

Estenose Subaórtica Associada a Defeito do Septo Atrioventricular. Uma Condição Pouco Referida

Maria Cristina L. Barioni Bembom, Paulo Paredes Paulista, Allerto Takeshi Kiyose, Hélio Carlos Brandão Falcão, Jaime da Cunha Bembom, César Augusto Esteves, Ana L. Paulista Guerra, Valmir Fernandes Fontes
São Paulo, SP

Paciente de 14 anos, branco, sexo masculino, com diagnóstico de estenose subaórtica severa no pós-operatório tardio de correção total de um defeito do septo atrioventricular, forma completa. O diagnóstico clínico foi comprovado pelo estudo ecocardiográfico e cateterismo cardíaco, sendo o paciente submetido a reoperação para tratamento da nova condição, com ressecção do diafragma subaórtico. A via de saída do ventrículo esquerdo, estreita e deformada nos casos de defeito do septo atrioventricular, é suscetível de obstrução natural ou no pós-operatório, em decorrência do próprio ato cirúrgico ou das novas condições estabelecidas. Torna-se, portanto, recomendável pesquisar possível obstrução tanto no pré-operatório como na sala de cirurgia após a correção, e no pós-operatório tardio.

Subaortic Stenosis Associated with Atrioventricular Septal Defect. A Rarely Mentioned Condition

White male patient, 14 years old, who developed a severe subaortic stenosis in the late postoperative period of a total correction of atrioventricular septal defect. Clinical diagnosis was confirmed by echocardiography and cardiac catheterization. The patient underwent reoperation for treatment of the new condition, with resection of subaortic stenosis. Atrioventricular septal defects show a narrow and deformed left ventricle outflow tract, susceptible to obstruction before or after operation. It is, therefore, advisable to investigate a possible obstruction before the operation at the operation room and in the late postoperative period.

Arq Bras Cardiol, volume 60, n° 4, 257-260,1993

Embora não constitua objeto de atenção rotineira, a ocorrência de obstrução na via de saída do ventrículo esquerdo em pacientes com anomalia do septo atrioventricular (completa ou parcial) não é infrequente. A incidência da associação varia de 3% a 7% na literatura médica recente¹⁻³.

A análise morfológica do defeito do septo atrioventricular evidencia uma peculiaridade na estreita e deformada via de saída do ventrículo esquerdo, pois mostra uma conformação anatômica estritamente suficiente para permitir o fluxo de saída, de maneira que qualquer desarranjo natural ou iatrogênico que comprometa essa morfologia, pode ocasionar uma obstrução sintomática^{4,5}. Essa obstrução, potencial ou real, pode ser causada por tecido fibromuscular ou túnel na via de saída, ou por má implantação dos tecidos dos coxins endocárdicos no trato de saída, e pode estar presente já antes da correção cirúrgica da anomalia básica, estando o diagnóstico pré-operatório mascarado pelo efeito principal^{5,6}, ou

pode se desenvolver mais tarde em decorrência da própria cirurgia.

Este relato mostra um caso em que a evidência da obstrução subaórtica ocorreu na evolução pós-operatória tardia. Em nosso material de 187 casos de defeito do septo atrioventricular total, com pacientes operados entre 1975 e 1991, esse é o único encontrado em que esta complicação ocorreu. Esses números, na verdade, não têm valor estatístico, já que a evolução tardia do material não é completa.

Relato do Caso

Paciente do sexo masculino, portador da forma completa do defeito do septo atrioventricular, chegou a nosso Serviço com 8 meses de idade em 1978. Apresentava fácies normal (não era portador da síndrome de Down) e hipodesenvolvimento físico. Achava-se em insuficiência cardíaca. Ao exame físico registrava-se ainda um sopro sistólico suave ejetivo no 2° EIE, junto ao esterno, sopro regurgitativo discreto, irradiado do apex para a direita e 2° ruído normal. O traçado eletrocardiográfico era o clássico para a entidade patológica (fig. I) e o exame radiológico mostrava cardiomegalia acentuada e hiperfluxo pulmonar.

O estudo hemodinâmico confirmou o diagnóstico e

os dados de manometria e angiografia podem ser vistos na tabela I e figura 2. Submeteu-se à correção cirúrgica nessa época, sendo realizada correção total do defeito. Permaneceu assintomático pelos 13 anos seguintes, sem medicação e com excelente desenvolvimento físico. Nesse período, enquanto assintomático, esteve sem acompanhamento médico, por decisão dos pais. Passou a apresentar então dispnéia a médios esforços e episódios de tontura, procurando seu cardiologista, que diagnosticou severa estenose subaórtica tendo sido reencaminhado ao nosso Serviço. Tinha então 14 anos de idade e 56Kg. Apresentava-se em excelente estado geral, com sopro sistólico ejetivo rude na altura do 3º e 4º espaços intercostais, junto ao esterno irradiado ao apex, fúrcula esternal e vasos do pescoço. O traçado eletrocardiográfico mostrava sinais de hipertrofia ventricular esquerda (fig. 3) e a radiografia de tórax sinais sugestivos de crescimento do ventrículo esquerdo. Trazia estudos ecocardiográficos (fig. 4), sugerindo membrana subaórtica. Novo estudo hemodinâmico (tab. II) e angiográfico (fig. 2) comprovaram o fato, mostrando obstrução severa na via de saída do ventrículo esquerdo, fixa, em membrana, e que ocasionava elevado gradiente sistólico (125mmHg).

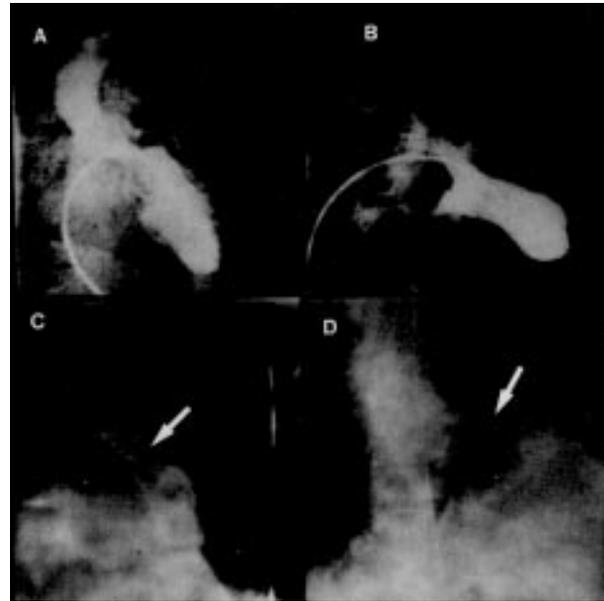


Fig. 2 - A e B) pré-operatório - ventriculograma esquerdo nas incidências hepatoclavicular e oblíqua anterior direita a 25°, mostra deformidade característica da via de saída do ventrículo esquerdo, tipo "pescoço de ganso", porém sem sinais obstructivos; C e D) pós-operatório de 13 anos - ventriculograma esquerdo nas mesmas incidências mostra membrana subaórtica obstrutiva, provocando gradiente sistólico de 125mmHg (setas).

Tabela I - Manometria de pré-operatório (1978)

Pressões (mmHg)	AD	VD	TP	AE	VE
Sistólica	-	62	50	-	100
Diastólica	-	12	20	-	12
Média	12	-	30	13	-

AD= átrio direito; VD= ventrículo direito; TP tronco pulmonar; AE= átrio esquerdo; VE= ventrículo esquerdo

Tabela II - Manometria após 1º cirurgia - Evolução Tardia (1992)

Pressões (mmHg)	VCS	AD	VD	TP	VE	VS	Ao
Sistólica	-	-	32	32	200	75	75
Diastólica	-	-	12	15	12	12	50
Média	12	12	-	20	-	-	-

VCS= veia cava superior; AD= átrio direito; VD= ventrículo direito; TP tronco pulmonar; VE= ventrículo esquerdo; VS= via de saída do ventrículo esquerdo; Ao= aorta

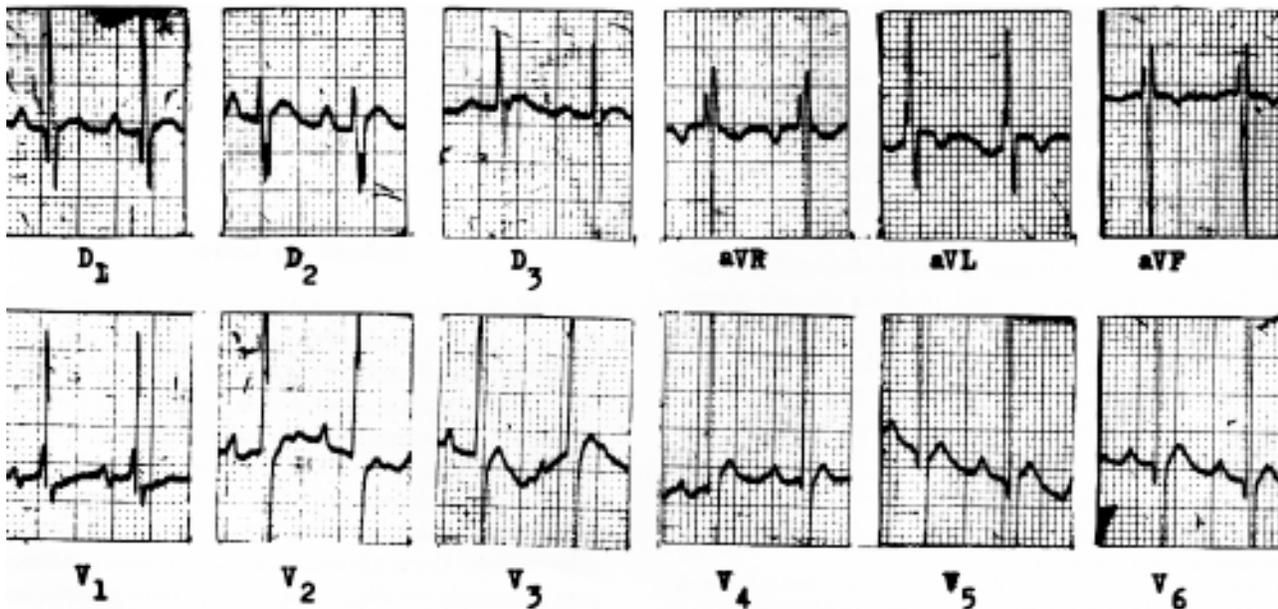


Fig. 1 - Eletrocardiograma registrado antes da primeira cirurgia, característico do defeito do septo atrioventricular com rotação anti-horária de SAQRS no plano frontal.

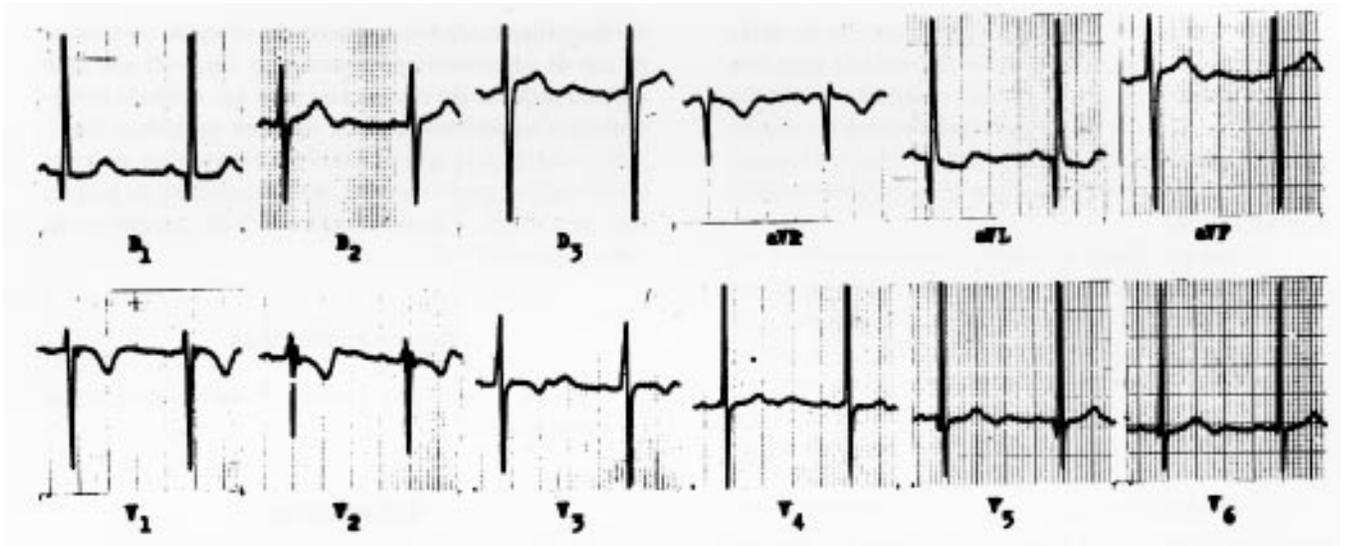


Fig. 3 - Eletrocardiograma registrado antes da segunda cirurgia mostra hipertrofia ventricular esquerda.



Fig. 4 - Registros ecocardiográficos de pós operatório tardio (A), mostrando membrana subaórtica e pós 2ª cirurgia (B) sem obstrução na via de saída do ventrículo esquerdo.

A reoperação foi realizada em 15/4/92. Em perfusão total e 35min de cardioplegia, a aorta ascendente foi aberta transversalmente mostrando valva aórtica tricúspide e normal. Afastada essa valva, foi observada estenose sub-aórtica fixa em diafragma fibroso com orifício central de aproximadamente 1 cm de diâmetro, e localizada bem distante do plano valvar, no início da via de saída do ventrículo esquerdo. Esse diafragma foi totalmente retirado, dissecando-se no plano de clivagem. Estava ligado ao folheto anterior da valva mitral, o qual foi preservado. A seguir foi realizada miectomia ampla, obtendo-se boa abertura de toda a região. As medidas tomadas a seguir, não simultâneas, não evidenciaram qualquer gradiente: ventrículo esquerdo - 100/3 (m=52) e aorta - 100/72 (m=83) em mmHg. O estudo ecocardiográfico realizado no pós-operatório demonstrou ampla abertura da via de saída do ventrículo esquerdo (fig. 4).

Discussão

A anatomia normal do trato de saída do ventrículo esquerdo é de conformação tubular com quatro componentes representados pela parede livre desse ventrículo, septo infundibular, septo membranoso e folheto anterior da valva mitral^{4,7}. Nas formas parcial e completa do defeito do septo atrioventricular, essa estrutura tubular é alongada e estreitada devido ao deslocamento para a direita da valva aórtica com relação à valva atrioventricular, constituindo uma área de peculiar vulnerabilidade, podendo ser invadida por estruturas vizinhas capazes de levar a alguma obstrução. Assim, por exemplo, um tecido fibromuscular na via de saída, um folheto anterior hipoplásico ou displásico inserido diretamente na crista do septo interventricular, impedindo o movimento sistólico normal para cima de tal folheto e a hipertrofia septal desproporcional associada, seriam con-

dições potencialmente obstrutivas^{6,8-10}. Se a correção cirúrgica do defeito básico não considerar medidas preventivas para contornar estes fatores, pode produzir obstrução. Além disso, têm sido descritas obstruções pré-operatórias não detectadas⁶, e pode-se considerar ainda o desenvolvimento lento e progressivo de estenose subaórtica na evolução pós-operatória.

O quadro clínico e estudos ecocardiográfico e hemodinâmico pré-operatórios podem ser insuficientes para revelar a obstrução potencial ou real, que pode ser mascarada pelo *shunt* de esquerda para a direita^{6,10}. Um sinal prático que sugere obstrução potencial ou real seria a persistência ou exagero durante a sístole do característico aspecto angiográfico distólico de “pescoço de ganso”^{3,6}.

O desenvolvimento de gradientes sistólicos após a correção cirúrgica do defeito básico atrioventricular com sutura do *cleit* poderia estar ligado entre outros fatores, à criação de um folheto valvar com menor mobilidade, pela limitação de seu movimento sistólico. Igualmente, o melhor desempenho do ventrículo esquerdo como bomba propulsora após a correção da insuficiência mitral pelo fechamento do *cleit* e com maior velocidade de fluxo sanguíneo no trato de saída já estreitado, ocasionariam o mesmo problema. Mais a longo prazo após a cirurgia, uma estrutura saliente poderá se desenvolver na superfície septal como resultado da maior turbulência⁶.

No caso em questão, a análise do estudo angio-gráfico realizado previamente à primeira cirurgia não evidenciou imagem de obstrução no trato de saída do ventrículo esquerdo (fig. 2). A evidência de obstrução (neste caso do tipo membrana) no pós-operatório tardio da correção do defeito atrioventricular foi diagnosticada no estudo ecocardiográfico (fig. 4) e confirmada no nagiográfico (fig. 2). Conforme analisam Taylor e Somerville, com fatores potenciais tão importantes, é até surpreendente que a obstrução orgânica não seja encontrada mais freqüentemente antes ou depois da cirurgia. Mesmo sendo uma complicação relativamente rara, constitui uma condição altamente nociva, tornando-se reco-

mendável e quase mandatária, uma investigação ecocardiográfica cuidadosa rotineira dessa região no primeiro ano de seguimento pós-operatório, uma vez que esse método pode ser tão eficiente ou mais que o estudo hemo-dinâmico na demonstração de estenose subaórtica fixa³. Adicionaríamos que a medida pressórica entre o ventrículo esquerdo e a aorta, após a correção, na própria sala de cirurgia, é aconselhável a fim de detectar eventuais gradientes^{11,12}.

Agradecimentos

A Dra. Lilian Maria Lopes pela revisão do material ecocardiográfico.

Referências

1. De Biase L, Di Ciommo V, Ballerini L, Bevilacqua M, Marceletti C, Marino B - Prevalence of left-sided obstructive lesions in patients with atrioventricular canal without Down's syndrome. *J Thorac Cardiovasc Surg*, 1986; 91: 467-72.
2. De Leon SY, Ilbawi MN, Arcilla RA et al - Surgical options in subaortic stenosis associated with endocardial cushion defects. *Ann Thorac Surg*, 1991; 52: 1076-83.
3. Taylor NC, Somerville J - Fixed subaortic stenosis after repair of ostium primum defects. *Br Heart J*, 1981; 45: 689-97.
4. Piccoli GP, Wilkinson JL, Macartney FJ, Gerlis LM, Anderson RH - Left-sided obstructive lesions in atrioventricular septal defects. *J Thorac Cardiovasc Surg*, 1982; 83: 453-60.
5. Anderson RH, Macartney FJ - Atrioventricular Septal Defects in Pediatric Cardiology. London, Churchill Livingstone, 1987, p. 571-613.
6. Lappen RS, Muster AJ, Idriss FS et al - Masked subaortic stenosis in ostium primum atrial septal defect: recognition and treatment. *Am J Cardiol*, 1983; 52: 336-40.
7. Medeiros Sobrinho JH, Fontes VF, Pontes Jr SC - Defeitos do canal e de septo atrioventricular. In: *Cardiopatas Congênitas*. São Paulo, Sarvier, 1990, p. 341-70.
8. Lauer RM, Du Shane JW, Edwards JE - Obstruction of left ventricular outlet in association with ventricular septal defect. *Circulation*, 1960; 22: 110-25.
9. Goor DA, Lillehei CW - Atrioventricular Canal Malformation in Congenital Malformations of the Heart. New York, Grune & Statton Inc. 1975, p. 132-53.
10. Sellers RD, Lillehei CW, Edwards JE - Subaortic stenosis caused by anomalies of the atrioventricular valves. *J Thorac Cardiovasc Surg*, 1964; 48: 289-302.
11. Wright JS, Newman DC - Complete and intermediate atrioventricular canal in infants less than a year old: observations of anatomical and pathological variants in left ventricular outflow tract. *Ann Thorac Surg*, 1982; 33: 171-3.
12. Freedom RM, Bini M, Rowe RD - Endocardial cushion defect and significant hypoplasia of the left ventricle: a distinct clinical and pathological entity. *Eur J Cardiol*, 1978; 7: 263-82.