI, no vértice e com irradiação pelo bordo esquerdo do esterno e axila. A auscultação pulmonar revelou sons respiratórios presentes bilateralmente, simétricos, com crepitações inspiratórias na base de ambos os campos pulmonares. O abdómen não apresentava dismorfias; era mole, depressível, indolor à palpação superficial e profunda, sem massas ou organomegalias palpáveis. Os membros não apresentavam dismorfias, edemas ou discromias; mantinham mobilidades activa e passiva inalteradas. Os estudos analíticos realizados no Serviço de Urgência não revelaram quaisquer alterações. O electrocardiograma, realizado com o doente em repouso, apresentava ritmo sinusal, com frequência cardíaca de 62 bpm, com bloqueio aurículo-ventricular de 1º grau e padrão de bloqueio completo de ramo direito. A telerradiografia do tórax, em incidência postero-anterior, revelava acentuação da vascularização pulmonar e das câmaras cardíacas direitas.

O doente foi admitido por suspeita de acidentes isquémicos transitórios de repetição.

Durante o internamento foi detectada a existência de hipercolesterolemia (261 mg/dl), sem outras alterações analíticas; a tomografia axial computadorizada (TC) cerebral, realizada ao quarto dia de internamento, não revelou quaisquer alterações; não foram detectados défices das proteínas S e C; o ecocardiograma mostrou – “dilatação moderada biauricular e ligeira do ventrículo direito. Hipertrofia do ventrículo esquerdo de grau ligeiro. Septo interventricular (SIV) com mobilidade sistólica tradutora de hipertensão pulmonar. Função sistólica biventricular aparentemente conservada. Defeito do septo aurículo-ventricular parcial (DSAVP) (comunicação interauricular (CIA) tipo ostium primum) com *shunt* esquerdo-direito significativo. SIV sem alterações. Estruturas valvulares (válvulas mitral e tricúspida) com folhetos ligeiramente espessados e sem diminui-

ção do seu grau de abertura. Regista-se a presença de insuficiência tricúspida e mitral de grau ligeiro. A pressão sistólica na artéria pulmonar era de 40 a 45 mmHg. As restantes estruturas valvulares não tinham alterações. Não se detectaram trombos ou massas intracavitários e não havia derrame pericárdico”. O eco doppler carotídeo e vertebral revelou “... múltiplas placas hiperecogéneas em ambos os bulbos carotídeos e no início das carótidas internas, não provocando alterações hemodinâmicas significativas, estimando-se estenoses inferiores a 40%”. O electroencefalograma não apresentou alterações.

Foi prescrita dieta hipolipemiante e sem sal acrescentado, para além de ácido acetilsalicílico (250 mg po qd). Não voltou a referir nem foi presenciado qualquer episódio semelhante ao que motivou o internamento. Manteve-se normotenso, apenas com dieta sem sal.

Ponderou-se a correcção da malformação cardíaca apresentada.

Teve alta com os diagnósticos de acidentes isquémicos transitórios recorrentes; defeito septal aurículo-ventricular parcial (*ostium primum*); hipercolesterolemia; aterosclerose. Foi orientado para a consulta externa de Medicina Interna, medicado com ácido acetilsalicílico (250 mg po qd), aconselhado a fazer dieta hipolipemiante sem sal acrescentado e a moderar a ingestão de bebidas alcoólicas.

Em consulta externa, após contacto com o Serviço de cirurgia torácica (Hospital de São João), foram realizados os seguintes estudos pré-operatórios:

- cateterismo cardíaco que relatou: “CIA com Qp/Qs= 2,8/1. Boa função do ventrículo esquerdo (VE). Insuficiência mitral moderada. Hipertensão pulmonar (pressão sistólica na artéria pulmonar (PSAP) = 38 mmHg). Coronárias normais.”
- provas funcionais respiratórias: “... síndrome ventilatória obstrutiva ligeira, sem reversibilidade ao salbutamol”.

Nos meses seguintes constatou-se a manutenção da hipercolesterolemia e das pressões arteriais elevadas (de domínio sistólico). Não voltou a referir qualquer episódio semelhante aos previamente descritos. Iniciou terapêutica com lisinopril e simvastatina.

Em Outubro de 2000 foi sujeito a cirurgia cardíaca, para encerramento do DSAV, tendo sido confirmada a presença de DSAV tipo *ostium primum*, documentada e corrigida (encerrada), malformação válvular mitral (fenda num dos seus folhetos) e realizada anuloplastia tricúspida de De Vega.

No pós-operatório foi documentado episódio de fibrilhação auricular, pelo que manteve hipocoagulação com varfarina.

Não voltou a referir qualquer episódio compatível com síncope acidente isquémico transitório, até à data. Manteve hipertensão sistólica. A auscultação cardíaca deixou de apresentar quaisquer alterações, o mesmo ocorrendo com a auscultação pulmonar.

Actualmente, mantém terapêutica com dieta sem sal acres-

centado e hipolipemiante, lisinopril, simvastatina e varfarina.

## Discussão

Quando a resistência vascular pulmonar (PVR) diminui, após o período neonatal, o DSAV fica com um *shunt* esquerdo-direito, com incremento no fluxo sanguíneo pulmonar (PBF), levando ao surgimento de congestão vascular pulmonar com risco aumentado de infecções respiratórias recorrentes. O grau de *shunting* é determinado pela dimensão do defeito e PVR<sup>2</sup>.

Clinicamente, os defeitos do septo de tipo *ostium primum* e *ostium secundum* são semelhantes e consistem, principalmente, em hiperatividade pré cordial ventricular direita, desdobramento largo e persistente do segundo som, sopro sistólico de ejeção de fluxo ventricular direito e um rodado mesodiastólico de fluxo tricúspide. Os sopros de regurgitação valvular AV podem ser audíveis se qualquer das válvulas estiver significativamente alterada; no entanto, raramente existe regurgitação AV severa. Ocasionalmente, pode existir regurgitação mitral substancial, criando sinais evidentes de sobrecarga ventricular esquerda<sup>1</sup>.

São considerados valores normais de pressões na artéria pulmonar: Sistólica (pico)/telediastólica 15-30/4-12 mmHg.<sup>3</sup>

No nosso caso clínico, trata-se de um doente que refere episódios interpretados como acidentes isquêmicos transitórios. O exame físico evidenciou alterações auscultatórias cardíacas que faziam pensar num defeito do septo AV associado a estenose mitral (síndrome de Lutembacher); a teleradiografia denotava sinais de alargamento vascular pulmonar e sobrecarga das câmaras direitas. Foram realizados ecocardiograma, doseamentos de proteínas S e C (sabendo, à partida, que seria necessária parcimónia na sua validação, caso se encontrasse diminuída – o que pode ocorrer, em indivíduos “normais”, na sequência de episódios tromboembólicos) e electroencefalograma (EEG). O ecocardiograma apoiou a hipótese mais provável, revelando o DSAV.

Conforme referido, a existência de “embolização sistémica paradoxal” é indicação para correcção cirúrgica do defeito diagnosticado.

Foi realizado cateterismo cardíaco, que nos “forneceu” mais indicações para cirurgia Qp/Qs= 2,8/1, confirmando também a existência de hipertensão pulmonar, com manutenção do *shunt* esquerdo-direito.

Intra-operatóriamente, confirmou-se o que tinha sido diagnosticado e encontrou-se também uma fenda num dos folhetos da válvula mitral, frequentemente associada.

Perante a ocorrência, no pós-operatório, de episódio de fibrilhação auricular (paroxismo), optou-se pela manutenção de hipocoagulação com varfarina, ponderada a relação risco/benefício.

Dado que se enquadrava nos critérios de hipertensão arterial, iniciou lisinopril. A hipercolesterolemia não respondeu às medidas dietéticas aconselhadas. Foi prescrita simvastatina, com franca melhoria do perfil lipídico. De notar que

eram já evidentes sinais de aterosclerose carotídea, no entanto sem indicação para endarterectomia.

Presentemente, encontra-se assintomático e o prognóstico é favorável.

## Bibliografia

1. Braunwald: Heart Disease: A Textbook of Cardiovascular Medicine, 6<sup>th</sup> ed., 2001 W. B. Saunders Company: 1527-1528.
2. Robert M. Bojar: Manual of Perioperative Care in Cardiac and Thoracic Surgery, 1994 Blackwell Science 1994: 334-335.
3. Braunwald, Fauci, Kasper, Hauser, Longo, Jameson et al: Harrison's Principles of Internal Medicine, McGraw-Hill 15<sup>th</sup> Edition, 2001.
4. Michael H. Crawford, John P. DiMarco: Cardiology Mosby, Inc 2001.
5. Noble: Textbook of Primary Care Medicine, Mosby, Inc 3<sup>rd</sup> ed., 2001.
6. Goldman: Cecil Textbook of Medicine, W. B. Saunders Company 21<sup>st</sup> ed., 2000.
7. Juhl: Paul and Juhl's Essentials of Radiologic Imaging, Lippincott Williams & Wilkins 7<sup>th</sup> ed., 1998.
8. Behrman: Nelson Textbook of Pediatrics, W. B. Saunders Company 16<sup>th</sup> ed., 2000.
9. Townsend: Sabiston Textbook of Surgery, W. B. Saunders Company 16<sup>th</sup> ed., 2001.
10. Johns Hopkins: Harriet Lane Handbook, Mosby, Inc. 15<sup>th</sup> ed., 2000.
11. Cotran: Robbins Pathologic Basis of Disease, W. B. Saunders Company 6<sup>th</sup> ed., 1999.
12. Lamy C, Clinical and Imaging Findings in Cryptogenic Stroke Patients With and Without Patent Foramen Ovale: The PFO-ASA Study; Stroke [NLM - MEDLINE]; 2002; 33 (3): 706.
13. *Rachko M*, Cryptogenic ischemic stroke and paradoxical embolism: should a patent foramen ovale be closed? Case report and literature review; Angiology [NLM - MEDLINE]; 2001;52 (11):793.

