

Relato de Caso

Bloqueio Atrioventricular Total Pós-Correção Cirúrgica de Defeito do Septo Atrioventricular Parcial em Paciente com Associação Charge

Dárcio Gitti de FARIA¹ Luiz Antônio Della Rosa CASTANHO¹
Paulo Antônio Carneiro DIAS¹ Oswaldo Tadeu GRECO² Renata Andrea BOGDAN³
Graziella Tarsitano WIGGERT¹

Relampa 78024-491

Faria DG, Castanho LADR, Dias PAC, Greco OT, Bogdan RA, Wiggert GT. Bloqueio atrioventricular total pós-correção cirúrgica de defeito do septo atrioventricular parcial em paciente com associação charge. Relampa 2010;23(1):24-27.

RESUMO: Descreveremos o caso de uma paciente com uma síndrome rara (Associação Charge), que evoluiu para uma complicação bastante temida, o bloqueio atrioventricular total, no pós-operatório de correção do defeito do septo atrioventricular parcial.

DESCRITORES: associação charge, defeito do septo atrioventricular parcial, bloqueio atrioventricular total.

INTRODUÇÃO

O defeito do septo atrioventricular parcial caracteriza-se por defeito do septo atrial, combinado com uma fenda na valva mitral e, ocasionalmente, uma fenda na valva tricúspide¹. Essa cardiopatia congênita é esperada em pacientes com Associação Charge². O bloqueio atrioventricular total, após a correção cirúrgica, é a complicação mais temida³. Descreveremos aqui o caso de uma paciente com Associação Charge e defeito do septo atrioventricular parcial, que evoluiu com bloqueio atrioventricular total após correção cirúrgica.

RELATO DO CASO

Paciente do sexo feminino, com 10 anos, procedente de Bauru (SP), foi encaminhada para o Instituto de Moléstias Cardiovasculares (IMC) de São José do Rio Preto para avaliação de sopro cardíaco. Trata-se de uma criança nascida de parto cesáreo com peso de nascimento de 2.230 gramas e comprimento de 45 cm. Ao nascimento, detectou-se imperfuração bilateral de coanas, sendo submetida à correção cirúrgica aos 11 dias de idade. Apresentou dificuldades alimentares (vômitos frequentes) desde o nascimento, associada à broncopneumonia de repeti-

(1) Médico(a) Residente do 2º ano de Cardiologia do Instituto de Moléstias Cardiovasculares (IMC).

(2) Responsável pelo Serviço de Estimulação Cardíaca Artificial do IMC.

(3) Médica Assistente do Serviço de Cirurgia Cardíaca do IMC.

Endereço para correspondência: Dárcio Gitti de Faria. Rua Waldemar Sanches, 1.470/22. CEP: 15085-300. São José do Rio Preto - SP. Trabalho recebido em 02/2010 e publicado em 03/2010.

ção, sendo diagnosticado Doença do Refluxo Gastroesofágico e submetida a tratamento cirúrgico. Evoluiu com retardo do crescimento e desenvolvimento. Devido outras anomalias associadas (pavilhão auricular, surdez, foi encaminhada, aos 4 anos, para avaliação com geneticista que levantou a hipótese diagnóstica de Associação Charge.

No momento da avaliação, encontrava-se acianótica, corada, com frequência cardíaca de 80 bpm e pressão arterial de 110/60 mmHg. A ausculta cardíaca revelou ritmo cardíaco regular em dois tempos com sopro holossistólico (4+/6+) em foco mitral com irradiação para axila, sopro em crescendo-decrescendo (2+/6+) em borda esternal superior esquerda e desdobramento fixo de segunda bulha. Aparelho respiratório sem alterações.

O ECG (figura 1) evidenciou ritmo sinusal com hemibloqueio anterior esquerdo (HBAE) e inversão da onda T em derivações V1 e V2.

A radiografia de tórax (figura 2) constatou área cardíaca no limite superior da normalidade (índice cardiotorácico de 0,52) e parênquima pulmonar sem alterações significativas.

O Ecocardiograma transesofágico demonstrou comunicação interatrial do tipo *ostium primum* peque-

na (figura 3), insuficiência mitral importante (figura 4), insuficiência tricúspide moderada e PSVD de 43 mmHg.

O cateterismo cardíaco mostrou defeito do septo atrioventricular, na sua forma parcial, com comunicação interatrial tipo *ostium primum* de diâmetro pequeno a moderado, regurgitação mitral importante, discreta regurgitação tricúspide e discreta hipertensão pulmonar.

Optou-se por tratamento cirúrgico eletivo, sendo realizado fechamento da CIA tipo *ostium primum* com pericárdio bovino e correção da fenda mitral (plastia da valva mitral). A paciente evoluiu com bloqueio atrioventricular total (BAVT) ainda no intra-operatório (figura 5), necessitando uso de marcapasso provisório. Encaminhada para unidade de terapia intensiva, evoluindo sem intercorrências. No ecocardiograma, realizado no pós-operatório, evidenciou regressão da insuficiência mitral importante para moderada, sem demais alterações. Em virtude da permanência



Figura 1 - Eletrocardiograma em ritmo sinusal, HBAE e inversão da onda T em V1 e V2.



Figura 2 - Radiografia de tórax com área cardíaca no limite superior da normalidade.

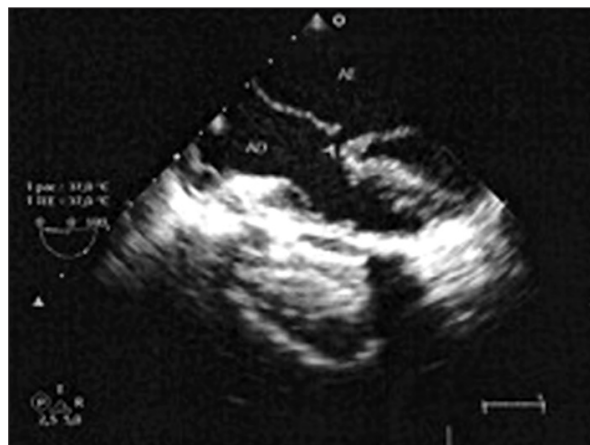


Figura 3 - Ecocardiograma com CIA pequena tipo ostium primum.

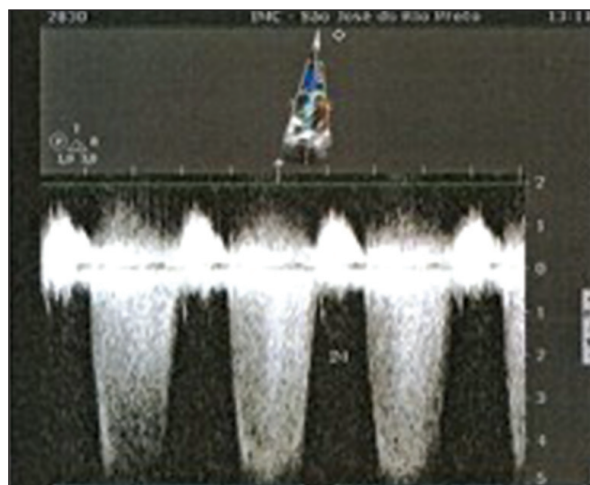


Figura 4 - Ecocardiograma mostrando insuficiência mitral importante.



Figura 5 - ECG mostra BAVT com frequência atrial de 136 bpm e ventricular de 68 bpm.

em ritmo de BAVT durante todo pós-operatório (15 dias), foi implantado marcapasso definitivo modo DDD. Após 1 mês do implante do marcapasso definitivo, a paciente foi reavaliada ambulatorialmente, confirmando o bloqueio atrioventricular total definitivo.

DISCUSSÃO

A Associação Charge é uma síndrome polimalformativa rara, com uma incidência estimada de 1/8500 a 1/12.000 nascidos vivos⁴⁻⁶. Foi descrita pela primeira vez por Hall et al.⁷ que observaram a combinação de atresia de coanas com várias outras anomalias congênicas em pacientes cujos cariótipos eram normais. A designação CHARGE resulta do acrônimo das características mais frequentes da síndrome, *coloboma, heart disease, atresiae choanae, retarded growth and development, genital anomalies and/or hypogonadism, ear anomalies and/or deafness*, surgindo pela primeira vez em 1981, por Pagon et al.⁸

Em revisão de 47 casos de Associação Charge, Tellier et al.⁹ descreveram a prevalência das malformações, sendo a cardíaca em torno de 85%. Lin et al.² encontram uma prevalência de 75% - 85% de mal-formação cardíaca em 53 pacientes estudados, sendo o defeito do septo atrioventricular encontrado em, aproximadamente, 15% dos pacientes.

O defeito do septo atrioventricular é uma malformação cardíaca relativamente frequente, cuja pre-

velência é estimada em 4-5% das cardiopatias congênicas. Cardiopatia congênita ocorre em torno de 40% dos pacientes com Síndrome de Down e, entre esta, 40% tem defeito do septo atrioventricular, mais comumente a forma completa. O defeito do septo atrioventricular parcial é muito comum em pacientes síndrômicos não Down¹⁰.

A evolução do tratamento do defeito do septo atrioventricular parcial, desde a descrição da primeira correção cirúrgica por Lillehei et al.¹¹ em 1954, foi significativa. Bons resultados foram obtidos consecutivamente, e hoje é possível tratar essa cardiopatia cirurgicamente com baixa morbi-mortalidade¹².

Entretanto, uma característica técnica desafiadora para o cirurgião é a relação entre a deformidade da valva mitral e a capacidade de mantê-la competente no pós-operatório. El-Najdawi et al.¹³ demonstraram incidência da insuficiência mitral, pelo menos moderada, em 18% dos pacientes em um pós-operatório bem tardio, sendo que 11% foram reoperados em até 40 anos. Alguns autores afirmam que essa complicação é uma das principais causas de reoperação¹⁴. Salientamos que a insuficiência valvar da paciente, apresentada em nosso relato, era importante no ecocardiograma pré-operatório e evoluiu para moderada após correção cirúrgica.

A complicação pós-operatória mais descrita é a arritmia, sendo o bloqueio atrioventricular total a mais temida. Neto et al.³ demonstraram a ocorrência de BAVT em 3 pacientes (6%), em uma amostra de 50 pacientes, tratados cirurgicamente. El-Najdawi et al.¹³ relataram essa complicação em 3% de 334 pacientes operados, com necessidade de implante de marcapasso definitivo em 11 pacientes. Já Agny e Cobanoglu¹⁵ descreveram em, apenas, 1 paciente de um total de 51 pacientes submetidos à correção cirúrgica. Em outros trabalhos é descrita uma incidência de 2,7% a 6%.

Em resumo, o presente caso relatado demonstra a ocorrência de uma complicação bastante temida, o BAVT, no pós-operatório de correção do defeito do septo atrioventricular parcial em um síndrome rara.

Relampa 78024-491

Faria DG, Castanho LADR, Dias PAC, Greco OT, Bogdan RA, Wiggert GT. Total atrioventricular block after septum defect correction surgery partial atrioventricular in patients with charge association. *Relampa* 2010;23(1):24-27.

ABSTRACT: We will describe a woman's case with a rare syndrome (Charge Association) with a quite feared complication evolution, the total atrioventricular block, in the postoperative of partial atrioventricular defect correction

DESCRIPTORS: charge association, partial atrioventricular septum defect, total atrioventricular block.

Relampa 78024-491

Faria DG, Castanho LADR, Dias PAC, Greco OT, Bogdan RA, Wiggert GT. Bloqueo aurículoventricular total post-corrección quirúrgica de defecto del septo aurículoventricular parcial en paciente con asociación charge. *Relampa* 2010;23(1):24-27.

RESUMEN: Describiremos el caso de una paciente con un síndrome raro (Asociación Charge), que evolucionó hacia una complicación bastante temida, el bloqueo aurículoventricular total, en el post-operatorio de corrección del defecto del septo aurículoventricular parcial.

DESCRIPTORES: asociación charge, defecto del septo aurículoventricular parcial, bloqueo aurículoventricular total.

REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS

- 1 - Jarnett MG, Chopra PS, Young WP. Long-term follow-up of partial atrioventricular septal defect repair in adults. *Chest* 1988;94:321-4.
- 2 - Lin AE, Chin AJ, Devine W, Sang CP, Zackai E. The pattern of cardiovascular malformation in the Charge association. *Amer J Dis Childh* 1987;141:1010-3.
- 3 - Neto JVC, et al. Tratamento cirúrgico do defeito do septo atrioventricular de forma parcial. Análise funcional da valva mitral no pós-operatório. *Arq Bras Cardiol* 2002;79:446-9.
- 4 - Lalani SR, et al. Spectrum of CHD7 mutations in 110 individuals with CHARGE syndrome and genotype-phenotype correlation. *Am J Hum Genet* 2006;78:03-14.
- 5 - Issekutz KA, Graham-Jr JM, Prasad C, Smith M, Blake KD. An epidemiological analysis of CHARGE syndrome: preliminary results from a Canadian study. *Am J Med Genet* 2005;133A: 309-17.
- 6 - Vissers LELM, van Ravenswaaij CMA, Admiraal R, Hurst JA, de Vries BBA, Janssen IM. Mutations in a new member of chromodomain gene family cause CHARGE syndrome. *Nat Genet* 2004;36:955-7.
- 7 - Hall BD. Choanal atresia and associated multiple anomalies. *J Pediatr* 1979;95:395-8.
- 8 - Pagon RA, Graham JM, Zonana J, Yong SL. Coloboma, congenital heart disease, and choanal atresia with multiple anomalies: CHARGE association. *J Pediatr* 1981;99:223-7.
- 9 - Tellier AL, et al. CHARGE syndrome: report of 47 cases and review. *Am J Med Genet* 1998;76(5):402-9.
- 10 - Cook AC, et al. Atrioventricular septal defect in fetal life: a clinico-pathological correlation. *Cardiol Young* 1991; 1:334-43.
- 11 - Lillehei C, Cohen M, Warden H. Direct vision intracardiac correlation of congenital anomalies by controlled cross circulation: results in 32 patients with ventricular communis defects. *Surgery* 1955;38:11-29.
- 12 - Erek E, et al. Evaluation of surgical approaches and early and midterm results of treatment for atrioventricular septal defect. *Turk Kardiyol Dern Ars* 2008; 36:168-74.
- 13 - El-Najdawi EK, et al. Operation for partial atrioventricular septal defect: A forty-year review. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2000;119:880-90.
- 14 - Malhotra SP, Lacour-Gayet F, Mitchell MB, Clarke DR, Dines ML, Campbell DN. Reoperation for left atrioventricular valve regurgitation after atrioventricular septal defect repair. *Ann Thorac Surg* 2008;86(1):147-51.
- 15 - Agny M, Cobanoglu A. Repair of partial atrioventricular septal defect in children less than five years of age: late results. *Ann Thorac Surg* 1999;67:1412-4.