



## CASO CLÍNICO

# Defeito do septo auriculoventricular num doente adulto. Há «fendas» e fendas



CrossMark

Nuno Moreno<sup>a</sup>, Jorge Almeida<sup>b,\*</sup>, Mário Jorge Amorim<sup>b</sup>

<sup>a</sup> Departamento de Cardiologia, Hospital Tâmega e Sousa, Penafiel, Portugal

<sup>b</sup> Departamento de Cirurgia Cardiotorácica, Centro Hospitalar São João, Porto, Portugal

Recebido a 16 de março de 2015; aceite a 16 de novembro de 2015

Disponível na Internet a 2 de março de 2016

### PALAVRAS-CHAVE

Fenda mitral;  
Ecocardiografia  
tridimensional;  
Defeito do septo  
auriculoventricular

**Resumo** Os autores apresentam o caso de um doente adulto com regurgitação mitral severa no contexto de um defeito do septo auriculoventricular. A avaliação conjunta por ETE 2 D e 3 D foi fundamental para a caracterização anátomo-funcional da válvula e orientação do procedimento cirúrgico. As particularidades anatómicas de uma «fenda» em contexto de defeito do septo auriculoventricular e de uma fenda numa válvula mitral são aqui discutidas.

© 2015 Sociedade Portuguesa de Cardiologia. Publicado por Elsevier España, S.L.U. Todos os direitos reservados.

### KEYWORDS

Mitral cleft;  
Three-dimensional  
transoesophageal  
echocardiography;  
Atrioventricular  
septal defect

**Atrioventricular septal defect in an adult patient: There are 'clefts' and clefts**

**Abstract** In this report, we present the case of an adult male with severe mitral regurgitation due to an atrioventricular septal defect. Anatomical assessment by two- and three-dimensional transesophageal echocardiography was essential for detailed morphological characterization and surgical planning. The different features of a 'cleft' in an atrioventricular septal defect compared to an anterior leaflet cleft in an otherwise normal mitral valve are here discussed.

© 2015 Sociedade Portuguesa de Cardiologia. Published by Elsevier España, S.L.U. All rights reserved.

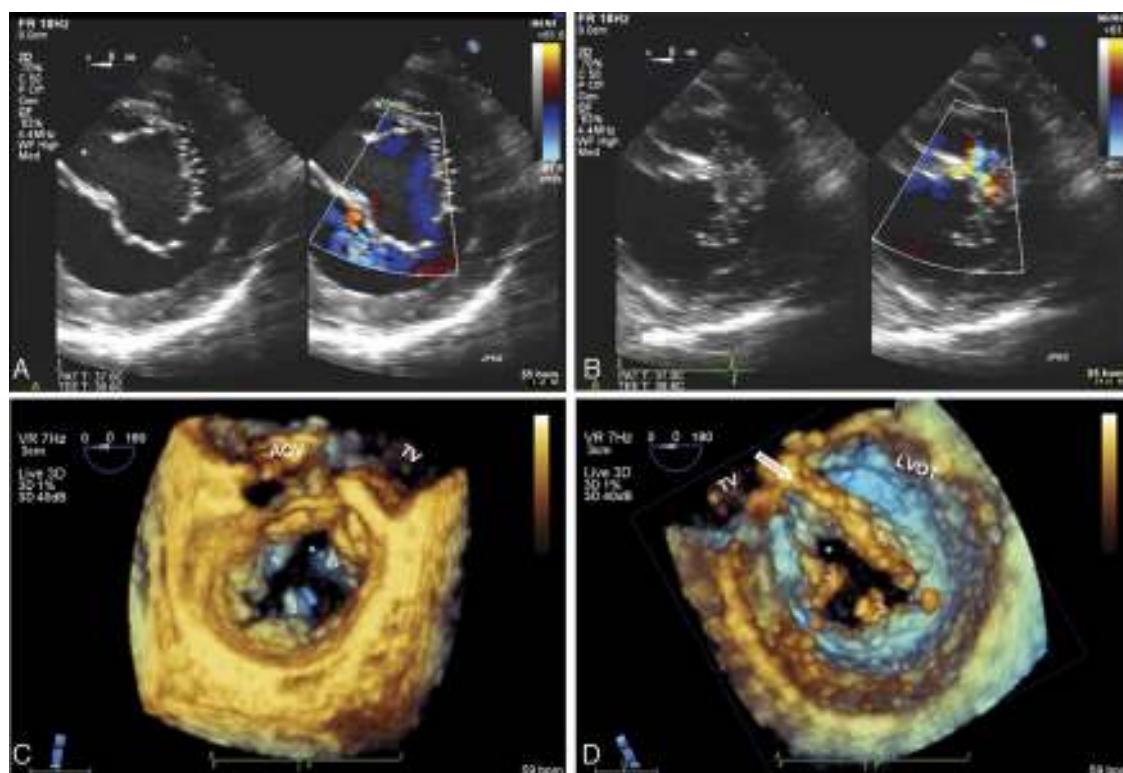
## Introdução

Os defeitos do septo auriculoventricular (DSAV) abrangem um conjunto de malformações cardíacas congénitas tendo

em comum uma junção auriculoventricular (AV) única. Esta particularidade resulta em alterações morfológicas significativas, caracterizando-se o DSAV parcial por uma junção AV comum, mas com duas válvulas AV separadas devido à fusão dos folhetos superior e inferior (*bridging leaflets*) que conferem à válvula AV esquerda uma morfologia trifoliada. Esta situação é bem distinta das fendas que ocorrem em válvulas mitrais fora do contexto de malformação dos coxins endocárdicos<sup>1</sup>.

\* Autor para correspondência.

Correio eletrónico: [\(J. Almeida\).](mailto:j.almeida@hsjoao.min-saude.pt)



**Figura 1** A,B – 2D janela transgástrica. Em diástole (A), observa-se o aspeto trifoliado do componente esquerdo da válvula AV e a «fenda» (\*). Em sístole (B), evidencia-se a regurgitação mitral com ponto de partida na «fenda».

Fig. 1C,D – 3D zoom em tempo real *cropped images*. Em diástole, por vista auricular (C) e ventricular (D), a morfologia dos três folhetos da válvula AV esquerda aparece bem detalhada e a orientação septal (ventrículo direito) da «fenda» bem definida. A presença de cordas anormais ligando os bordos da «fenda» ao septo interventricular é bem observada por vista ventricular (seta). Aprecie-se o formato elíptico do anel e a reduzida dimensão do folheto mural, outras particularidades de uma válvula esquerda AV. 1 – folheto ântero-superior, 2 – folheto pôstero-inferior, 3 – folheto mural. AOV – válvula aórtica; LVOT – trato de saída do ventrículo esquerdo, TV – válvula tricúspide.

## Caso clínico

Um homem de 52 anos é proposto para cirurgia valvular por regurgitação mitral severa secundária a fenda mitral e regurgitação aórtica moderada em válvula aórtica bicúspide. O ecocardiograma transsesofágico 2D (ETE-2D) mostrou uma junção AV comum, com uma válvula AV esquerda composta por três folhetos: um mural, um ântero-superior e um pôstero-inferior com uma «fenda» orientada ao septo interventricular, na sua zona de aposição (Figura 1A-B). Os músculos papilares estavam deslocados lateralmente, posicionando-se junto das comissuras do folheto mural com as *bridging leaflets*. O exame 3D (ETE-3D) permitiu detalhar as características anatômicas (Figura 1C-D). De notar que não se evidenciou comunicação interauricular ou interventricular, características dos DSAV.

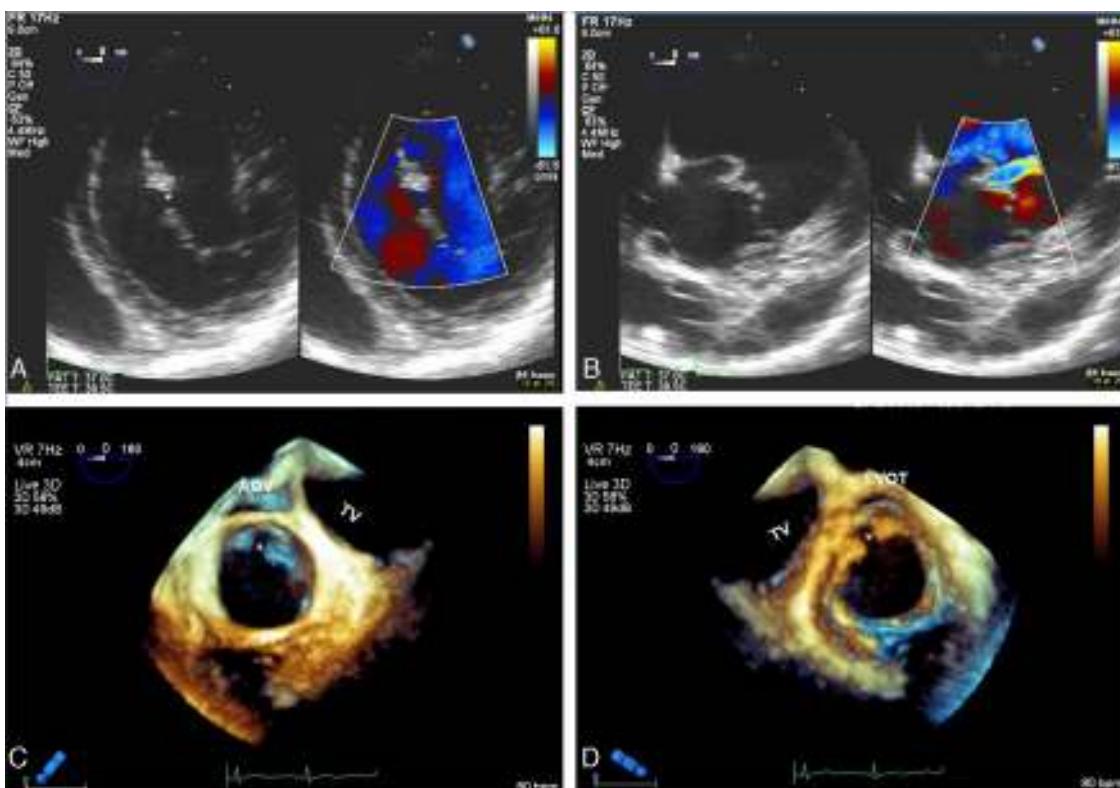
As duas válvulas foram reconstruídas. A mitral foi reparada por sutura direta da «fenda» com pontos separados de polipropileno 6-0, alargamento do folheto posterior com retalho de pericárdico autólogo e anuloplastia com anel semirrígido (*Carpentier-Edwards Physio 28, Edwards Lifesciences*). A regurgitação aórtica foi corrigida através da plicatura do folheto não coronário e reduzindo o anel por anuloplastia da junção ventrículo-aórtica. O ETE

pós-operatório mostrou regurgitações mínimas e gradiente AE/VE médio de 5 mmHg.

## Discussão

Contrariamente aos corações normais, que apresentam junções AV esquerda e direita separadas, os DSAV têm como principal marca distintiva a junção AV comum, deixando de existir septo AV, estando os anéis AV no mesmo plano anatómico<sup>2</sup>. Nesta patologia não existem válvulas AV morfológicamente normais. Enquanto no DSAV total existe uma válvula AV comum única, formada por cinco folhetos, no defeito parcial identifica-se classicamente uma estrutura com três componentes, fruto da fusão dos folhetos superior e inferior: o folheto ântero-superior, pôstero-inferior e mural, com três comissuras: ântero-lateral, pôstero-lateral e septal, designadas de acordo com as respetivas posições. Desta fusão surge uma «fenda» que pode provocar graus variáveis de regurgitação valvular, sendo que a estenose valvular é rara. Observa-se, ainda, frequentemente, cordas anormais ligando os bordos da «fenda» ao septo interventricular.

Esta é uma situação bem diferente das fendas observadas em válvulas mitrais estruturalmente normais. Sendo mais comuns no folheto anterior, a solução de continuidade não



**Figura 2** A,B – 2D janela transgástrica. Em diástole (A) e em sístole (B) observamos uma fenda do folheto anterior (\*) numa válvula mitral.

Fig. 2 C,D – 3D zoom em tempo real *cropped images*. Em diástole, fenda do folheto anterior por vista auricular (C) e ventricular (D). Repare-se na orientação típica da fenda para o trato de saída do ventrículo esquerdo.

só não divide o folheto em duas partes distintas, como apresenta uma orientação diferente, direcionada à câmara de saída do ventrículo esquerdo (Figura 2).

Esta destriňa é importante, pois pode implicar abordagens cirúrgicas diferentes. Nas «fendas» dos DSAV a simples aproximação dos bordos por sutura direta, ou através de um *patch*, não transforma a válvula AV esquerda numa válvula anatomicamente normal<sup>3</sup>. A dilatação do anel e alguma restrição central causam normalmente regurgitação residual. A resolução da insuficiência e o evitar da estenose valvular requerem habitualmente o recurso a outras técnicas reparadoras, diferentes da comum comissuroplastia ou encerramento direto da «fenda» e colocação de anel protésico. O aumento da mobilidade dos folhetos anteriores através da exérese das cordas da comissura acessória, associado ao encerramento total com ou sem a utilização de retalho de pericárdio autólogo e o aumento do folheto posterior através do alargamento com retalho de pericárdio autólogo, contribuem normalmente para um bom resultado funcional final.

No sentido de evitar lesões do tecido de condução, há também a ter presente que, nos DSAV, o nódulo AV se posiciona numa posição mais póstero-inferior relativamente ao ápex do triângulo de Koch<sup>4</sup>.

Embora a maioria das particularidades tivesse sido reconhecida pelo ETE-2D, o ETE-3D foi fundamental para a melhor caracterização da válvula AV. Informação que teve papel relevante no delinear da estratégia cirúrgica de

reconstrução valvular, evidenciando a importância do estudo tridimensional no apoio à cirurgia reparadora<sup>5</sup>.

Os autores apresentam o caso clínico de um doente adulto com regurgitação mitral severa no contexto de uma válvula AV complexa. A avaliação anatómica por ecocardiografia 2D e 3D permitiu um estudo detalhada da morfologia da válvula, informação relevante no delinear da estratégia cirúrgica. As diferentes características de um *cleft* numa válvula mitral AV e de uma fenda numa válvula não AV são aqui abordadas e discutidas.

Em nosso entendimento, este é um caso invulgar de regurgitação mitral numa válvula mitral de um adulto, mostrando-se o estudo ecocardiográfico, em particular a avaliação por ETE-3D, fundamental na caracterização anatômica da válvula e na orientação da cirurgia reparadora.

## Responsabilidades éticas

**Proteção de pessoas e animais.** Os autores declararam que para esta investigação não se realizaram experiências em seres humanos e/ou animais.

**Confidencialidade dos dados.** Os autores declararam que não aparecem dados de pacientes neste artigo.

**Direito à privacidade e consentimento escrito.** Os autores declararam que não aparecem dados de pacientes neste artigo.

## Conflito de interesses

Os autores declaram não haver conflito de interesses.

## Referências

1. Zhu D, Bryant R, Heinle J, et al. Isolated cleft of the mitral valve: clinical spectrum and course. *Tex Heart Inst J*. 2009;36:553–6.
2. Craig B. Atrioventricular septal defect: from fetus to adult. *Heart*. 2006;92:1879–85.
3. Anderson RH, Zuberbuhler JR, Penkoske PA, et al. Of clefts, commissures, and things. *J Thorac Cardiovasc Surg*. 1985;90: 605–10.
4. Adachi I, Uemura H, McCarthy KP, et al. Surgical anatomy of atrioventricular septal defect. *Asian Cardiovasc Thorac Ann*. 2008;16:497–502.
5. Grewal J, Mankad S, Freeman WK, et al. Real-time three-dimensional transesophageal echocardiography in the intraoperative assessment of mitral valve disease. *J Am Soc Echocardiogr*. 2009;22:34–41.