

Shunt Ventrículo Esquerdo-Átrio Direito (Defeito de Gerbode) Associado à Comunicação Interventricular em Adulto

Left Ventricular-to-right Atrial Shunt (Gerbode Defect) Associated with Interventricular Communication in a 42-year-old Patient

Andressa Sardá Maiochi Takagui¹, Thales Cantelle Baggio¹, Mariana Baretta Savariz², Giulia Theilacker², Thalia Elisa Baggio²

¹Hospital e Maternidade Jaraguá, Jaraguá do Sul, Santa Catarina, Brasil. ²Hospital e Maternidade Jaraguá “Estácio de Jaraguá do Sul, Jaraguá do Sul, Santa Catarina, Brasil.

Introdução

O defeito de Gerbode é uma anomalia do septo ventricular rara, caracterizada pela comunicação entre o ventrículo esquerdo (VE) e o átrio direito (AD), representando aproximadamente 0,08% dos *shunts* intracardíacos e menos de 1% dos defeitos cardíacos congênitos.¹ Embora seja classicamente de etiologia congênita, foram relatadas causas secundárias para endocardite infecciosa, infarto do miocárdio (IM) e iatrogênese.² Foi descrita pela primeira vez em 1857, mas apenas em 1956 a primeira cirurgia bem-sucedida dessa anomalia foi relatada por Kirby no Hospital da Universidade da Pensilvânia.³

Relatamos um caso incomum de defeito de Gerbode congênito em um paciente de 42 anos, em que o diagnóstico foi desafiador devido à presença de um *shunt* adicional em nível ventricular.

Relato do caso

Paciente do sexo masculino, 42 anos, de Jaraguá do Sul - Santa Catarina, encaminhado para avaliação cardiológica referindo dispneia aos esforços moderados há três meses. Ao exame físico, apresentava distensão da veia jugular, sopro sistólico grau 4/6 em borda esternal esquerda e ascite. O ECG mostrou ritmo sinusal e onda T invertida nas derivações precordiais direitas (V1-4).

Os primeiros exames, incluindo o ecocardiograma transtorácico e a ressonância cardíaca, não foram elucidativos, pois descreviam apenas uma pequena comunicação interventricular perimembranosa com gradiente médio-alto, mas não mostravam sinais claros de sobrecarga de câmaras direitas.

Durante o seguimento, o paciente evoluiu com insuficiência cardíaca direita, refratária ao tratamento convencional com predomínio de ascite maciça, necessitando de duas internações para paracentese. Devido à discrepância entre a

análise clínica e imagiológica, foi submetido a cateterismo cardíaco direito, no qual a detecção de aumento significativo da saturação de oxigênio no ventrículo direito sugeriu *shunt* ventricular esquerda-direita, Qp/Qs estimado em 2,1, hipertensão pulmonar moderada e sinais de disfunção ventricular direita. Realizou-se novo ecocardiograma transtorácico, que finalmente detectou jato turbulento da via de saída do VE para o AD, compatível com defeito de Gerbode, medindo 7 mm (Figura 1).

O defeito foi reparado por meio de esternotomia mediana com circulação extracorpórea, e a câmara direita foi acessada por atriotomia direita. Visualizou-se comunicação do ventrículo esquerdo com o átrio direito de 10 mm, caracterizada como defeito de Gerbode (Figura 2), e também comunicação interventricular de 3 mm próxima à via de saída do ventrículo direito. Realizou-se sutura para corrigir ambas as comunicações. No sétimo dia de pós-operatório, o paciente teve alta hospitalar e no seguimento apresentou melhora significativa dos sintomas.

Discussão

O defeito de Gerbode pode ser definido como uma comunicação anormal entre o VE e o AD. Isso é anatomicamente possível porque a válvula tricúspide normal é mais apicalmente deslocada do que a válvula mitral. O *shunt* VE-AD congênito é raro, representando 0,08% de todas as anomalias cardíacas congênitas.¹

Por outro lado, a comunicação VE-AD adquirida pode ser causada por mecanismos iatrogênicos, como cirurgias cardíacas ou intervenções percutâneas próximas ao septo membranoso do VD e mecanismos não iatrogênicos como endocardite e IM agudo.^{2,5} Em uma revisão de Yuan et al., as etiologias congênitas representaram 26,4%, enquanto a forma adquirida foi responsável por 72,7% dos relatos.² No entanto, presume-se que as formas adquiridas são relatadas com mais frequência em periódicos científicos do que as formas congênitas.⁶ Em nosso caso, o defeito é presumivelmente congênito, pois não havia história prévia de cirurgia, IAM ou endocardite. Além disso, a presença de um *shunt* interventricular associado apoiou a etiologia congênita.

Gerbode primeiro categorizou sua patologia em tipo I ou forma indireta e tipo II ou forma direta. Na forma indireta, o *shunt* vai do ventrículo esquerdo para o ventrículo direito e, em seguida, passa por uma comunicação na válvula tricúspide para o átrio direito. A comunicação, portanto, ocorre abaixo da

Palavras-chave

Cardiopatias Congênitas; Defeitos do Septo Ventricular; Comunicação Interventricular.

Correspondência: Andressa Sardá Maiochi Takagui •
Rua Olívio Domingos Brugnago, 195 – Vila Nova. CEP: 89259-260, Jaraguá do Sul, SC – Brasil E-mail: dessa_maiochi@hotmail.com
Artigo recebido em 6/9/2020; revisado em 15/9/2020; aceito em 23/9/2020

DOI: 10.47593/2675-312X/20213401eabc142



Relato de Caso

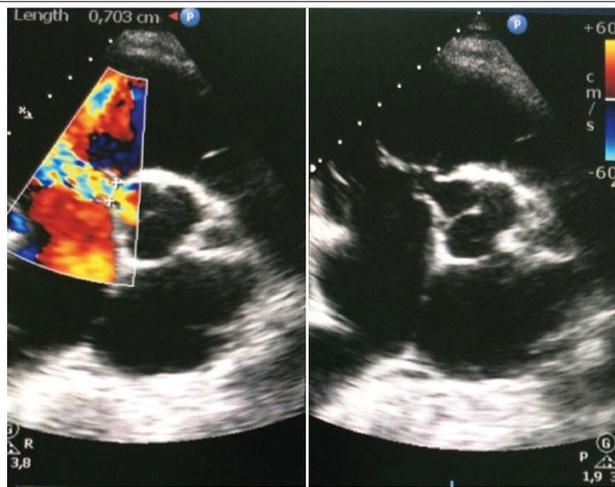


Figura 1 – Doppler com mapeamento de fluxo em cores da base do coração transverso paraesternal mostrando fluxo do ventrículo esquerdo para o átrio direito (imagem à esquerda).

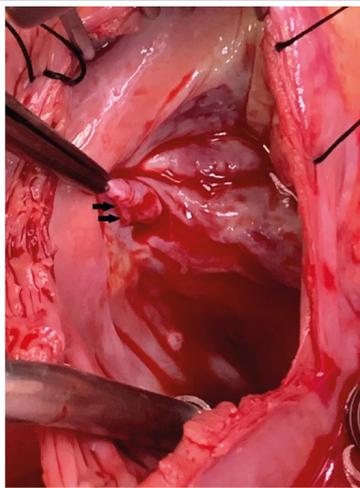


Figura 2 – Vista do átrio direito no ato cirúrgico: setas pretas apontando para o defeito de Gerbode.

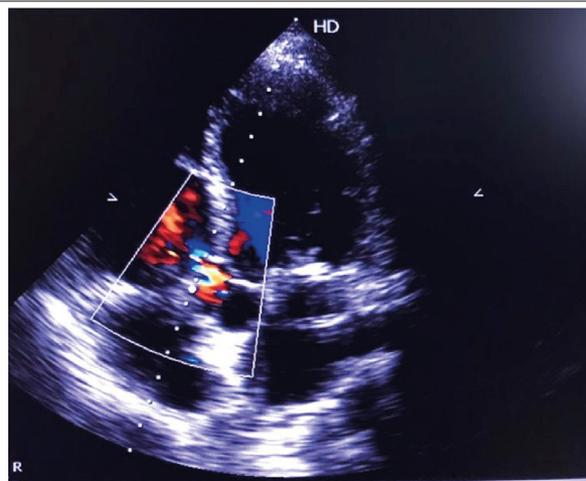


Figura 3 – Ecodopplercardiograma janela apical 5 câmaras evidenciando comunicação interventricular perimembranosa.

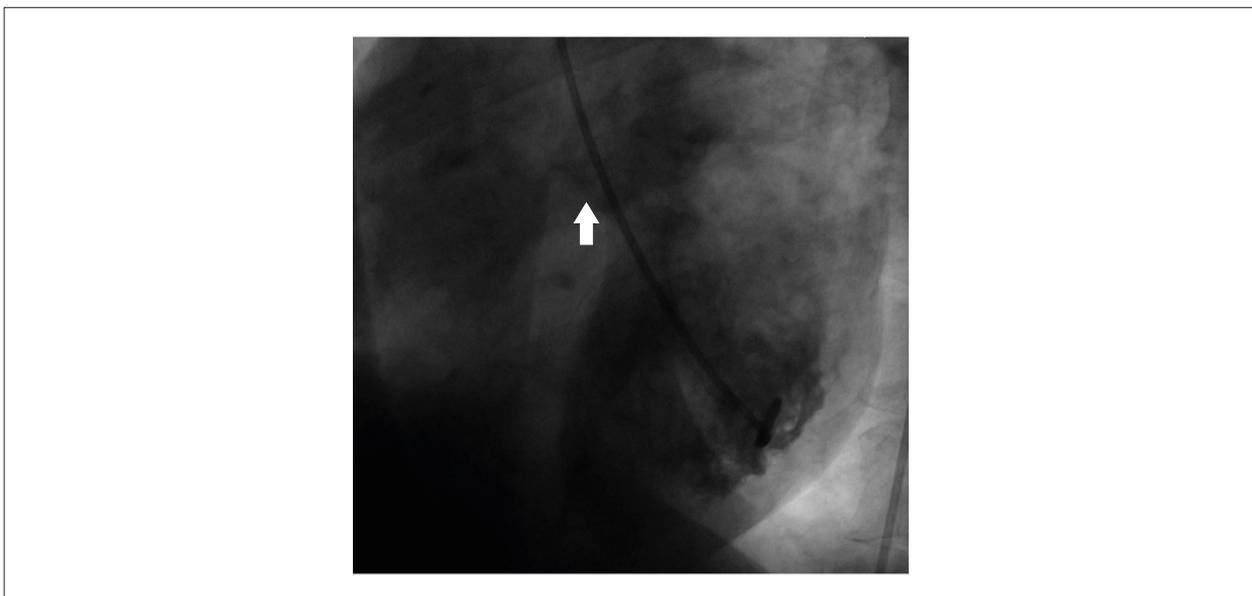


Figura 4 – Ventriculografia evidenciando comunicação a nível de septo interventricular.

válvula tricúspide. Em contraste, na forma direta, o *shunt* está acima da válvula tricúspide e se comunica diretamente a partir do ventrículo esquerdo com o átrio direito.^{1,7} Essa terminologia foi posteriormente modificada para infravalvar e supravalar, a fim de descrever a localização do *shunt* com base em sua relação com a válvula tricúspide.⁸ Por fim, Sakakibara e Konno incluíram um terceiro tipo denominado intermediários, com componentes infravalvares e supraválvares.⁸

Em nosso paciente, encontramos dois defeitos que causaram um *shunt* esquerda-direita: uma verdadeira comunicação VE-AD (tipo II ou supravalar) e uma comunicação interventricular. Não houve alterações da valva tricúspide que pudessem causar comunicação indireta VE-AD e caracterizar um componente infravalvar. De acordo com a literatura, as anomalias cardíacas relacionadas ao defeito de Gerbode ocorrem em cerca de 1/3 dos casos, sendo as comunicações interatriais as mais comuns.⁹ Em comparação com as formas adquiridas, as formas congênitas estão mais frequentemente associadas a alterações cardíacas adicionais.²

O diagnóstico da comunicação VE-AD é sempre desafiador, por se tratar de uma condição de rara incidência e exames como o ecocardiograma transtorácico têm acurácia diagnóstica limitada.^{2,6} No entanto, alguns achados ecocardiográficos, como pressão diastólica final arterial pulmonar normal, aumento do átrio direito, curvatura do septo interatrial para a esquerda, direção atípica do jato e gradiente Doppler alto, podem sugerir a comunicação.^{9,10} A correlação dos resultados ecocardiográficos entre eles também pode ser útil, visto que podem apresentar achados discrepantes, mas sugestivos de defeito de Gerbode.¹⁰

Os exames mais precisos para o diagnóstico do defeito de Gerbode são o cateterismo cardíaco e a ecocardiografia transesofágica.^{1,2} No nosso caso, a coexistência de *shunt* intracardíaco concomitante foi provavelmente o que dificultou o diagnóstico da comunicação VE-AD. No cateterismo

cardíaco direito, a CIV associada produziu um aumento da saturação de oxigênio no ventrículo direito que não ajudou a identificar a localização do *shunt*, embora as avaliações de fluxo e pressão tenham sido úteis na confirmação da repercussão hemodinâmica.

A ressonância magnética cardíaca pode revelar mais detalhes anatômicos da comunicação e fornecer informações como medidas precisas dos volumes cardíacos esquerdo e direito, bem como quantificar os fluxos intracavitários.¹ Em nosso caso, não conseguiu discriminar entre a CIV e a comunicação direta VE-AD.

A necessidade de tratamento do defeito de Gerbode depende de vários fatores, incluindo gravidade dos sintomas, magnitude do *shunt*, tempo de desenvolvimento, anomalias anatômicas concomitantes e comorbidades. Defeitos pequenos, crônicos e assintomáticos, sem sinais de sobrecarga circulatória, podem ser abordados de forma conservadora, embora alguns autores sugiram que todas as comunicações VE-AD devam ser reparadas para prevenir endocardite infecciosa, uma vez que o tratamento cirúrgico demonstra excelentes resultados.

Conclusão

O defeito de Gerbode é uma anomalia rara do septo ventricular que comunica o ventrículo esquerdo ao átrio direito. O diagnóstico dessa anomalia é sempre desafiador e, quando tardio, pode levar ao agravamento do quadro clínico do paciente. Para evitar erros, é importante levantar a suspeita dessa comunicação cardíaca diante de achados ecocardiográficos como direção atípico de jato e pressão arterial pulmonar diastólica normal. No nosso caso, a coexistência de *shunt* localizado em nível ventricular e exames complementares não elucidativos dificultou o diagnóstico, mas o defeito foi reparado com sucesso e a evolução clínica foi favorável.

Contribuição dos autores

Concepção e desenho da pesquisa: Takagui ASM; Baggio TC; Obtenção de dados: Savariz MB; Theilacker G; Baggio TE; Análise e interpretação dos dados: Takagui ASM; Baggio TC; Redação do manuscrito: Savariz MB; Theilacker G; Baggio TE;

Revisão crítica do manuscrito quanto ao conteúdo intelectual importante: Takagui ASM, Baggio TC.

Conflito de interesses

Os autores declaram não terem conflitos de interesse.

Referências

1. Saker E, Bahri GN, Montalbano MJ, Johal J, Graham RA, Tardieu GG, et al. Gerbode defect: A comprehensive review of its history, anatomy, embryology, pathophysiology, diagnosis, and treatment. *J Saudi Heart Assoc.* 2017;29:283–92. doi: 10.1016/j.jsha.2017.01.006.
2. Yuan SM. Left ventricular to right atrial *shunt*: congenital versus acquired. *Postep Kardiol Inter.* 2014;10:185-94. doi: 10.5114/pwki.2014.45146.
3. Kelle AM, Young L, Kaushal S, Duffy CE, Anderson RH, Backer CL. The Gerbode defect: the significance of a left ventricular to right atrial *shunt*. *Cardiol Young.* 2009;19 Suppl 2:96-9. doi: 10.1017/S1047951109991685.
4. Otaigbe BE, Orubide D. Rare presentation of Gerbode Defect in a 4-month-old Nigerian and a Review of the literature. *Case Report Cardiol.* 2013;564786. doi: 10.1155/2013/564786.
5. Dores H, Abecasis J, Ribeiros R, et al. Uncommon acquired Gerbode defect following extensive bicuspid aortic valve endocarditis. *Cardiovasc Ultrasound.* 2012;10:7. doi: 10.1186/1476-7120-10-7.
6. Follador T, Dellazari D. Defeito de Gerbode com diagnóstico tardio: relato de caso. *Rev. da AMRIGS.* 2018; 62:438-41.
7. Gerbode F, Hultgren H, Melrose D, Osborn J. Syndrome of left ventricular-right atrial *shunt*: successful surgical repair of defect in five cases, with observation of bradycardia on closure. *Ann Surg.* 1958;148:433–46. doi: 10.1097/0000658-195809000-00012.
8. Sakakibara S, Konno S. Congenital aneurysm of the sinus of Valsalva anatomy and classification. *Am Heart J.* 1962;63:405–24. doi: 10.1016/0002-8703(62)90287-9.
9. Silbiger JJ, Kamran M, Handwerker S, Kumar N, Marcali M. The Gerbode defect: left ventricular to right atrial communication-anatomic, hemodynamic, and echocardiographic features. *Echocardiography.* 2009;26:993–8. doi: 10.1111/j.1540-8175.2009.01009.x.
10. Tidake A, Gangurde P, Mahajan A. Gerbode Defect- A rare defect of Atrioventricular septum and tricuspid valve. *J Clin Diagn Res.* 2015;9(9):OD06-8. doi: 10.7860/JCDR/2015/14259.6531.