

DEFEITO DE GERBODE EM PACIENTE PUÉRPERA ASSOCIADO A COMUNICAÇÃO INTERVENTRICULAR EM UM HOSPITAL DO NORTE DO PARANÁ

GERBODE DEFECT IN A PUERPERAL PATIENT ASSOCIATED WITH INTERVENTRICULAR COMMUNICATION IN A HOSPITAL IN NORTHERN PARANÁ

MATEUS RIBEIRO KANAMURA¹, CAMILA PERUGINI STADTLOBER^{2*}, ALBERTO CÉSAR SCHELL DE MORAES³, ROBERTO FREDERICO KOCH⁴, ADÉLIA MARIA DOS SANTOS REBELATO⁵

1. Médico Residente do Programa de Residência Médica em Cardiologia do HONPAR – Hospital Norte Paranaense; 2. Médica, Preceptora do Programa de Residência Médica em Cardiologia do HONPAR – Hospital Norte Paranaense, Mestranda em Bioética pela PUCPR – Pontifícia Universidade Católica do Paraná, Médica Especialista em Cardiologia e Clínica Médica; 3. Médico, Coordenador do Programa de Residência Médica em Cardiologia do HONPAR – Hospital Norte Paranaense, Médico Especialista em Cardiologia; 4. Médico, Preceptor do Programa de Residência Médica em Cirurgia Geral do HONPAR - Hospital Norte Paranaense, Mestre em Bioética pela PUCPR - Pontifícia Universidade Católica do Paraná, Médico Especialista em Cirurgia Geral e Medicina Intensiva; 5. Mestre em Bioética pela PUCPR - Pontifícia Universidade Católica do Paraná, Enfermeira Especialista em Ensino e Pesquisa e Auditoria em Saúde.

* Rodovia PR-218, km 01, Araçongas, Paraná, Brasil. CEP: 86702-420. residenciamedica02@honpar.com.br

Recebido em 09/12/2022. Aceito para publicação em 02/01/2023

RESUMO

O defeito de Gerbode é uma anomalia que cursa com comunicação patológica entre ventrículo esquerdo e átrio direito. Essa alteração pode ser diagnosticada principalmente por ecocardiograma transesofágico, dentre outros exames. E, seu tratamento pode ser cirúrgico ou clínico medicamentoso. O objetivo do trabalho é relatar um caso de defeito de Gerbode associado à comunicação interventricular em paciente puérpera em um hospital do Norte do Paraná, contribuindo assim para a comunidade científica e acrescentar experiência clínica para a condução de uma patologia tão rara. Para isso, analisou-se prontuários e exames complementares da paciente em questão com a devida autorização do paciente e da instituição. Como resultado dessa análise, confirmou-se o diagnóstico de defeito de Gerbode, o quadro já mostrava sinais de repercussão hemodinâmica e dificuldade de intervenção cirúrgica pela presença de hipertensão pulmonar importante. Sendo assim, realizou-se tratamento medicamentoso e a paciente evoluiu com melhora do quadro clínico e da qualidade de vida, principalmente da dispneia. Conclui-se que o tratamento medicamentoso pode ser uma alternativa viável mesmo em casos em que exista repercussão hemodinâmica e grande dificuldade de intervenção cirúrgica.

PALAVRAS-CHAVE: Defeito de Gerbode; comunicação interventricular; cardiopatia congênita.

ABSTRACT

Gerbode's defect is an anomaly that courses with pathological communication between the left ventricle and the right atrium. This alteration can be diagnosed mainly by transesophageal echocardiography, among other tests. And its treatment can be surgical or clinical medication. The objective of this study is to report a case of Gerbode defect

associated with ventricular septal defect in a puerperal patient in a hospital in Northern Paraná, thus contributing to the scientific community and adding clinical experience for the management of such a rare pathology. For this, medical records, and complementary exams of the patient in question were analyzed with the proper authorization of the patient and the institution. As a result of this analysis, the diagnosis of Gerbode defect was confirmed, the condition already showing signs of hemodynamic repercussion and difficulty in surgical intervention due to the presence of significant pulmonary hypertension. Therefore, drug treatment was carried out and the patient improved with clinical status and quality of life, especially dyspnea. It is concluded that drug treatment can be a viable alternative even in cases where there is hemodynamic repercussion and great difficulty in surgical intervention.

KEYWORDS: Gerbode defect; interventricular communication; congenic cardiopatics.

1. INTRODUÇÃO

O defeito de Gerbode é um distúrbio septal do coração que permite uma comunicação (“shunt”) entre ventrículo esquerdo e átrio direito. Essa anomalia é geralmente adquirida e na minoria dos casos congênita, representa menos de 1% de todas as cardiopatias congênitas.

Existe ainda uma divergência em relação à etiologia da doença: enquanto a maioria da comunidade científica aceita a classificação entre congênita e adquirida, alguns estudiosos definem como defeito de Gerbode apenas a forma congênita.

E mesmo sendo de grande interesse dos especialistas em cardiopatia congênita, essa patologia é pouco incidente na população geral, tornando raros os estudos e análises sobre o tema. Por conta disso, a

pesquisa de referencial teórico é desafiadora, já que tão poucos casos são relatados.

Além de incomum, essa cardiopatia é de difícil diagnóstico, sendo que muitas vezes é oligo ou assintomática. Seu diagnóstico é mais comumente realizado com ecocardiograma transtorácico e transesofágico. Sendo que os casos mais sintomáticos e passíveis de diagnóstico são aqueles que representam risco maior à estabilidade hemodinâmica.

Essa anomalia muitas vezes não gera repercussão hemodinâmica. Porém, em situações em que há outras alterações estruturais esse defeito altera a fisiologia do coração em vários aspectos. A comunicação interventricular (CIV), por exemplo, é uma alteração estrutural que por si só traz risco ao bom funcionamento cardíaco e poderia se tornar um adicional de mau prognóstico ao paciente portador de Gerbode.

Nesse caso, veremos uma amostra desse raro defeito associado a CIV em uma paciente puérpera. Assim objetiva-se relatar um caso de defeito de Gerbode associado à comunicação interventricular em paciente puérpera em um hospital do Norte do Paraná.

2. RELATO DE CASO

Nesse relato de caso, a paciente em questão já tinha histórico de correção prévia de comunicação interventricular bem-sucedida com 3 anos de idade. Durante o puerpério de sua segunda gestação, aos 28 anos de idade, a paciente foi encaminhada para um hospital de referência cardiológica do Norte do estado do Paraná pelo quadro de dispneia aos mínimos esforços e ao repouso, edema de membros inferiores, abdome ascítico, presença de terceira bulha e sopro diastólico em foco pulmonar. Ao ecg, havia sinal de sobrecarga de ventrículo direito (Figura 1).

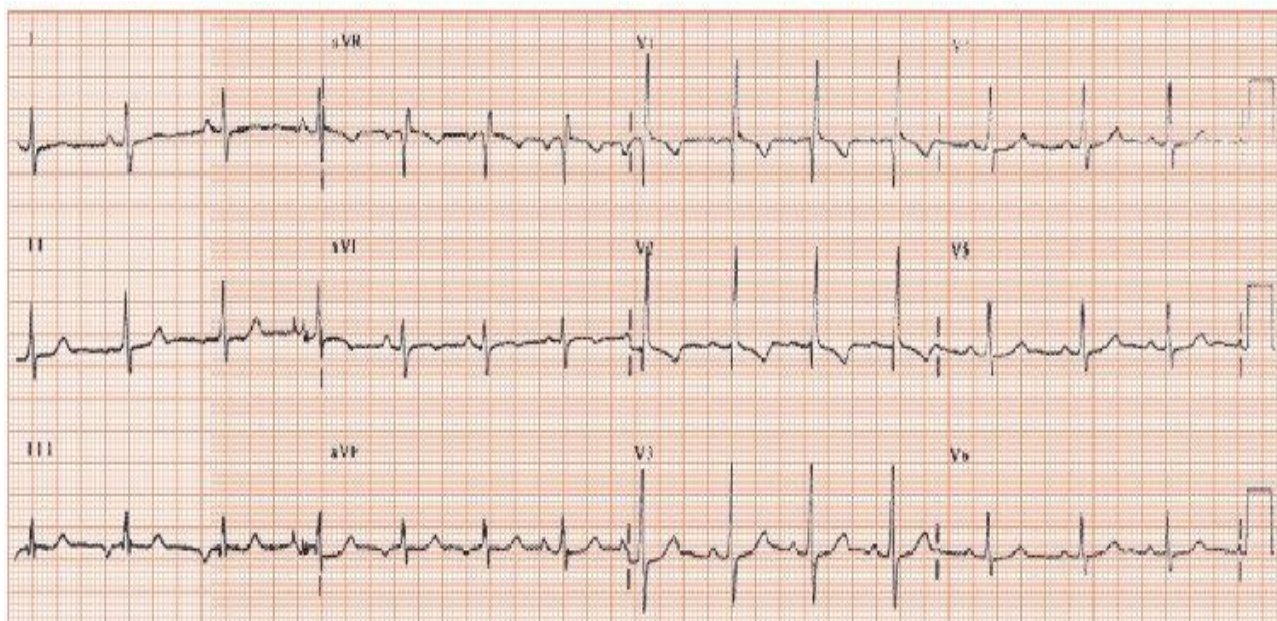


Figura 1. Sinal de sobrecarga de ventrículo direito.

E na radiografia de tórax (Figura 2), notava-se

aumento de área cardíaca e sinais de congestão pulmonar. No entanto, esses exames não foram suficientes para fechar o diagnóstico da paciente. Então, exames mais específicos foram solicitados.

O ecocardiograma transtorácico realizado em 13/7/2021 evidenciou diâmetro da raiz de aorta de 33 mm, diâmetro de átrio esquerdo com 39 mm, diâmetro ventricular direito de 47mm, presença de defeito de Gerbode (visível na Figura 3), com CIV sem shunt residual visível ao método. Fração de ejeção do ventrículo esquerdo de 66% com intensa repercussão em câmaras direitas devido a doença vascular pulmonar ocasionada pela cardiopatia congênita.

O cateterismo de câmaras cardíacas direitas do dia 8/8/2021 evidenciou controle tardio de CIV sem “shunt” residual aparente e hipertensão pulmonar severa com padrão de hiperresistência severa, com pressão arterial sistólica da artéria pulmonar e do ventrículo direito de 100 mmHg, quase igual a pressão arterial sistêmica, o que seria fatal.

A ressonância magnética do coração de 21/9/2022 exibiu os seguintes parâmetros: raiz da aorta: 29,1 mm, diâmetro do átrio esquerdo: 45,48 mm, volume diastólico final do ventrículo esquerdo: 58,5 mm, volume diastólico final do ventrículo direito: 41,10 mm, fração de ejeção do ventrículo esquerdo: 48,4%, espessura de septo: 6,7 0mm; câmaras cardíacas aumentadas e sem sinal de fibrose, dilatação da artéria pulmonar com diâmetro de 43,3 mm, função sistólica do ventrículo direito com hipocinesia difusa importante e fração de ejeção de 19,7%. sem valvopatia significativa, apenas insuficiência pulmonar discreta a moderada por consequência da hipertensão pulmonar proporcionada pela cardiopatia congênita.

Com esses resultados, observou-se que o defeito de Gerbode gerava repercussão hemodinâmica e

sobrecarga de ventrículo direito. Além disso, a hipertensão pulmonar severa tornava tecnicamente inviável a correção cirúrgica do defeito de Gerbode,

sendo apenas possível por transplante duplo (coração-pulmão).



Figura 2. Aumento de área cardíaca e sinais de congestão pulmonar.

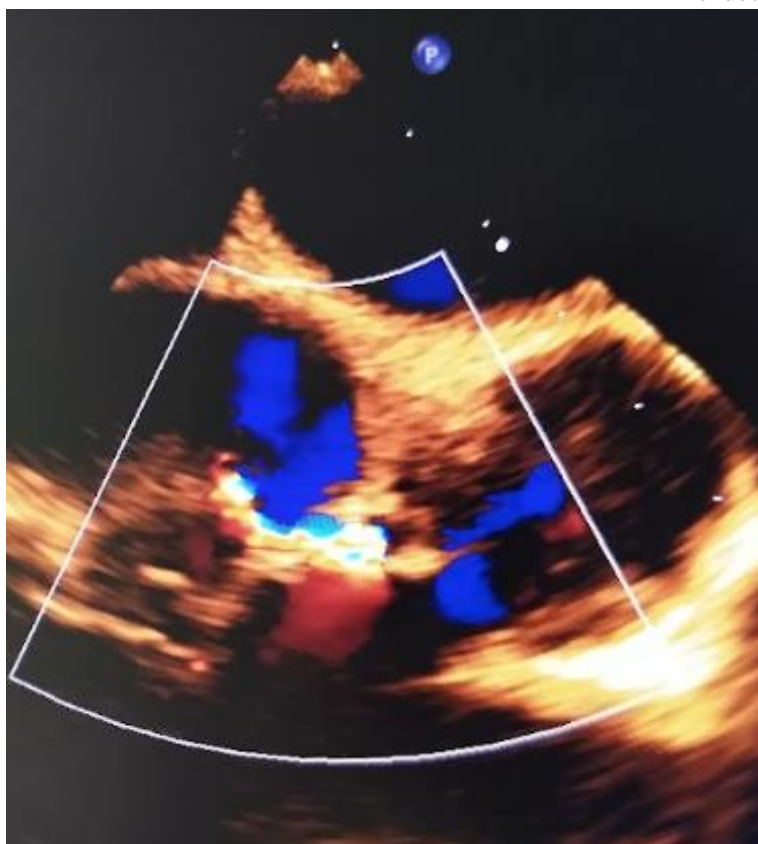


Figura 3. Diâmetro da raiz de aorta de 33 mm, diâmetro de átrio esquerdo com 39 mm, diâmetro ventricular direito de 47 mm. Presença de defeito de Gerbode, com CIV sem shunt residual visível ao método.

Sendo assim, optou-se por tratamento clínico

medicamentoso, onde iniciou-se terapia focada em diminuir a hipertensão pulmonar, principalmente com o fármaco citrato de sildenafil. Como visto acima, a ressonância magnética de setembro de 2022 mostrou piora dos parâmetros estruturais do ventrículo direito, bem como alterações também do ventrículo esquerdo por consequência. Porém, a paciente que deu entrada no hospital em agosto de 2021 em quadro de dispnéia em repouso e aos mínimos esforços, atualmente sente dispnéia apenas aos moderados e grandes esforços, sem sinais de edema.

3. DISCUSSÃO

A primeira descrição entre a comunicação entre ventrículo esquerdo e átrio direito foi em 1857. E a primeira cirurgia corretiva de sucesso ocorreu apenas em 1956, sendo que o cirurgião que catalogou os casos dos primeiros pacientes operados com sucesso se chamava Frank Gerbode, um cirurgião cardíaco da Universidade de Stanford nos Estados Unidos da América¹.

A maioria dos casos (72,7%) é adquirida, seja por causas iatrogênicas (cirurgia cardíaca ou intervenção cardíaca percutânea) ou não iatrogênicas (infarto agudo do miocárdio ou endocardite infecciosa). Enquanto uma minoria dos casos vem de etiologia congênita².

Existem dois tipos de defeito de Gerbode: infravalvar e supravalar. O tipo infravalvar ou indireto ocorre quando ocorre primeiro um shunt de ventrículo esquerdo para o direito e posteriormente para o átrio direito, com uma comunicação próxima à valva tricúspide. Já no tipo supravalar ou direto existe uma comunicação direta entre ventrículo esquerdo e átrio direito³.

Quanto aos métodos diagnósticos, o primeiro exame a ser solicitado é o ecocardiograma transtorácico, porém cateterismo de câmaras direitas e ecocardiograma transesofágico são essenciais para um diagnóstico e prognóstico mais acurado, sendo úteis também na decisão terapêutica⁴.

O diagnóstico de Gerbode é um grande desafio, uma vez que não se espera encontrar uma imagem de fístula comunicando ventrículo esquerdo e átrio direito. Um diagnóstico diferencial comum é a comunicação interventricular. Se a janela acústica do ecocardiograma transtorácico não fora adequada para a visualização da fístula, o ecocardiograma transesofágico pode avaliar com mais precisão a presença do defeito⁵.

O cateterismo direito é uma ferramenta muito importante também no diagnóstico e prognóstico do defeito de Gerbode, uma vez que além de medir

pressões intracavitárias e calcular gradientes, pode identificar o deslocamento de contraste pela fístula entre ventrículo esquerdo e átrio direito. Sendo que o próprio cateterismo direito em si pode gerar defeito de Gerbode adquirido por iatrogenia⁶.

Já em relação ao tratamento, pode ser conservador ou cirúrgico. Dependendo da etiologia e da repercussão hemodinâmica do defeito de Gerbode em questão, direciona-se tratamento específico. Por exemplo, quando há CIV associada, deve-se levar em consideração risco de instabilidade hemodinâmica, optando por terapia mais invasiva e de resultado mais rápido⁷.

O tratamento do defeito de Gerbode é essencialmente cirúrgico. E, quanto mais precoce a intervenção, menor a repercussão hemodinâmica e maior a chance de sucesso terapêutico. Clinicamente, pode-se evitar sobrecarga pressórica e volêmica, enquanto o paciente aguarda a cirurgia de reparação do septo cardíaco⁷.

A casuística envolvendo essa cardiopatia ainda é muito pequena. Porém, o percentual de sucesso do tratamento cirúrgico representa aproximadamente 70%, sendo muitas vezes necessário para que não haja evolução do quadro para instabilidade hemodinâmica⁸.

Segundo Wasserman (2012)⁹, o prognóstico do defeito de Gerbode é na maioria das vezes benigno. Afirmação essa que ainda não pôde ser confirmada com precisão numérica devido a baixíssima incidência da doença em questão.

Contudo, o diagnóstico tardio e a impossibilidade em operar o paciente levam a um prognóstico mais obscuro e reservado. Podendo evoluir com equalização das pressões entre metades direita e esquerda do coração, semelhante ao fenômeno de Eisenmenger que ocorre na comunicação interventricular, progredindo o quadro até um desfecho fatal. Mostrando assim a importância do diagnóstico e intervenção cirúrgica não tardia¹⁰.

4. CONCLUSÃO

Conclui-se com esse relato de caso que nos casos de defeito de Gerbode, torna-se essencial não apenas firmar o diagnóstico com ecocardiograma, mas também estratificar o prognóstico com exames como cateterismo de câmaras direitas para avaliar hipertensão pulmonar e ressonância magnética para avaliar presença ou não de fibrose e viabilidade miocárdica.

Além disso, observou-se que mesmo com inviabilidade de tratamento cirúrgico em um caso com repercussão hemodinâmica, o tratamento clínico trouxe melhora na qualidade de vida. Porém, a melhora em sintomas não significou melhora dos parâmetros encontrados na ressonância cardíaca magnética de controle 11 meses após início do tratamento, houve piora da fisiologia cardíaca.

5. REFERÊNCIAS

- [1] 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: 10.1097/00000658-195809000-00012
- [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] 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.
- [4] 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.
- [5] 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
- [6] 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.
- [7] Tidake A, Gangurde P, Mahajan A. Gerbode Defect-A Rare Defect of Atrioventricular Septum and Tricuspid Valve. *J Clin Diagn Res.* 2015 Sep;9(9): OD06-8. doi: 10.7860/JCDR/2015/14259.6531. Epub 2015 Sep 1. PMID: 26500939; PMCID: PMC4606268.
- [8] Kirby C, Johnson J, Zinsser H. Successful Closure of a Left Ventricular-Right Atrial Shunt. *Annals of Surgery.* 1957; 145(3):392–94.
- [9] Wasserman S, Fann J, Atwood J, Burdon T, Fadel B. Acquired Left Ventricular-Right Atrial Communication Gerbode-Type Defect. *Echocardiography.* 2002; 19(1):67–72.
- [10] Follador T, Dellazari D. Defeito de Gerbode com diagnóstico tardio: relato de caso. *Rev. da AMRIGS.* 2018; 62:438-41.