

Desafios e Implicações do Defeito do Septo Atrioventricular Não Corrigido em Adultos: Um Relato de Caso Complexo

Challenges and Implications of Uncorrected Atrioventricular Septal Defect in Adults: A Complex Case Report

Saulo Rodrigo Cunha,¹ Rafael Felipe Minotto,¹ Fernanda Pandolfo,¹ Fernando Colares Barros,¹ Pedro Tregnago Barcellos,¹ Ana Carolina Martins Mazzuca,¹ Eduardo Gatti Pianca¹

Hospital Nossa Senhora da Conceição,¹ Porto Alegre, RS – Brasil

A prevalência de cardiopatias congênitas na população adulta tem apresentado crescimento contínuo nas últimas décadas. Esse aumento se deve, principalmente, aos avanços significativos no diagnóstico e no tratamento de defeitos cardíacos congênitos na infância, promovidos pela cardiologia pediátrica e pela cirurgia cardíaca congênita. Como resultado, a maioria das crianças com cardiopatias congênitas, inclusive as formas mais complexas, sobrevive até a vida adulta. Atualmente, estima-se que cerca de 90% das crianças diagnosticadas com cardiopatia congênita grave alcançam os 18 anos de idade. A crescente relevância clínica da população com cardiopatia congênita em adultos (CCA) destaca-se nesse contexto. Trata-se de um grupo heterogêneo, tanto em termos anatômicos e fisiopatológicos quanto em relação aos diferentes tipos de intervenções cirúrgicas corretivas ou paliativas às quais foram submetidos. Apesar do aumento absoluto no número de indivíduos com CCA, a quantidade de pacientes com determinadas anomalias específicas ou submetidos a tipos específicos de reparo pode ainda ser relativamente pequena.¹

O defeito do septo atrioventricular (AV) apresenta um aspecto morfológico caracterizado por uma junção AV comum, com ausência dos septos AV membranoso e muscular. Como resultado, no exame ecocardiográfico, observa-se as valvas AV situadas dentro do defeito.² Os defeitos septais atrioventriculares (DSAVs) podem ser classificados como parciais ou totais. O DSAV parcial ocorre quando há um orifício dividido pelos folhetos “ponte” superior e inferior, que estão conectados por uma estrutura tecidual conhecida como “connecting tongue”, a qual separa a valva em dois orifícios distintos — um esquerdo e outro direito. Por outro lado, o DSAV total caracteriza-se por um orifício único e não dividido, englobando as estruturas valvares tanto do lado esquerdo quanto do lado direito.²

Palavras-chave

Comunicação Interatrial; Cardiopatias Congênitas; Adulto.

Correspondência: Saulo Rodrigo Cunha •

Hospital Nossa Senhora da Conceição. Av. Francisco Trein, 596. CEP: 91350-200. Bairro Cristo Redentor, Porto Alegre, RS – Brasil

E-mail: saulo_rodrigom@hotmail.com

Artigo recebido em 16/02/2025; revisado em 30/04/2025; aceito em 25/06/2025

Editor responsável pela revisão: Andrea Vilela

DOI: <https://doi.org/10.36660/abcimg.20250014>

Relato de caso

Paciente do sexo masculino, 18 anos, admitido em hospital terciário com quadro de febre, tosse e dispneia há sete dias. A mãe relatou que o paciente procurou atendimento no segundo dia de sintomas em uma unidade de pronto atendimento, onde foi prescrito ibuprofeno e azitromicina para uso domiciliar. Devido à ausência de melhora, buscou assistência médica hospitalar.

Antecedentes patológicos incluem cardiopatia congênita, especificamente DSAV não corrigido cirurgicamente, uma vez que perdeu seguimento no hospital de referência desde a infância. Ao exame físico, encontrava-se em regular estado geral, tosse produtiva, taquipneico, com cianose perioral e de extremidades. Estava hemodinamicamente estável, com pressão arterial de 125 × 86 mmHg, frequência cardíaca de 105 bpm em ritmo de fibrilação atrial e saturação de oxigênio de 69% em ar ambiente.

Foram realizados exames laboratoriais, que revelaram: hemoglobina 16,2 g/dL, leucócitos 8.960/μL, PCR de dias diferentes: 69,82 – 65,88 – 152,55 mg/dl (VR < 5 mg/dl), ureia 20 mg/dL, creatinina 0,62 mg/dL, sódio 137 mEq/L, troponinas 12 e 11,9 ng/L (VR < 14), NT-proBNP 4.377 pg/mL e D-dímero 11.656 ng/mL. Hemoculturas, urocultura, teste rápido para COVID negativos. A bacterioscopia de escarro apresentou como resultado: alguns diplococos gram negativos e cultura de escarro negativa. Também foi pesquisado DNA de *Mycobacterium tuberculosis*, o qual apresentou resultado negativo. O eletrocardiograma evidenciou fibrilação atrial, e a radiografia de tórax foi solicitada para complementação diagnóstica (Figuras 1 e 2).

O paciente foi admitido na Unidade de Terapia Intensiva (UTI), onde foi ampliada antibioticoterapia com a introdução de amoxicilina/clavulanato, associada à azitromicina. Foram coletadas hemoculturas, cultura de escarro e realizada gasometria arterial. Além disso, foi solicitada uma angiotomografia de tórax, que descartou tromboembolismo pulmonar, porém contribuiu para a elucidação da cardiopatia congênita (Figura 3).

Após 48 horas na UTI, o paciente recebeu alta para a enfermaria, permanecendo sob os cuidados da equipe de cardiologia. Foi realizado um ecocardiograma transtorácico, que confirmou o diagnóstico de defeito do DSAV parcial, conforme descrito a seguir: Situs: isomerismo esquerdo. Posição cardíaca: Levocardia. Tipo de conexão AV: através de duas valvas localizadas no mesmo plano. Tipo de conexão ventrículo arterial: concordante. Modo de conexão ventrículo arterial: com vasos normorelacionados. Apresentava grande

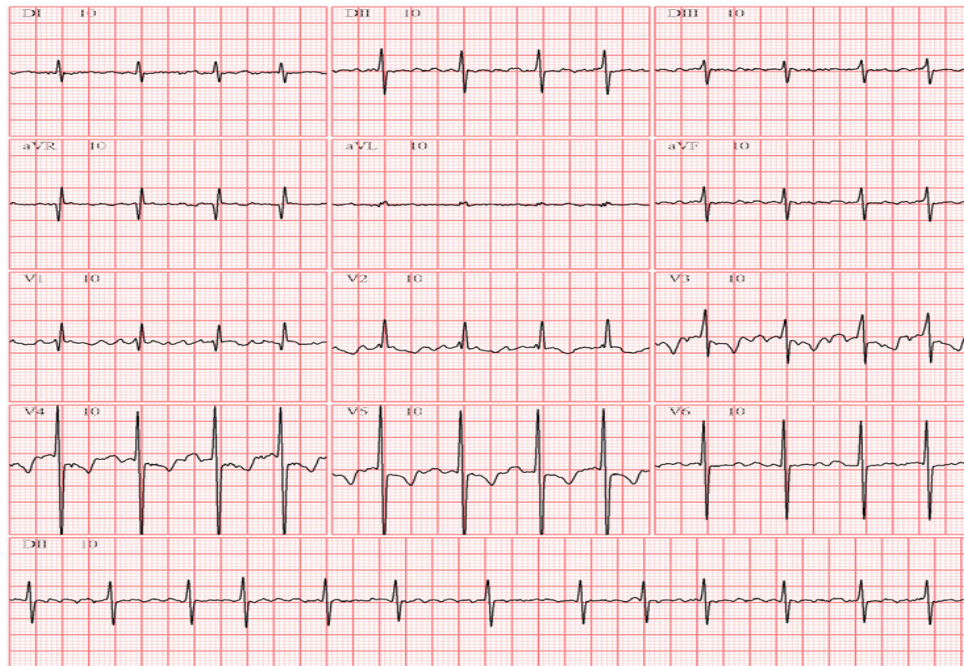


Figura 1 – Eletrocardiograma de repouso. Ritmo de fibrilação atrial, eixo elétrico QRS +30°, alterações secundárias da repolarização ventricular.

comunicação interatrial tipo átrio único, por ausência de septo interatrial. Insuficiência da valva AV esquerda moderada a importante (EROA: 0,22 cm², volume regurgitante de 16 mL e vena contracta de 0,45 cm). Insuficiência da valva AV direita moderada (EROA: 0,23 cm² e volume regurgitante de 21 mL, permitindo estimar velocidade máxima do jato em 3,95 m/s e pressão sistólica da artéria pulmonar em 72 mmHg). Hipertensão Pulmonar (HP). Artéria pulmonar com dilatação importante, medindo cerca de 5,0 cm. Ventrículo esquerdo com remodelamento concêntrico e função sistólica preservada (61%). Ventrículo direito com aumento das dimensões e função sistólica reduzida (FAC: 27,5%, onda S1 de 9,3 cm/s) (Figuras 4 e 5, Vídeo 1).

No presente relato de caso, observa-se a presença de uma lingueta de tecido conectando os dois folhetos “ponte”, resultando na separação da valva AV em dois orifícios distintos — um direito e outro esquerdo. Além disso, os folhetos “ponte” encontram-se fundidos ao topo do septo interventricular (Vídeo 1).

Em virtude do quadro clínico apresentado a hipótese diagnóstica estabelecida na internação foi de pneumonia adquirida na comunidade. Após antibioticoterapia, o paciente evoluiu com melhora da febre e do estado geral, embora com manutenção de dispneia aos esforços habituais e saturação de oxigênio basal de 87%. Recebeu alta com prescrição de rivaroxabana, sildenafil, carvedilol, enalapril, espironolactona, digoxina e furosemida. Em programação de iniciar bosentana com objetivo de melhorar classe funcional e qualidade de vida.

Embora não tenha sido realizado cateterismo cardíaco direito recentemente, podemos inferir que, devido aos achados ecocardiográfico, sugere que o paciente apresente síndrome de Eisenmenger, com alta resistência vascular pulmonar e, dessa forma, a correção cirúrgica do defeito do septo AV é contraindicada. O transplante combinado de coração e pulmão seria uma opção para pacientes com casos complexos, com mau prognóstico e que não respondem a terapia medicamentosa.

Discussão

Do ponto de vista do manejo, a maioria dos adultos com DSAV terá passado por reparo cirúrgico na infância. Se aqueles com DSAV completo (com grande Comunicação Interatrial (CIA) e Comunicação Interventricular (CIV)) não forem corrigidos precocemente (normalmente antes dos seis meses de idade), costuma-se desenvolver doença vascular pulmonar irreversível, resultando na fisiologia de Eisenmenger, o que impede a correção completa.³

Um estudo de 2014 constatou que a prevalência geral de HP em adultos com alguma cardiopatia congênita foi de 3,2%; sendo mais prevalente em pacientes com maior idade.⁴ Já a prevalência de HP em pacientes com correção prévia de defeitos simples congênitos (comunicação interatrial, comunicação interventricular, ou persistência do canal arterial), foi de 3%. O risco aumentou significativamente quanto maior a idade no momento da correção.⁵

Relato de Caso

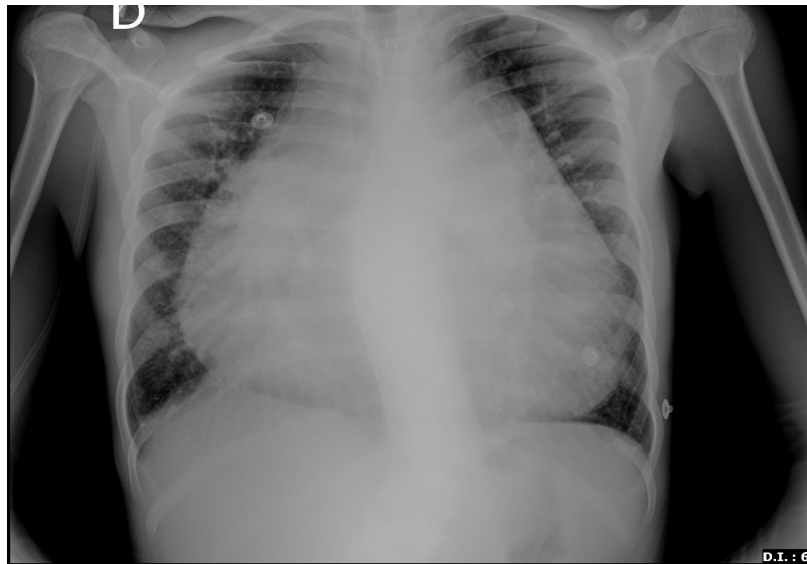


Figura 2 – Radiografia de tórax PA. Admissão hospitalar. Cardiomegalia global importante.

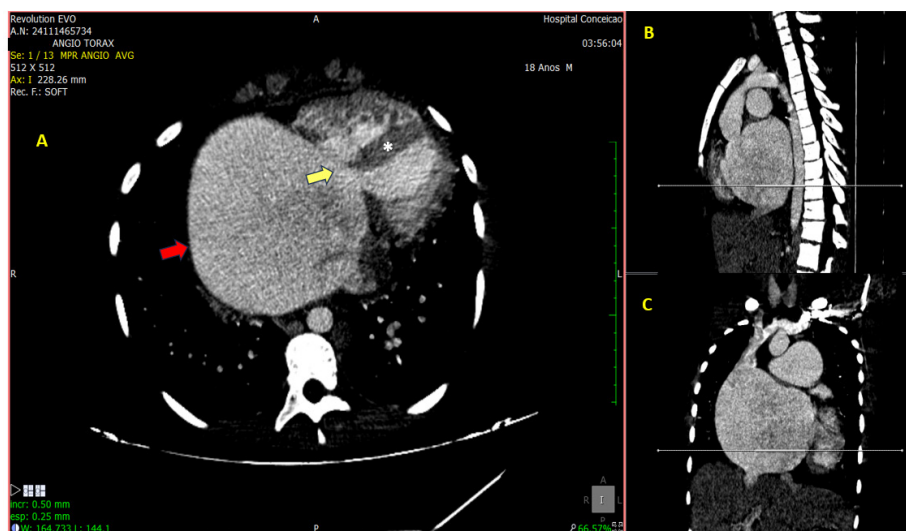


Figura 3 – Tomografia computadorizada de tórax com reconstrução multiplanar: A) Corte transversal com importante cardiomegalia e presença de defeito AV. A seta vermelha identifica átrio único, com aumento importante de suas dimensões. A seta amarela mostra o DAV. O asterisco identifica o septo interventricular íntegro. B) Corte sagital mostrando dilatação da artéria pulmonar. C) Corte coronal.

A HP em CCA é uma complicação de amplo espectro clínico. O manejo desses pacientes envolve uma série de fatores com componente não medicamentoso (educação do paciente, cuidados dentários, vacinação e acompanhamento psicossocial) e medicamentoso, o qual têm apresentando evolução nas possibilidades de tratamento com melhora da qualidade de vida (medicações vasodilatadoras pulmonares com diferentes mecanismos de ação).⁶ A evolução dos pacientes com HP apresentou melhora em virtude da

maior disponibilidade de terapias de HP, melhor manejo perioperatório e abordagem multidisciplinar destes pacientes.⁷

Para aqueles que passaram por reparo cirúrgico, é necessário acompanhamento a longo prazo para monitorar possíveis complicações, como a regurgitação e estenose da válvula AV esquerda, obstrução do trato de saída do ventrículo esquerdo (TSVE) devido à forma anormal do TSVE, e taquiarritmias ou bradiarritmias. A regurgitação da válvula AV esquerda é a causa mais comum de reintervenção cirúrgica tardia. Existem poucos estudos

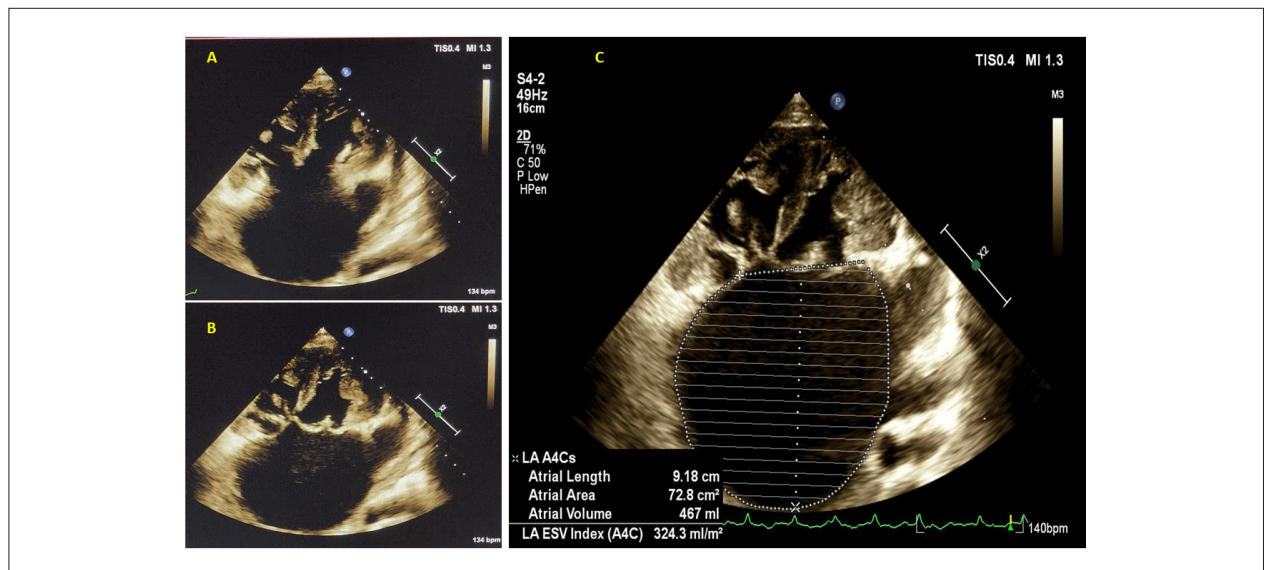


Figura 4 – Ecocardiograma transtorácico apical 4 câmaras (A4C): A) Valvas AV esquerda e direita abertas e no mesmo plano. B) Valvas AV esquerda e direita fechadas. C) A imagem mostra o volume do átrio único.

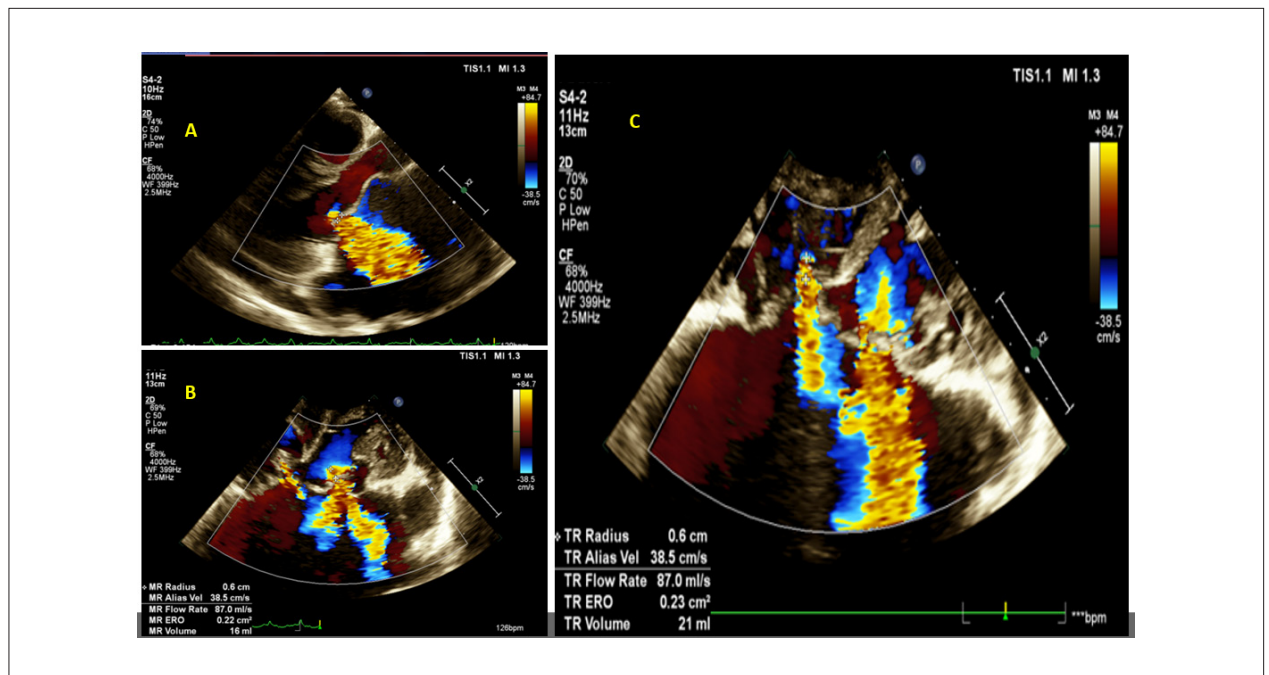


Figura 5 – Ecocardiograma transtorácico. A) Valva AV esquerda no corte paraesternal eixo longo, com medida de vena contracta do jato. B) Valva AV esquerda no corte A4C com medidas raio do jato regurgitante, EROA e volume regurgitante. C) Corte A4C mostrando átrio único e os jatos regurgitantes das valvas AV esquerda e direita com medidas desta última do raio do jato regurgitante, ERO e volume regurgitante.

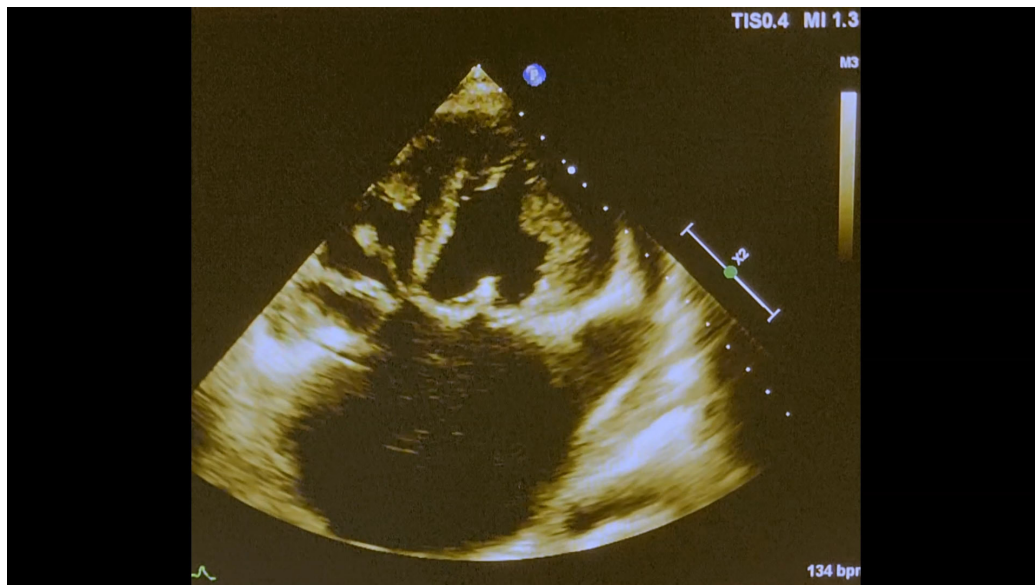
de acompanhamento a longo prazo de pacientes após reparo de DSAV na infância, portanto, o momento e o tipo mais eficazes e eficientes de monitoramento ainda estão sendo avaliados.⁸

Embora, no caso apresentado, a identificação de grande parte das características do DSAV tenha ocorrido pelo ecocardiograma 2D, quando existe a possibilidade de reparo

cirúrgico, o ecocardiograma 3D pode auxiliar na caracterização detalhada da válvula AV, auxiliando no planejamento cirúrgico da reconstrução valvar.^{8,9}

Os adultos com cardiopatia congênita não corrigida representam uma população em crescimento, caracterizando-se por casos clínicos complexos que demandam abordagens

Relato de Caso



Vídeo 1 – Ecocardiograma transtorácico mostrando valvas AVs esquerda e direita no mesmo plano com ampla comunicação interatrial.
Link: http://abcimaging.org/supplementary-material/2025/3801/2025-0014_video_1.mp4

terapêuticas altamente individualizadas. Nesse contexto, o ecocardiograma bidimensional torna-se uma ferramenta essencial, não apenas para o diagnóstico preciso, mas também para o suporte na elaboração de estratégias terapêuticas adequadas a cada paciente.

Contribuição dos Autores

Concepção e desenho da pesquisa: Cunha SR, Barros FC, Pandolfo F, Barcellos PT, Pianca EG; obtenção de dados: Cunha SR, Minotto RF, Barros FC, Mazzuca ACM, Pianca EG; análise e interpretação dos dados: Cunha SR, Minotto RF, Barros FC, Pandolfo F, Mazzuca ACM, Barcellos PT, Pianca EG; redação do manuscrito: Cunha SR, Pianca EG; revisão crítica do manuscrito quanto ao conteúdo intelectual importante: Pandolfo F, Mazzuca ACM, Barcellos PT, Pianca EG.

Potencial Conflito de Interesse

Declaro não haver conflito de interesses pertinentes.

Fontes de Financiamento

O presente estudo não teve fontes de financiamento externas.

Vinculação Acadêmica

Este artigo é parte da produção científica do Programa de Residência Médica em Ecocardiografia dos residentes e preceptores do Hospital Nossa Senhora da Conceição

Aprovação Ética e Consentimento Informado

Este estudo foi aprovado pelo Comitê de Ética do Hospital Nossa Senhora da Conceição Sã sob o número de protocolo CAAE: 91751125.8.0000.5530, Parecer: 7.974.789. Todos os procedimentos envolvidos nesse estudo estão de acordo com a Declaração de Helsinki de 1975, atualizada em 2013. O consentimento informado foi obtido de todos os participantes incluídos no estudo.

Uso de Inteligência Artificial

Os autores não utilizaram ferramentas de inteligência artificial no desenvolvimento deste trabalho.

Disponibilidade de Dados

Os conteúdos subjacentes ao texto da pesquisa estão contidos no manuscrito.

Referências

1. Stout KK, Daniels CJ, Aboulhosen JA, Bozkurt B, Broberg CS, Colman JM, et al. 2018 AHA/ACC Guideline for the Management of Adults with Congenital Heart Disease: A Report of the American College of Cardiology/American Heart Association Task Force on Clinical Practice Guidelines. *J Am Coll Cardiol*. 2019;73(12):e81-e192. doi: 10.1016/j.jacc.2018.08.1029.
2. Mann DL, Zipes DP, Libby P, Bonow RO. Braunwald – Tratado de Doenças Cardiovasculares. 10th ed. Rio de Janeiro: Elsevier, 2018.
3. Pena JLB, Vieira MLC, editors. Ecocardiografia e Imagem Cardiovascular. Rio de Janeiro: Thieme Revinter Publicações; 2021.

4. van Riel AC, Schuurin MJ, van Hessen ID, Zwinderman AH, Cozijnsen L, Reichert CL, et al. Contemporary Prevalence of Pulmonary Arterial Hypertension in Adult Congenital Heart Disease Following the Updated Clinical Classification. *Int J Cardiol.* 2014;174(2):299-305. doi: 10.1016/j.ijcard.2014.04.072.
5. Lammers AE, Bauer LJ, Diller GP, Helm PC, Abdul-Khaliq H, Bauer UMM, et al. Pulmonary Hypertension after Shunt Closure in Patients with Simple Congenital Heart Defects. *Int J Cardiol.* 2020;308:28-32. doi: 10.1016/j.ijcard.2019.12.070.
6. Martins AVV, Zorzanelli L, Thomaz AM. Pulmonary Hypertension in Adults with Congenital Heart Disease: Current Treatment. *Rev Soc Cardiol Estado de São Paulo.* 2023;33(1)22-8. doi: 10.29381/0103-8559/2023330122-8.
7. Humbert M, Kovacs G, Hoeper MM, Badagliacca R, Berger RMF, Brida M, et al. 2022 ESC/ERS Guidelines for the Diagnosis and Treatment of Pulmonary Hypertension. *Eur Heart J.* 2022;43(38):3618-731. doi: 10.1093/eurheartj/ehac237.
8. Moreno N, Almeida J, Amorim MJ. Atrioventricular Septal Defect in an Adult Patient: There are 'Clefts' and Clefts. *Rev Port Cardiol.* 2016;35(3):181.e1-4. doi: 10.1016/j.repc.2015.11.004.
9. Grewal J, Mankad S, Freeman WK, Click RL, Suri RM, Abel MD, et al. Real-Time Three-Dimensional Transesophageal Echocardiography in the Intraoperative Assessment of Mitral Valve Disease. *J Am Soc Echocardiogr.* 2009;22(1):34-41. doi: 10.1016/j.echo.2008.11.008.



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