



**UNIVERSIDADE FEDERAL DE SERGIPE**

**CENTRO DE CIÊNCIAS BIOLÓGICAS E DA SAÚDE**

**DEPARTAMENTO DE MEDICINA**

**ARTHUR SANTANA DE MENEZES**

**Manejo cirúrgico do defeito do septo atrioventricular: uma década de  
experiência no Hospital do Coração em Sergipe**

**ARACAJU-SE 2015**

**ARTHUR SANTANA DE MENEZES**

**Manejo cirúrgico do defeito do septo atrioventricular: uma década de  
experiência no Hospital do Coração em Sergipe**

**Monografia apresentada ao Departamento de  
Medicina da Universidade Federal de Sergipe como  
pré-requisito obrigatório para obtenção de título de  
bacharel em Medicina.**

**Orientador: Prof. Dr. José Teles de Mendonça**

**ARACAJU-SE 2015**

**ARTHUR SANTANA DE MENEZES**

**Manejo cirúrgico do defeito do septo atrioventricular: uma década de  
experiência no Hospital do Coração em Sergipe**

Aprovada em: \_\_\_\_/\_\_\_\_/\_\_\_\_

**Monografia apresentada ao Departamento de  
Medicina da Universidade Federal de Sergipe como  
pré-requisito obrigatório para obtenção de título de  
bacharel em Medicina**

---

**Arthur Santana de Menezes – Graduando**

---

**Prof. Dr. José Teles de Mendonça – Orientador**

---

**Prof. MsC. Halley Ferraro Oliveira – Examinador**

## **AGRADECIMENTOS**

Primeiramente, agradeço a Deus, por manter-me firme em todos os momentos e por sempre conceder em sua divindade orientação para alcançar a vitória, coragem para superar os obstáculos e sabedoria para compreender o ser humano.

Em segundo lugar, agradeço aos meus pais, Luiz Carlos e Ana Cristina por terem feito de tudo para que eu me tornasse o que eu sou hoje, por serem meu maior exemplo de força, dedicação e perseverança. Agradeço também à minha irmã, Sarah, por estar ao meu lado durante toda a minha vida.

Aos meus avós, José Santana in memoriam e Maria de Lourdes, agradeço por serem pessoas maravilhosas, os pilares de uma família bem estruturada. Serviram de inspiração, o motivo por eu ter escolhido essa profissão. Aos meus tios, tias e primos tão queridos, por terem compartilhado comigo grandes momentos de comunhão.

Agradeço também à minha namorada Camila, por todo companheirismo e amor, por estar ao meu lado nos momentos bons e ruins dessa jornada.

Aos meus professores da faculdade, agradeço por passarem seus ensinamentos acadêmicos com excelência e profissionalismo sem igual. Em especial, ao meu orientador prof. Dr. Teles, obrigado por todo o conhecimento compartilhado e pela paciência durante a realização desta obra.

Agradeço aos meus amigos da faculdade e de antes pelo tanto que me alegram no dia-a-dia e facilitam a vivência ao longo de tanto tempo de curso e de dedicação a ele.

## **LISTA DE ABREVIATURAS**

<b>ABC</b>	Arquivos Brasileiros de Cardiologia
<b>BAV</b>	Bloqueio Atrioventricular
<b>BAVT</b>	Bloqueio Atrioventricular Total
<b>CEC</b>	Circulação Extracorpórea
<b>CIA</b>	Comunicação Interatrial
<b>DPOC</b>	Doença Pulmonar Obstrutiva Crônica
<b>DSAV</b>	Defeito do Septo Atrioventricular
<b>DSAVI</b>	Defeito do Septo Atrioventricular Intermediário
<b>DSAVP</b>	Defeito do Septo Atrioventricular Parcial
<b>DSAVT</b>	Defeito do Septo Atrioventricular Total
<b>PCA</b>	Persistência do Canal Arterial
<b>UTI</b>	Unidade de Terapia Intensiva

## SUMÁRIO

1. INTRODUÇÃO .....	7
2. REVISÃO DA LITERATURA.....	9
2.1. Definição.....	10
2.2. Epidemiologia.....	10
2.3. Embriologia e Anatomia.....	11
2.4. Fisiopatologia.....	13
2.5. Apresentação Clínica .....	14
2.6. Diagnóstico .....	16
2.7. Tratamento .....	18
2.8. Prognóstico e Sobrevida a Longo Prazo .....	20
2.9. Referências.....	21
3. REGRAS PARA PUBLICAÇÃO .....	27
4. ARTIGO CIENTÍFICO.....	38
RESUMO .....	40
INTRODUÇÃO.....	41
MÉTODOS.....	41
RESULTADOS .....	43
DISCUSSÃO .....	45
CONCLUSÕES .....	47
REFERÊNCIAS .....	48

## **1. INTRODUÇÃO**

Defeito do Septo Atrioventricular (DSAV) representa um grupo de cardiopatias congênitas caracterizado pelo desenvolvimento anormal do septo atrioventricular e do coxim endocárdico. Manifesta-se de três formas, a saber: no defeito do septo atrioventricular total (DSAVT), também chamado de forma completa, observa-se uma comunicação interatrial tipo *ostium primum*, uma valva atrioventricular comum e uma deficiência variável na entrada do septo interventricular. O defeito do septo atrioventricular parcial (DSAVP) caracteriza-se somente pela comunicação interatrial tipo *ostium primum*, havendo duas valvas atrioventriculares distintas. Por último, a forma intermediária (DSAVI) é caracterizada por duas valvas atrioventriculares distintas, porém com comunicação interatrial e interventricular.

A incidência estimada de DSAV, na era da ecocardiografia bidimensional, varia entre 0,24/1000 nascidos vivos e 0,31/1000 nascidos vivos. Ambos os sexos são igualmente afetados, com uma pequena predominância no sexo feminino (relação feminino/masculino 1,3/1). Sabe-se que há uma estreita relação entre essa patologia e a Síndrome de Down.

O manejo dos pacientes com DSAV tem se tornado mais agressivo nos últimos 15 a 20 anos numa tentativa de reduzir complicações precoces como insuficiência cardíaca e mais tarde, hipertensão pulmonar irreversível. Atualmente, preconiza-se que a cirurgia de correção primária seja realizada antes do primeiro ano de vida com mortalidade hospitalar esperada inferior a 10%.

O presente trabalho de conclusão de curso tem como objetivo apresentar uma revisão de literatura sobre DSAV e, em seguida, a produção de um artigo científico para posterior submissão ao periódico Arquivos Brasileiros de Cardiologia (ABC), cujas regras para publicação encontram-se destacadas em capítulo próprio.

Trata-se de um estudo transversal, retrospectivo e observacional realizado através de análise de prontuários dos pacientes portadores de Defeito do Septo Atrioventricular que estiveram internados consecutivamente no Hospital do Coração em Sergipe, no período de janeiro de 2004 a dezembro de 2014, para realizar a cirurgia de correção primária do Defeito do Septo Atrioventricular.

## **2. REVISÃO DA LITERATURA**

## 2.1. Definição

Defeito do Septo Atrioventricular (DSAV) representa um grupo de cardiopatias congênitas caracterizado pelo desenvolvimento anormal do septo atrioventricular e do coxim endocárdico. Manifesta-se de três formas, a saber: no defeito do septo atrioventricular total (DSAVT) observa-se uma comunicação interatrial tipo *ostium primum*, uma valva atrioventricular comum e uma deficiência variável na entrada do septo interventricular (CALABRÒ, 2006). O defeito do septo atrioventricular parcial (DSAVP) caracteriza-se somente pela comunicação interatrial tipo *ostium primum*, havendo duas valvas atrioventriculares distintas. Por último, a forma intermediária (DSAVI) é caracterizada por duas valvas atrioventriculares distintas, porém com comunicação interatrial e interventricular.

## 2.2. Epidemiologia

Defeito do septo atrioventricular responde por cerca de quatro a cinco por cento das cardiopatias congênitas. A prevalência dessa patologia varia de 0,3 a 0,4 por 1000 nascidos vivos (HOFFMAN, 1995; FRID, 2004; RELLER, 2008).

Em Sergipe, no período de 2000 a 2009, foram realizadas 932 cirurgias para correção de cardiopatias congênitas, destas, 26 (2,8%) foram para correção de defeito do septo atrioventricular (LEITE, 2011).

O Defeito do Septo atrioventricular ocorre em maior proporção em fetos, aproximando-se de 18% dos casos de cardiopatias congênitas diagnosticadas em ecocardiogramas fetais (COOK, 1991; ALLAN, 1994).

Não há uma clara predisposição de gênero. No entanto, é uma malformação ligeiramente predominante no sexo feminino, com uma relação femininos por masculinos que varia de 1,3 para 1 a 1,8 para 1 (PINTO, 1990; MEISNER, 1998; FRID, 2004). A razão para essa predominância feminina ainda permanece desconhecida (FRID, 2004).

A forma total é a mais prevalente. Ocorre em 65,7% a 86% dos casos de defeito do septo atrioventricular (MEISNER, 1998; DUNLOP, 2004; HOOHENKERK, 2010).

Há uma estreita relação entre defeito do septo atrioventricular e síndrome de Down. Essa anomalia é a mais frequente em pacientes portadores de trissomia do 21, estando presente em 35% a 60% (BRITO JR., 2011). O diagnóstico pré-natal de defeito do septo

atrioventricular, através de ecocardiografia fetal tem sido associada a 58% de risco de aneuploidia, principalmente trissomia do 21 (DELISLE, 1999). Contudo, em pacientes com a síndrome de Down e defeito do septo atrioventricular total, nenhuma associação forte, com exceção da idade materna foi encontrada (CALABRÒ, 2006).

No Brasil, a incidência de defeito do septo atrioventricular em portadores de síndrome de Down variou de 22,2% a 36,3% (VILAS-BOAS, 2009; BRITO JR., 2011; MOURATO, 2014).

### 2.3. Embriologia e Anatomia

No desenvolvimento normal do coração, o canal atrioventricular conecta o átrio aos ventrículos. Entre a metade da 4ª semana e no final da 5ª semana de gestação, ocorre a septação do coração primitivo. Isto é, septação do canal atrioventricular. O início da septação se dá com a formação dos coxins endocárdicos nas paredes ventrais e dorsais do canal atrioventricular. Eles se fusionam para dividir o canal atrioventricular, separando o átrio do ventrículo, primordialmente (MOORE, 2008).

No final da 4ª semana ocorre a septação do átrio primitivo. Essa septação se inicia com a formação do *septum primum*, uma fina membrana em forma de meia-lua começa a surgir a partir do teto do átrio em direção aos coxins endocárdicos em fusão. Esse processo dá origem ao *ostium primum*. Até a sétima semana, há um forâmen interventricular entre a borda livre do septo interventricular e os coxins endocárdicos fundidos. O forâmen interventricular usualmente se fecha quando as cristas bulbares se fundem com o coxim endocárdico. As válvulas atrioventriculares desenvolvem-se a partir de proliferações localizadas de tecido subendocárdico em torno dos canais atrioventriculares (MOORE, 2008).

O desenvolvimento correto dos coxins é essencial para a septação completa – que é a geração da porção fibrosa dos septos interventricular e atrial e a separação da aorta e da artéria pulmonar. A falha de fusão desses coxins endocárdicos resulta na ampla variedade de defeitos do septo atrioventricular e anomalias das valvas atrioventriculares (FLEISHMAN, 2014).

Falha completa da fusão entre os coxins endocárdicos superiores e inferiores resulta em ambos defeitos septais: atrial (defeito do septo atrial tipo *ostium primum*) e ventriculares

(devido a uma deficiência da parte de entrada do septo interventricular ), e uma válvula AV comum única. A incompleta ou parcial fusão dos coxins endocárdicos resulta em um defeito do septo atrioventricular parcial com um defeito do septo atrial tipo *ostium primum*, um anel valvar comum com dois orifícios da valva atrioventricular separados, e uma fenda no folheto mitral anterior (FLEISHMAN, 2014).

A marca essencial da morfologia do defeito do septo atrioventricular é a presença de uma junção atrioventricular comum (CRAIG, 2006). Defeitos no septo muscular e membranoso atrioventricular e o formato ovóide da valva atrioventricular são outras características. A entrada do ventrículo esquerdo tem uma aparência escavada e a saída tem uma morfologia longa e estreita (CALABRÒ, 2006).

A forma total do defeito do septo atrioventricular possui uma única valva atrioventricular comum aos dois ventrículos. São cinco folhetos que compõem essa valva: dois folhetos ponte superior e inferior esquerdos, um folheto lateral esquerdo, um folheto anterior direito e um folheto lateral direito.

Rastelli em 1966 classificou o defeito do septo atrioventricular total em três tipos, A, B ou C (RASTELLI, 1966). Essa classificação descreve a anatomia do folheto ponte superior da valva atrioventricular. Inicialmente, a classificação Rastelli era importante na descrição de detalhes morfológicos da valva atrioventricular que foram utilizados para a reparação cirúrgica. No entanto, ao longo do tempo, o significado clínico e cirúrgico da classificação Rastelli tornou-se menos importante (FLEISHMAN, 2014).

No tipo A, a forma mais frequente, o folheto ponte superior é quase completamente aderente ao ventrículo esquerdo e está fixado no septo ventricular por múltiplas cordas tendíneas. No tipo B, a forma menos frequente, o folheto ponte superior é maior e pende sobre o septo ventricular mais do que no tipo A, e está fixado a um músculo papilar anômalo do ventrículo direito. No tipo C, o folheto ponte superior é maior e não está ligado ao septo ventricular (folheto “*free-floating*”), provocando, assim, uma comunicação interventricular irrestrita. (CALABRÒ, 2006; FLEISHMAN, 2014)

A forma parcial do defeito do septo atrioventricular consiste na combinação do defeito do septo atrial tipo *ostium primum* e a fenda da cúspide anterior da valva mitral (CASTRO NETO, 2002). O defeito tipo *ostium primum* é localizado ântero-inferiormente em relação à fossa *ovalis*. É limitado por uma borda “em crescente” de tecido septal atrial pósterio-

superiormente, e pela continuidade valvular mitrotricuspídea ântero-inferiormente. A maioria dos defeitos tipo *ostium primum* é relativamente grande. (EMMANOULIDES, 2000).

A forma intermediária do defeito do septo atrioventricular é um subtipo raro de defeito do septo atrioventricular completo, em que uma ponte de tecido divide a valva atrioventricular comum em dois orifícios distintos (HOOHENKERK, 2010; FLEISHMAN, 2014). Possui também uma comunicação interatrial tipo *ostium primum* e uma comunicação interventricular. Devido à divisão natural da valva atrioventricular comum em componentes esquerdo e direito, a divisão não é necessária cirurgia (FLEISHMAN, 2014).

#### **2.4. Fisiopatologia**

O defeito do septo atrioventricular total resulta em um fluxo sanguíneo pela artéria pulmonar aumentado. Isso é devido ao desvio esquerda-direita nos níveis atrial e ventricular (FLEISHMAN, 2014). Soma-se a isso, a sobrecarga de volume causada pela regurgitação da valva atrioventricular (CASALDÁLIGA, 2005). Como resultado, o fluxo sanguíneo pulmonar excessivo leva a insuficiência cardíaca e hipertensão pulmonar usualmente antes do primeiro ano de vida. Se houver insuficiência valvar importante, associação com coarctação da aorta ou desbalanço ventricular, a falência cardíaca pode ocorrer mais cedo, frequentemente nas primeiras semanas de vida (CRAIG, 2006).

Sem o tratamento cirúrgico, a história natural do defeito do septo atrioventricular total é de apenas 4% de sobreviventes após os cinco anos de vida (BERGER, 1979). As principais causas de óbito na infância são falência cardíaca ou pneumonia (CALABRÒ, 2006).

Se o doente sobrevive aos primeiros meses de vida, o hiperfluxo e hipertensão pulmonar geram lesões na vasculatura pulmonar que conduzem a um rápido e progressivo desenvolvimento da doença vascular pulmonar na tentativa de reduzir o hiperfluxo pulmonar (CASALDÁLIGA, 2005). Esse mecanismo causa relativa melhora dos sinais e sintomas de insuficiência cardíaca, principalmente após o primeiro ano de vida. Porém, o aumento da resistência vascular pulmonar vai elevando a pressão da artéria pulmonar a valores semelhantes à pressão arterial sistêmica. A doença culmina com o desenvolvimento da Síndrome de Eisenmenger.

A síndrome de Eisenmenger representa a forma mais avançada de hipertensão pulmonar associada a defeitos cardíacos congênitos (SIMÃO, 2010). A elevação das resistências vasculares pulmonares acima das resistências vasculares sistêmicas, com inversão do sentido do fluxo sanguíneo através das comunicações atriais e ventriculares e hipoxemia crônica, caracteriza a fisiopatologia desta síndrome (LOUREIRO, 2006).

A esta altura, a deteriorização da qualidade de vida é importante, convertendo-se em um lento processo de “morte anunciada” que pode prolongar-se por duas a três décadas (CASALDÁLIGA, 2005).

No defeito do septo atrioventricular parcial, o desvio esquerda-direita se dá a nível atrial, câmaras de baixa pressão. Portanto o desenvolvimento da insuficiência cardíaca é mais tardio, e depende principalmente do grau de insuficiência da valva mitral (CASALDÁLIGA, 2005). A insuficiência mitral leva ao aumento da cavidade atrial esquerda. Dez a quinze por cento dos pacientes tem insuficiência valvar importante e podem necessitar de tratamento na infância (BARRAT-BOYES, 1973). O estado clínico é melhor que nos pacientes com a forma total da doença.

A história natural do defeito do septo atrioventricular parcial sem cirurgia é de 50% de sobreviventes após os vinte anos de idade. Fibrilação atrial é uma importante causa de mortalidade (CRAIG, 2006).

## **2.5. Apresentação Clínica**

No defeito do septo atrioventricular total, os sintomas ocorrem na infância como resultado do fluxo sanguíneo pulmonar elevado associado com hipertensão pulmonar e frequentemente complicado pela insuficiência da valva atrioventricular comum (CALABRÒ, 2006). Os sintomas presentes são de insuficiência cardíaca congestiva, déficit de crescimento e infecções pulmonares frequentes.

Em neonatos, devido à hipertensão pulmonar, o gradiente de pressão entre as cavidades cardíacas direitas e esquerdas é pequeno. Por isso, o *shunt* esquerda-direita produz pouca turbulência e, portanto, escassa manifestação auscultatória (CASALDÁLIGA, 2005). Assim, os achados auscultatórios são pouco frequentes, detectando-se em algumas ocasiões, somente um leve sopro sistólico. Nessa idade, os únicos achados precordiais positivos de um

defeito cardíaco congênito podem ser um impulso ventricular direito e componente pulmonar acentuado da segunda bulha (CRAIG, 2006).

Em lactentes, os sinais e sintomas de insuficiência cardíaca são taquipnéia, taquicardia, irritabilidade, má perfusão periférica, sinais clínicos de baixo débito, a hepatomegalia, a sudorese excessiva, a dificuldade de sucção, as infecções respiratórias de repetição e o baixo desenvolvimento pômbero-estatural (BOCCHI, 2009). Se uma regurgitação da valva atrioventricular comum significativa estiver presente, um sopro sistólico e ritmo de galope são frequentemente audíveis (CALABRÒ, 2006).

Em pacientes com síndrome de Down, o atraso e o declínio da resistência pulmonar é muito mais prolongado, e em alguns pacientes isso pode não ocorrer, portanto, nestes doentes frequentemente não se ausculta o sopro sistólico e a única manifestação semiológica pode ser cianose intermitente, devido a inversão do desvio esquerda-direita (CASALDÁLIGA, 2005).

Nos pacientes que sobrevivem aos primeiros meses de vida, a doença vascular pulmonar desenvolve-se, e de certo modo, freia o hiperfluxo pulmonar. Isso se traduz em uma ligeira e gradual melhora dos sinais e sintomas da insuficiência cardíaca. Essa melhora é mais evidente a partir do primeiro ano de vida (CASALDÁLIGA, 2005). Com o desenvolvimento da hipertensão pulmonar irreversível e da síndrome de Eisenmenger, a tolerância aos esforços vai reduzindo e a cianose vai se desenvolvendo.

No defeito do septo atrioventricular parcial, o quadro clínico é menos grave que na forma total. Alguns pacientes não vão apresentar sintomas até a idade adulta, quando a queda da complacência ventricular esquerda leva a um aumento no shunt interatrial e uma potencial insuficiência cardíaca. O começo da falência cardíaca raramente ocorre antes dos trinta anos de idade, e pode aparecer somente após os cinquenta anos (SOMERVILLE, 1964). Alguns pacientes podem ter sintomas de hiperfluxo sanguíneo pulmonar, especialmente durante esforço físico. Outros irão se manifestar com fibrilação atrial relacionada ao aumento do átrio direito devido ao desvio esquerda-direita ou aumento do átrio esquerdo causado pela insuficiência mitral (FLEISHMAN, 2014).

Os sinais encontrados no exame físico do paciente com a forma parcial do defeito do septo atrioventricular, geralmente são: longo e fixo desdobramento da segunda bulha durante a respiração; sopro sistólico de ejeção em borda esternal superior esquerda, com irradiação para campos pulmonares devido ao aumento do fluxo de sangue através da válvula pulmonar;

aumento do impulso precordial do ventrículo direito; sopro diastólico pode estar presente como resultado do aumento do fluxo sanguíneo através da valva tricúspide; sopro holossistólico em foco mitral, devido insuficiência dessa valva (FLEISHMAN, 2014).

## **2.6. Diagnóstico**

É possível diagnosticar o defeito do septo atrioventricular total ainda na vida intrauterina, através da ultrassonografia obstétrica de rotina. No entanto, as taxas de detecção pré-natal do defeito do septo atrioventricular são baixas. Em um estudo no Reino Unido, com 92 recém-nascidos com defeito do septo atrioventricular total, somente 29% foi detectado pela ultrassonografia obstétrica de rotina (TER-HEIDE, 2004).

Na visão das quatro câmaras, a presença característica de um largo defeito na cruz do coração, que envolve os septos atrial e ventricular, e uma grande e comum valva atrioventricular são as principais características para o diagnóstico (MACHADO, 1988). Se essas anomalias são suspeitadas na ultrassonografia obstétrica, a mãe deve ser encaminhada para realizar uma ecocardiografia fetal.

Devem ser pesquisadas outras anomalias no ecocardiograma fetal em casos de defeito do septo atrioventricular. Deve-se incluir: determinação do sítio atrial, das conexões ventrículo-arteriais, do diâmetro dos ventrículos e do calibre do arco da aorta. A detecção de outras anomalias é muito importante para que, durante o aconselhamento familiar, uma indicação precisa do resultado possa ser dada (CRAIG, 2006).

O diagnóstico pós-natal pode ser suspeitado através de alterações na radiografia de tórax e no eletrocardiograma. A radiografia de tórax geralmente demonstra cardiomegalia e congestão pulmonar. A alteração mais característica do defeito do septo atrioventricular total no eletrocardiograma é um desvio para os quadrantes superiores e esquerdos do complexo QRS no plano frontal (CASALDÁLIGA, 2005; CALABRÒ, 2006; CRAIG, 2006; FLEISHMAN, 2014). Bloqueio atrioventricular do primeiro grau está presente na maioria dos casos e prolongamento do complexo QRS está presente em mais da metade dos casos (CRAIG, 2006).

O ecocardiograma com doppler é o exame que proporciona o diagnóstico funcional e anatômico dessa patologia. Geralmente, não é necessária outra modalidade de avaliação

diagnóstica mais invasiva para indicar a reparação cirúrgica (MEISNER, 1998; CASALDÁLIGA, 2005; CALABRÒ, 2006; FLEISHMAN, 2014). A ecocardiografia mostra a comunicação interatrial tipo *ostium primum*, a valva atrioventricular comum subjacente e o defeito na via de entrada do septo interventricular (CALABRÒ, 2006). O estudo com doppler evidencia o desvio esquerda-direita.

A avaliação ecocardiográfica permite avaliar: a presença e o tamanho da comunicação interatrial e interventricular; a direção do shunt; a morfologia da valva atrioventricular (inclusive a classificação de Rastelli); o tamanho dos ventrículos; o número e a localização dos músculos papilares; se há obstrução da via de saída dos ventrículos; a função ventricular; e se há anomalias associadas (CALABRÒ, 2006; CRAIG, 2006; FLEISHMAN, 2014).

O ecodopplercardiograma no defeito do septo atrioventricular parcial evidencia o defeito atrial localizado próximo ao *crux cordis*, e o doppler detecta e gradua a regurgitação mitral tipicamente produzida pela fenda no seu folheto anterior (CASALDÁLIGA, 2005).

A angiografia não é mais indicada para o diagnóstico rotineiro do defeito do septo atrioventricular. Sua principal indicação é para mensurar a resistência vascular pulmonar diante da suspeita de hipertensão pulmonar (CASALDÁLIGA, 2005; CALABRÒ, 2006; FLEISHMAN, 2014). Com a finalidade de avaliar o estado e a reversibilidade da doença vascular pulmonar (CASALDÁLIGA, 2005).

Pacientes com elevada resistência vascular pulmonar devem ser avaliados quanto a resposta ao oxigênio e ao uso de vasodilatadores específicos da artéria pulmonar (FLEISHMAN, 2014). Pacientes com uma resistência vascular pulmonar calculada de 10 unidades Wood / m<sup>2</sup> ou superior que não caia abaixo de 5-7 unidades Wood / m<sup>2</sup> em resposta aos vasodilatadores estão em risco aumentado de morte após o reparo cirúrgico (FLEISHMAN, 2014).

Devido a alta incidência de defeito do septo atrioventricular em portadores de síndrome de Down, Tubman e colaboradores (1991) sugeriu o rastreio para cardiopatias congênitas através da ecocardiografia logo após o nascimento do portador da trissomia do 21. Esse rastreio reduziu significativamente a idade no momento da cirurgia e conseqüentemente a morbimortalidade dessa patologia na Suécia (FRID, 2004) e na Holanda (HOOHENKERK, 2010).

## 2.7. Tratamento

O tratamento do defeito do septo atrioventricular é eminentemente cirúrgico. A terapia medicamentosa visa melhorar os sinais e sintomas da insuficiência cardíaca, para compensar o paciente para a cirurgia (CASALDÁLIGA, 2005; CALABRÒ, 2006; BOCCHI, 2009).

A terapia farmacológica é baseada em digitálicos, diuréticos e vasodilatadores. A terapia oral com digoxina inicia-se com 20 a 40 µg/kg de peso em três doses ao longo de 24 horas e continua em uma dose de manutenção de 8 a 10 µg/kg de peso por dia, dividida em duas doses diárias. A terapia diurética é baseada em furosemida, 1 a 6 mg/kg/dia, e espironolactona, 2 a 3,5 mg/kg/dia. A terapia vasodilatadora é baseada em inibidores da enzima conversora da angiotensina, geralmente captopril, 0,5 a 3 mg/kg/dia, ou enalapril 0,1 a 0,4 mg/kg/dia. Betabloqueadores podem ser utilizados em pacientes estáveis, principalmente propranolol, carvedilol e metoprolol (CALABRÒ, 2006; BOCCHI, 2009).

É importante promover uma adequada nutrição a esses pacientes, visto que a insuficiência cardíaca é causa de pobre alimentação e déficit de crescimento. Usualmente é necessário suplementação calórica, uso de sonda nasogástrica. Em casos raros, gastrostomia é necessária (BOCCHI, 2009; FLEISHMAN, 2014).

O tratamento definitivo dessa patologia é cirúrgico. Seu objetivo é fechar todos os defeitos septais e reparar a valva atrioventricular (CRAIG, 2006). A cirurgia para o defeito do septo atrioventricular total é preferencialmente programada para antes dos 12 meses de vida, idealmente antes dos 6 meses, com o intuito de evitar o desenvolvimento da doença vascular pulmonar (CASALDÁLIGA, 2005; CALABRÒ, 2006; CRAIG, 2006).

Para o fechamento dos septos interatrial e interventricular, as opções cirúrgicas são com um único *patch* ou com duplo *patch* (CRAIG, 2006). Outra alternativa foi sugerida por Wilcox e colaboradores (1977), que consiste no fechamento do defeito do septo interatrial com um *patch* e sutura direta da valva atrioventricular comum no topo de defeito do septo interatrial. Na técnica do único *patch*, um *patch* é utilizado para fechar o defeito dos septos atrial e ventricular, a valva atrioventricular comum é dividida e reinserida no *patch*. Na técnica do duplo *patch*, um *patch* é utilizado para fechar o defeito interatrial e a valva atrioventricular comum é suturada no topo do *patch*. Outro *patch* é utilizado no fechamento do septo atrial e é suturado na valva atrioventricular e no *patch* ventricular (FLEISHMAN, 2014).

Dados observacionais que comparam essas três técnicas são limitados, porém com resultados similares quanto a mortalidade intraoperatória e a regurgitação valvar residual (CRAIG, 2006; FLEISHMAN, 2014). Atz e colaboradores (2011), ao concluir que as três técnicas cirúrgicas não diferiram entre os resultados, presumiram que a preferência cirúrgica, experiência institucional e familiaridade com uma técnica específica em vez da própria técnica é que proporciona os melhores resultados.

No defeito do septo atrioventricular parcial, a indicação do momento cirúrgico é eletivo, devido o quadro clínico mais brando (CRAIG, 2006). Geralmente o reparo é realizado na primeira década de vida (MEISNER, 1998). O objetivo da cirurgia é fechar o shunt interatrial e restaurar a competência da valva mitral. A técnica cirúrgica utilizada é o único *patch* para o fechamento da comunicação interatrial (CASALDÁLIGA, 2005). O fechamento da fenda no folheto anterior da valva mitral ainda é um assunto controverso (CRAIG, 2006). No caso de insuficiência mitral moderada a grave, a fenda da valva mitral é suturada, e as vezes é necessária anuloplastia, se dilatação anular estiver presente (FLEISHMAN, 2014).

Na forma intermediária do defeito do septo atrioventricular, a técnica cirúrgica é individualizada, e depende do tamanho da comunicação interventricular. Em caso de um defeito interventricular pequeno, a ventriculoseptorrafia pode ser utilizada. Caso esse defeito seja maior, utiliza-se um *patch* (FLEISHMAN, 2014).

O termo defeito do septo atrioventricular desbalanceado é utilizado quando há hipoplasia ventricular, tanto esquerda como direita. A presença de ventrículo desbalanceado é um fator de risco independente que afeta a sobrevivência desses pacientes (FORMIGARI, 2004). O manejo dessa associação ainda é difícil. Quando algum ventrículo é muito hipoplásico, e a abordagem biventricular não é possível, a cirurgia paliativa é realizada (cirurgia de Fontan modificada) (CRAIG, 2006; FLEISHMAN, 2014). A mortalidade é elevada nesses casos. Cardiopatias congênitas associadas devem ser corrigidas no mesmo ato cirúrgico (CRAIG, 2006).

As complicações da cirurgia de correção primária do defeito do septo atrioventricular incluem: hipertensão pulmonar, arritmias, desvio esquerda-direita residual e complicações valvares.

A incidência de hipertensão pulmonar pós-operatória eleva-se com o aumento da idade no momento da cirurgia. É importante descartar causas secundárias de hipertensão pulmonar,

como insuficiência mitral ou defeito residual. Mourato e colaboradores (2014) observou que o DSAV é a patologia mais associada a hipertensão pulmonar nos casos de pacientes portadores de síndrome de Down e cardiopatia congênita. A hipertensão pulmonar pode ser tratada com sedação, oxigenoterapia e óxido nítrico inalatório (FLEISHMAN, 2014).

Arritmias pós-operatórias incluem disfunção do nódulo sinusal, taquicardia ectópica juncional e BAV total (FLEISHMAN, 2014). São complicações raras. Dunlop (2004) encontrou uma incidência de arritmias pós-operatórias de 17%. A incidência de BAV total variou de 0 a 4% (ASHRAF, 1993; BACKER, 1995; BASLAIM, 2006).

As complicações valvares tipicamente envolvem a valva mitral. Incluem insuficiência e estenose mitral. A insuficiência mitral é a complicação pós-cirúrgica mais comum, e a principal causa de reoperação nesses doentes (NAJM, 1997; MEISNER, 1998; FORMIGARI, 2004; HOOHENKERK, 2010; ATZ, 2011). Pacientes que já possuíam insuficiência valvar pré-cirurgia tem risco aumentado de ter insuficiência valvar pós-cirurgia e necessitar de reoperação tardia (HOOHENKERK, 2010; STEPHENS, 2015). A incidência de estenose mitral é muito menor que a incidência de insuficiência mitral pós-operatória (BIRIM, 2009; STULAK, 2009). Avaliar a morfologia da valva antes de reparo cirúrgico e evitar o fechamento excessivo da fenda no folheto anterior da valva mitral reduz a incidência de estenose mitral pós-operatória (FLEISHMAN, 2014).

## **2.8. Prognóstico e Sobrevida a Longo Prazo**

Ao longo do tempo, o prognóstico a longo prazo dos pacientes portadores de DSAV melhorou bastante. O manejo cirúrgico dessa patologia evoluiu nas últimas quatro décadas de cirurgia paliativa de bandagem pulmonar para o reparo primário (CRAIG, 2006). Houve uma redução significativa da mortalidade associada à correção primária dessa patologia e à redução da idade no momento da cirurgia.

A mortalidade relacionada a cirurgia primária de correção do DSAV depende da anatomia da malformação, do estado clínico do doente e do grau de hipertensão pulmonar (CASALDÁLIGA, 2005). Atualmente, a mortalidade pós-cirurgia é inferior a 15% (AL-HAY, 2003; DUNLOP, 2004; FORMIGARI, 2004; FRID, 2004; HOOHENKERK, 2010; STEPHENS, 2015). A sobrevida após cinco anos excede os 90% (FORMIGARI, 2004;

HOOHENKERK, 2010). Em quinze anos, HOOHENKERK e colaboradores (2010) encontrou uma sobrevida de 88,6%.

FRID e colaboradores (2004), em estudo realizado com 801 crianças diagnosticadas como portadoras de DSAV nascidas na Suécia entre 1973 e 1997, evidenciou uma queda da mortalidade pós-operatória de 28% entre 1973 a 1977 para 1% entre 1993 a 1997. Encontraram também uma queda significativa na mortalidade aos cinco anos de idade: maior que 30% entre 1973 e 1977, para menor que 10% entre 1993 e 1997.

Quanto a necessidade de reoperação a longo prazo, cerca de 20% dos doentes necessitarão de uma nova cirurgia (AL-HAY, 2003; FORMIGARI, 2004; HOOHENKERK, 2010). A principal causa de uma nova intervenção cirúrgica é insuficiência mitral (NAJM, 1997; AL-HAY, 2003; FORMIGARI, 2004; HOOHENKERK, 2010), seguido de estenose subaórtica, defeito no septo residual e por último bloqueio atrioventricular total (NAJM, 1997). O intervalo médio até uma nova intervenção cirúrgica é de cerca de 2 anos (AL-HAY, 2003; HOOHENKERK, 2010).

Faz-se necessário o seguimento a longo prazo após o reparo dessa malformação, principalmente para monitorar a função valvar, o ritmo cardíaco e a via de saída do ventrículo esquerdo. São realizadas consultas anuais de rotina e exames complementares, como eletrocardiografia e ecocardiografia (FLEISHMAN, 2014).

Após a recuperação completa da cirurgia, as atividades diárias normais são permitidas. A maioria dos pacientes permanece assintomático com um estado funcional normal. A 36ª conferência Bethesda fornece orientações de exercícios e participação atlética para pacientes com doença cardíaca congênita. Os pacientes que não têm defeitos residuais possuem função ventricular normal, e nenhuma evidência de taquiarritmias atriais ou ventriculares podem participar em todos os esportes competitivos sem restrições. Os pacientes que têm arritmias cardíacas ou lesões residuais são tratadas individualmente (MARON, 2005)

## **2.9. Referências**

ALLAN L. D.; SHARLAND G.K.; MILBURN A.; LOCKHART S. M.; GROVES A. M.; ANDERSON R. H.; COOK A. C.; FAGG N. L. *Prospective diagnosis of 1,006 consecutive cases of congenital heart disease in the fetus.* **J Am Coll Cardiol** 1994; 23(6): 1452.

ASHRAF M.H.; AMIN Z.; SHARMA R.; SUBRAMANIAN S. *Atrioventricular canal defect: two-patch repair and tricuspidization of the mitral valve.* **Ann Thorac Surg.** 1993 Feb; 55 (2): 347-50; discussion 350-1.

ATZ A.M.; HAWKINS J.A.; LU M.; COHEN M.S.; COLAN S.D.; JAGGERS J.; LACRO R.V.; MCCRINDLE B.W.; MARGOSSIAN R.; MOSCA R.S.; SLEEPER L.A.; MINICH L.L. *Surgical management of complete atrioventricular septal defect: associations with surgical technique, age, and trisomy 21.* **J Thorac Cardiovasc Surg.** 2011 Jun; 141 (6): 1371-9.

BACKER C.L.; MAVROUDIS C.; ALBOLIRAS E.T.; ZALES V. R. *Repair of complete atrioventricular canal defects: results with the two-patch technique.* **Ann Thorac Surg.** 1995 Sep; 60 (3): 530-7.

BARRAT-BOYES B. G. *Correction of atrioventricular canal defects in infancy using profound hypothermia.* 1973, In: Barrat-Boyes BG, Neutze JM, Harris EA (eds) **Heart Disease in Infancy: Diagnosis and Surgical Treatment.** Churchill Livingstone, London, p. 110.

BASLAIM G.; BASIONI A. *Repair of complete atrioventricular septal defects: results with maintenance of the coronary sinus on the right atrial side.* **J Card Surg.** 2006 Nov; 21 (6): 545-9.

BERGER T. J.; BLACKSTONE E.H.; KIRKLIN J. W. et al. *Survival and probability of cure without and with operation in complete atrioventricular canal.* **Ann Thorac Surg** 1979; 27: 104–11.

BIRIM O.; VAN GAMEREN M.; DE JONG P. L.; WITSENBURG M.; VAN OSCH-GEVERS L.; BOGERS A. J. *Outcome after reoperation for atrioventricular septal defect repair.* **Interact Cardiovasc Thorac Surg** 2009 Jul; 9 (1): 83-7.

BOCCHI EA, MARCONDES-BRAGA FG, AYUB-FERREIRA SM, ROHDE LE, OLIVEIRA WA, ALMEIDA DR, e cols. Sociedade Brasileira de Cardiologia. III Diretriz Brasileira de Insuficiência Cardíaca Crônica. **Arq Bras Cardiol** 2009; 93 (1 supl.1): 1-71.

BRITO JR. H. L.; GUEDES S. S.; NORONHA F. L.; SILVA JR. T. J. Prevalência de cardiopatia congênita em crianças com síndrome de Down de Juiz de Fora e região. **HU Revista**, Juiz de Fora, v. 37, n. 2, p. 147-153, abr./jun. 2011.

CALABRÒ R.; LIMONGELLI G. *Complete atrioventricular canal*. **Orphanet Journal of Rare Diseases** 2006; 1-8. Disponível em < <http://www.ojrd.com/content/1/1/8>>.

CASALDÁLIGA J. *Defectos de Cojines Endocardicos*. **Protocolos de Cardiología**, 2005. Cap. 6. Disponível em: [https://www.aeped.es/sites/default/files/documentos/6\\_cojines.pdf](https://www.aeped.es/sites/default/files/documentos/6_cojines.pdf)>.

CASTRO NETO J. V. Et al. Tratamento Cirúrgico do Defeito do Septo Atrioventricular de Forma Parcial. Análise Funcional da Valva Mitral no Pós-Operatório. **Arq Bras Cardiol**, São Paulo, v. 79, nº 4, p. 446-9, 2002.

COOK A. C.; ALLAN L. D.; ANDERSON R. H. et al. *Atrioventricular septal defect in fetal life: a clinicopathological correlation*. **Cardiol Young**. 1991; 1: 334.

CRAIG B. *Atrioventricular Septal Defect: From Fetus to Adult*. **Heart** 2006; 92: 1879–1885.

DELISLE M. F.; SANDOR G. G.; TESSIER F.; FARQUHARSON D. F. *Outcome of fetuses diagnosed with atrioventricular septal defect*. **Obstet Gynecol** 1999, 94: 763-767.

DUNLOP K. A.; MULHOLLAND H. C.; CASEY F. A.; CRAIG B.; GLADSTONE D. J. *A ten year review of atrioventricular septal defects*. **Cardiol Young**; 14: 15-23, 2004.

EMMANOUILIDES G. C. Et al. Moss e Adams: Doenças do Coração na Criança e no Adolescente. Medsi, 2000. Disponível em < <http://www.bibliomed.com.br/bibliomed/bmbooks/pediat/livro3/cap14.htm>>

FLEISHMAN C. E.; TUGERTIMUR A.; TRIEDMAN J. K.; CONNOLLY H. M. *Clinical manifestations, pathophysiology, and diagnosis of atrioventricular (AV) canal defects*. Up to Date, Abr, 2014. Disponível em <http://www.uptodate.com/contents/clinical-manifestations-pathophysiology-and-diagnosis-of-atrioventricular-av-canal-defects?source=preview&selectedTitle=1~41&language=en-US&anchor=H450999445#H6370907>

FORMIGARI R.; DI DONATO R. M.; GARGIULO G.; DI CARLO D.; FELTRI C.; PICCHIO F. M.; MARINO B. *Better Surgical Prognosis for Patients With Complete Atrioventricular Septal Defect and Down's Syndrome*. **Ann Thorac Surg** 2004; 78: 666 –72.

FRID C.; BJORKHEM G.; JONZON A.; SUNNEGARDH J.; ANNEREN G.; LUNDELL B. *Long-term Survival in children with atrioventricular septal defect and common atrioventricular valvar orifice in Sweden*. **Cardiol Young** 14: 24-31; 2004.

HOFFMAN J. I. E. *Incidence of Congenital Heart Disease: I. Postnatal Incidence*. **Pediatric Cardiology** 16: 103-113; 1995.

HOOHENKERK G. J. F.; BRUGGEMANS E. F.; RIJLAARSDAM M.; SCHOOF P. H.; KOOLBERGEN D. R.; HAZEKAMP M. G. *More than 30 Years' Experience With Surgical Correction of Atrioventricular Septal Defect*. **Ann Thorac Surg** 90: 1554-62, 2010.

LEITE D. C. F. **Tratamento das Cardiopatias Congênitas em Sergipe**: Proposta de Racionalização dos Recursos para Melhorar a Assistência. 2011. 64 f. Dissertação (Mestrado em Ciências da Saúde) – Núcleo de Pós-Graduação em Medicina, Universidade Federal de Sergipe, Sergipe.

LOUREIRO M. J. Et al. Síndrome de Eisenmenger por Canal Arterial. Avaliação com Ecocardiograma Tridimensional. **Rev Port Cardiol** 2006; 25 (2): 253-255. Disponível em: <<http://www.spc.pt/DL/RPC/artigos/704.pdf>>.

MACHADO M.V.; CRAWFORD D. C.; ANDERSON R.H.; ALLAN L. D. *Atrioventricular septal defect in prenatal life*. **Br Heart J**. 1988 Mar; 59 (3): 352-5.

MARON B. J.; ZIPES D. P. Introduction: eligibility recommendations for competitive athletes with cardiovascular abnormalities-general considerations. **J Am Coll Cardiol** 2005; 45:1318.

MEISNER H.; GUENTHER T. *Atrioventricular Septal Defect*. **Pediatric Cardiology** 19: 276–281, 1998.

MOORE K. L.; PERSAUD T. V. N. *Embriologia clínica*. 8a ed. Rio de Janeiro (RJ): Elsevier; 2008.

MOURATO F. A.; VILLACHAN L. R. R.; MATTOS S. S. Prevalência e perfil das cardiopatias congênitas e hipertensão pulmonar na síndrome de Down em serviço de cardiologia pediátrica. **Rev Paul Pediatr** 2014; 32(2): 159-63.

NAJM H.K.; COLES J. G.; ENDO M. et al. *Complete atrioventricular septal defects: results of repair, risk factors, and freedom from reoperation*. **Circulation** 1997; 96: 311–15.

PINTO F. F.; NUNES L.; FERRAS F.; SAMPAYO F. *Down's syndrome: different distribution of congenital heart diseases between the sexes*. **Int J Cardiol** 1990; 27: 175-178.

RASTELLI G.; KIRKLIN J. W.; TITUS J. L. *Anatomic observations on complete form of persistent common atrioventricular canal with special reference to atrioventricular valves.* **Mayo Clin Proc.** 1966 Mai; 41(5): 296-308.

RELLER M. D. et al. *Prevalence of Congenital Heart Defects in Metropolitan Atlanta, 1998-2005.* **J Pediatr** 2008; 153: 807-13.

SHINEBOURNE E. A.; HO S. Y. *Atrioventricular Septal Defect. En Diagnosis and Management of Adult Congenital Heart Disease.* **Churchill Livingstone** 2003. ISBN 0-443-07103-9, pag 179-187.

SIMÃO F. A.; PENA F. M.; CARVALHO F. A.; FARIA C. A. C. *Síndrome de Eisenmenger em paciente com comunicação interatrial, A propósito de um caso.* **Insuf. card.** vol.5 no.4. Ciudad Autónoma de Buenos Aires, oct./dic. 2010.

SOMERVILLE J. *Ostium Primum Defect: Factors Causing Deterioration in the Natural History.* **Br Heart J.** 1965; 27: 413. Disponível em: <<http://heart.bmj.com/content/27/3/413.long>>.

STEPHENS E. H.; IBRAHIMIYE A. N.; YEREBAKAN H. et al. *Early Complete Atrioventricular Canal Repair Yields Outcomes Equivalent to Late Repair.* **Ann Thorac Surg** 2015. Disponível em: <[http://www.annalsthoracicsurgery.org/article/S0003-4975\(15\)00210-6/abstract](http://www.annalsthoracicsurgery.org/article/S0003-4975(15)00210-6/abstract)>.

STULAK J.M.; BURKHART H. M.; DEARANI J. A.; SCHAFF H. V.; CETTA F.; BARNES R. D.; PUGA F. J. *Reoperations after initial repair of complete atrioventricular septal defect.* **Ann Thorac Surg.** 2009 Jun; 87 (6): 1872-7; discussion 1877-8.

TUBMAN R.J.; SHIELDS M.D.; CRAIG B. G. et al. *Congenital heart disease in Down's syndrome: two year prospective early screening study.* **BMJ** 1991; 302: 1425-7.

VILAS-BOAS L. T.; ALBERNAZ E. P.; COSTA R. G. *Prevalência de cardiopatias congênitas em portadores da síndrome de Down na cidade de Pelotas.* **Jornal de Pediatria,** Rio de Janeiro 2009; 85(5): 403-407.

WILCOX B.R.; JONES D.R.; FRANTZ E.G.; BRINK L.W.; HENRY G.W.; MILL M. R.; ANDERSON R. H. *Anatomically sound, simplified approach to repair of "complete"*

*atrioventricular septal defect. Ann Thorac Surg.* 1997 Aug; 64 (2): 487-93; discussion 493-4.

### **3. REGRAS PARA PUBLICAÇÃO**

## ARQUIVOS BRASILEIROS DE CARDIOLOGIA

1. Os Arquivos Brasileiros de Cardiologia (Arq Bras Cardiol) são uma publicação mensal da Sociedade Brasileira de Cardiologia, indexada no Cumulated Index Medicus da National Library of Medicine e nos bancos de dados do MEDLINE, EMBASE, LILACS, Scopus e da SciELO com citação no PubMed (United States National Library of Medicine) em inglês e português.

2. Ao submeter o manuscrito, os autores assumem a responsabilidade de o trabalho não ter sido previamente publicado e nem estar sendo analisado por outra revista. Todas as contribuições científicas são revisadas pelo Editor-Chefe, pelo Supervisor Editorial, Editores Associados e pelos Membros do Conselho Editorial. Só são encaminhados aos revisores os artigos que estejam rigorosamente de acordo com as normas especificadas. Os trabalhos também são submetidos à revisão estatística, sempre que necessário. A aceitação será na originalidade, significância e contribuição científica para o conhecimento da área.

### 3. Seções

3.1. Editorial: todos os editoriais dos Arquivos são feitos através de convite. Não serão aceitos editoriais enviados espontaneamente.

3.2. Carta ao Editor: correspondências de conteúdo científico relacionadas a artigos publicados na revista nos dois meses anteriores serão avaliadas para publicação. Os autores do artigo original citado serão convidados a responder.

3.3. Artigo Original: os Arquivos aceitam todos os tipos de pesquisa original na área cardiovascular, incluindo pesquisas em seres humanos e pesquisa experimental.

3.4. Revisões: os editores formulam convites para a maioria das revisões. No entanto, trabalhos de alto nível, realizados por autores ou grupos com histórico de publicações na área serão bem-vindos. Não serão aceitos, nessa seção, trabalhos cujo autor principal não tenha vasto currículo acadêmico ou de publicações, verificado através do sistema Lattes (CNPQ), Pubmed ou SciELO. Eventualmente, revisões submetidas espontaneamente poderão ser reclassificadas como “Atualização Clínica” e publicadas nas páginas eletrônicas, na internet (ver adiante).

3.5. Comunicação Breve: experiências originais, cuja relevância para o conhecimento do tema justifique a apresentação de dados iniciais de pequenas séries, ou dados parciais de ensaios clínicos, serão aceitos para avaliação.

3.6. Correlação Anátomo-Clínica: apresentação de um caso clínico e discussão de aspectos de interesse relacionados aos conteúdos clínico, laboratorial e anátomo-patológico.

3.7. Correlação Clínico-Radiográfica: apresentação de um caso de cardiopatia congênita, salientando a importância dos elementos radiográficos e/ou clínicos para a consequente correlação com os outros exames, que comprovam o diagnóstico. Última-se daí a conduta adotada.

3.8. Atualização Clínica: essa seção busca focar temas de interesse clínico, porém com potencial de impacto mais restrito. Trabalhos de alto nível, realizados por autores ou grupos com histórico de publicações na área serão aceitos para revisão.

3.9. Relato de Caso: casos que incluam descrições originais de observações clínicas, ou que representem originalidade de um diagnóstico ou tratamento, ou que ilustrem situações pouco frequentes na prática clínica e que mereçam uma maior compreensão e atenção por parte dos cardiologistas serão aceitos para avaliação.

3.10. Imagem Cardiovascular: imagens clínicas ou de pesquisa básica, ou de exames complementares que ilustrem aspectos interessantes de métodos de imagem, que esclareçam mecanismos de doenças cardiovasculares, que ressaltem pontos relevantes da fisiopatologia, diagnóstico ou tratamento serão consideradas para publicação.

3.11. Ponto de Vista: apresenta uma posição ou opinião dos autores a respeito de um tema científico específico. Esta posição ou opinião deve estar adequadamente fundamentada na literatura ou em sua experiência pessoal, aspectos que irão ser a base do parecer a ser emitido.

4. Processo de submissão: os manuscritos deverão ser enviados via internet e sistema, disponível no endereço: <http://www.arquivosonline.com.br/2013/submissao>.

5. Todos os artigos devem vir acompanhados por uma carta de submissão ao editor, indicando a seção em que o artigo deva ser incluído (vide lista acima), declaração do autor de que todos os coautores estão de acordo com o conteúdo expresso no trabalho, explicitando ou não conflitos de interesse\* e a inexistência de problemas éticos relacionados.

6. Todos os manuscritos são avaliados para publicação no menor prazo possível, porém, trabalhos que mereçam avaliação especial para publicação acelerada (“fast-track”) devem ser indicados na carta de submissão ao editor.

7. Os textos e as tabelas devem ser editados em word e as figuras e ilustrações devem ser anexados em arquivos separados, na área apropriada do sistema. Figuras devem ter extensão JPEG e resolução mínima de 300 DPI. As Normas para Formatação de Tabelas, Figuras e Gráficos encontram-se em [http://www.arquivosonline.com.br/publicacao/informacoes\\_autores.asp](http://www.arquivosonline.com.br/publicacao/informacoes_autores.asp).  
[http://publicacoes.cardiol.br/pub\\_abc/autor/pdf/manual\\_de\\_formatacao\\_abc.pdf](http://publicacoes.cardiol.br/pub_abc/autor/pdf/manual_de_formatacao_abc.pdf).

8. Conflito de interesses: quando existe alguma relação entre os autores e qualquer entidade pública ou privada que pode derivar algum conflito de interesse, essa possibilidade deve ser comunicada e será informada no final do artigo. Enviar a Declaração de Potencial Conflito de Interesses para [revista@cardiol.br](mailto:revista@cardiol.br), colocando no assunto número do artigo. Acesse: [http://www.arquivosonline.com.br/pdf/conflito\\_de\\_interesse\\_abc\\_2013.pdf](http://www.arquivosonline.com.br/pdf/conflito_de_interesse_abc_2013.pdf).

9. Formulário de contribuição do autor: o autor correspondente deverá completar, assinar e enviar por e-mail ([revista@cardiol.br](mailto:revista@cardiol.br) – colocar no assunto número do artigo) os formulários, explicitando as contribuições de todos os participantes, que serão informadas no final do artigo. Acesse: [http://www.arquivosonline.com.br/pdf/formulario\\_contribuicao\\_abc\\_2013.pdf](http://www.arquivosonline.com.br/pdf/formulario_contribuicao_abc_2013.pdf).

10. Direitos Autorais: os autores dos artigos aprovados deverão encaminhar para os Arquivos, previamente à publicação, a declaração de transferência de direitos autorais assinada por todos os coautores (preencher o formulário da página [http://publicacoes.cardiol.br/pub\\_abc/autor/pdf/Transferencia\\_de\\_Direitos\\_Autorais.pdf](http://publicacoes.cardiol.br/pub_abc/autor/pdf/Transferencia_de_Direitos_Autorais.pdf) e enviar para [revista@cardiol.br](mailto:revista@cardiol.br), colocando no assunto número do artigo).

## 11. Ética

11.1. Os autores devem informar, no texto e/ou na ficha do artigo, se a pesquisa foi aprovada pela Comissão de Ética em Pesquisa de sua instituição em consoante à Declaração de Helsinki.

11.2. Nos trabalhos experimentais envolvendo animais, os autores devem indicar se os procedimentos seguidos seguiram os padrões éticos do comitê responsável por

experimentação humana (institucional e nacional) e da Declaração de Helsinki de 1975, revisada em 2008. Se houver dúvida quanto à realização da pesquisa em conformidade com a Declaração de Helsinki, os autores devem explicar as razões para sua abordagem e demonstrar que o corpo de revisão institucional explicitamente aprovou os aspectos duvidosos do estudo. Ao relatar experimentos com animais, os autores devem indicar se as diretrizes institucionais e nacionais para o cuidado e uso de animais de laboratório foram seguidas.

11.3. Nos trabalhos experimentais envolvendo seres humanos, os autores devem indicar se os procedimentos seguidos seguiram os padrões éticos do comitê responsável por experimentação humana (institucional e nacional) e da Declaração de Helsinki de 1975, revisada em 2008. Se houver dúvida quanto à realização da pesquisa em conformidade com a Declaração de Helsinki, os autores devem explicar as razões para sua abordagem e demonstrar que o corpo de revisão institucional explicitamente aprovou os aspectos duvidosos do estudo. Estudos realizados em humanos devem estar de acordo com os padrões éticos e com o devido consentimento livre e esclarecido dos participantes conforme Resolução 196/96 do Conselho Nacional de Saúde do Ministério da Saúde (Brasil), que trata do Código de Ética para Pesquisa em Seres Humanos e, para autores fora do Brasil, devem estar de acordo com Committee on Publication Ethics (COPE).

## 12. Ensaio clínico

12.1. O International Committee of Medical Journal Editors (ICMJE) e a Organização Mundial da Saúde (OMS) acredita que é importante promover uma base de dados de estudos clínicos abrangente e disponível publicamente. O ICMJE define um estudo clínico como qualquer projeto de pesquisa que prospectivamente designa seres humanos para intervenção ou comparação simultânea ou grupos de controle para estudar a relação de causa e efeito entre uma intervenção médica e um desfecho relacionado à saúde. As intervenções médicas incluem medicamentos, procedimentos cirúrgicos, dispositivos, tratamentos comportamentais, mudanças no processo de atendimento, e outros.

12.2. O número de registo do estudo deve ser publicado ao final do resumo. Serão aceitos qualquer registo que satisfaça o ICMJE, ex. <http://clinicaltrials.gov/>. A lista completa de todos os registros de ensaios clínicos pode ser encontrada no seguinte endereço: <http://www.who.int/ictpr/network/primary/en/index.html>.

12.3. Os ensaios clínicos devem seguir em sua apresentação as regras do CONSORT STATEMENT. Acesse <http://www.consort-statement.org/consortstatement/>.

13. Citações bibliográficas: os Arquivos adotam as Normas de Vancouver – Uniform Requirements for Manuscripts Submitted to Biomedical Journal ([www.icmje.org](http://www.icmje.org)).

14. Idioma: os artigos devem ser redigidos em língua portuguesa (com a ortografia vigente) e/ou inglês.

14.1. Para os trabalhos que não possuem versão em inglês ou que essa seja julgada inadequada pelo Conselho Editorial, a revista providenciará a tradução sem ônus para o(s) autor(es).

14.2. Caso já exista a versão em inglês, tal versão deve ser enviada para agilizar a publicação.

14.3. As versões inglês e português serão disponibilizadas na íntegra no endereço eletrônico da SBC (<http://www.arquivosonline.com.br>) e da SciELO ([www.scielo.br](http://www.scielo.br)), permanecendo à disposição da comunidade internacional.

15. Avaliação pelos Pares (peer review): todos os trabalhos enviados aos ABC serão submetidos à avaliação inicial dos editores, que decidirão, ou não, pelo envio a revisão por pares (peer review), todos eles pesquisadores com publicação regular em revistas indexadas e cardiologistas com alta qualificação (Corpo de Revisores dos ABC <http://www.arquivosonline.com.br/conselhoderevisores/>).

15.1. Os autores podem indicar até cinco membros do Conselho de Revisores para análise do manuscrito submetido, assim como podem indicar até cinco revisores para não participar do processo.

15.2. Os revisores tecerão comentários gerais sobre o manuscrito e decidirão se esse trabalho deve ser publicado, corrigido segundo as recomendações, ou rejeitado.

15.3. Os editores, de posse dos comentários dos revisores, tomarão a decisão final. Em caso de discrepâncias entre os revisores, poderá ser solicitada uma nova opinião para melhor julgamento.

15.4. As sugestões de modificação dos revisores serão encaminhadas ao autor principal. O manuscrito adaptado às novas exigências será reencaminhado aos revisores para verificação.

15.5. Em casos excepcionais, quando o assunto do manuscrito assim o exigir, o Editor poderá solicitar a colaboração de um profissional que não conste do Corpo de Revisores.

15.6. Os autores têm o prazo de trinta dias para proceder às modificações solicitadas pelos revisores e submeter novamente o artigo. A inobservância desse prazo implicará na retirada do artigo do processo de revisão.

15.7. Sendo aceitos para revisão, os pareceres dos revisores deverão ser produzidos no prazo de 30 dias.

15.8. As decisões serão comunicadas por mensagem do Sistema de Envio de Artigos e e-mail.

15.9. As decisões dos editores não serão discutidas pessoalmente, nem por telefone. As réplicas deverão ser submetidas por escrito à revista.

15.10. Limites de texto: a contagem eletrônica de palavras deve incluir a página inicial, resumo, texto, referências e legenda de figuras.

	Artigo Original	Editorial	Artigo de Revisão Atualização Clínica	Relato de Caso	Comunicação Breve	Ponto de Vista	Carta ao Editor	Imagem	Correlações
Nº máx. de autores	10	2	4	6	8	8	3	5	4
Título (caracteres incluindo espaços)	100	80	100	80	80	80	80	80	80
Título reduzido (caracteres incluindo espaços)	50	50	50	50	50	50	50	50	50
Resumo (nº máx. de palavras)	250	--	250	--	250	--	--	--	--
Nº máx. de palavras (incluindo referências)	5000	1500	6500	1500	1500	2500	500	250	800
Nº máx. de referências	40	15	80	10	10	20	5	--	10
Nº máx. de	8	2	8	2	2	2	1	1	1

16. Os artigos deverão seguir a seguinte ordem:

16.1. Página de título

16.2. Texto

16.3. Agradecimentos

16.4. Legendas de figuras

16.5. Tabelas (com legendas para as siglas)

16.6. Referências

16.7. Primeira Página:

16.7.1. Deve conter o título completo do trabalho de maneira concisa e descritiva, em português e inglês, assim como um título resumido (com até 50 caracteres, incluindo espaços) para ser utilizado no cabeçalho das demais páginas do artigo;

16.7.1 Devem ser incluídos de três a cinco descritores (palavras-chave), assim como a respectiva tradução para as keywords (descriptors). Os descritores devem ser consultados nos sites: <http://decs.bvs.br/>, que contém termos em português, espanhol e inglês ou [www.nlm.nih.gov/mesh](http://www.nlm.nih.gov/mesh), para termos somente em inglês;

16.8. Segunda Página:

16.8.1 Resumo (até 250 palavras): o resumo deve ser estruturado em cinco seções quando se tratar Artigo Original, evitando abreviações e observando o número máximo de palavras. No caso de Artigo de Revisão e Comunicação Breve, o resumo não é estruturado, respeitando o limite máximo de palavras. Não cite referências no resumo:

- Fundamento (racional para o estudo);
- Objetivos;
- Métodos (breve descrição da metodologia empregada);
- Resultados (apenas os principais e mais significativos);
- Conclusões (frase(s) sucinta(s) com a interpretação dos dados).

Obs.: Os Relatos de Caso não devem apresentar resumo.

16.9. Texto para Artigo Original: deve ser dividido em introdução, métodos, resultados, discussão e conclusões.

16.9.1. Introdução:

16.9.1.1. Não ultrapasse 350 palavras.

16.9.1.2. Faça uma descrição dos fundamentos e do racional do estudo, justificando com base na literatura.

16.9.2. Métodos: descreva detalhadamente como foram selecionados os sujeitos da pesquisa observacional ou experimental (pacientes ou animais de experimentação, incluindo o grupo controle, quando houver), incluindo idade e sexo.

16.9.2.1. A definição de raças deve ser utilizada quando for possível e deve ser feita com clareza e quando for relevante para o tema explorado.

16.9.2.2. Identifique os equipamentos e reagentes utilizados (incluindo nome do fabricante, modelo e país de fabricação, quando apropriado) e dê detalhes dos procedimentos e técnicas utilizadas de modo a permitir que outros investigadores possam reproduzir os seus dados.

16.9.2.3. Justifique os métodos empregados e avalie possíveis limitações.

16.9.2.4. Descreva todas as drogas e fármacos utilizados, doses e vias de administração.

16.9.2.5. Descreva o protocolo utilizado (intervenções, desfechos, métodos de alocação, mascaramento e análise estatística).

16.9.2.6. Em caso de estudos em seres humanos, indique se o trabalho foi aprovado por um Comitê de Ética em Pesquisa e se os pacientes assinaram termo de consentimento livre e esclarecido.

16.9.3. Resultados: exibidos com clareza, subdivididos em itens, quando possível, e apoiados em número moderado de gráficos, tabelas, quadros e figuras. Evitar a redundância ao apresentar os dados, como no corpo do texto e em tabelas.

16.9.4. Discussão: relaciona-se diretamente ao tema proposto quando analisado à luz da literatura, salientando aspectos novos e importantes do estudo, suas implicações e limitações. O último período deve expressar conclusões ou, se pertinentes, recomendações e implicações clínicas.

16.9.5. Conclusões

16.9.5.1. Ao final da sessão “Conclusões”, indique as fontes de financiamento do estudo.

17. Agradecimentos: devem vir após o texto. Nesta seção, é possível agradecer a todas as fontes de apoio ao projeto de pesquisa, assim como contribuições individuais.

17.1. Cada pessoa citada na seção de agradecimentos deve enviar uma carta autorizando a inclusão do seu nome, uma vez que pode implicar em endosso dos dados e conclusões.

17.2. Não é necessário consentimento por escrito de membros da equipe de trabalho, ou colaboradores externos, desde que o papel de cada um esteja descrito nos agradecimentos.

18. Referências: os Arquivos seguem as Normas de Vancouver.

18.1. As referências devem ser citadas numericamente, por ordem de aparecimento no texto e apresentadas em sobrescrito.

18.2. Se forem citadas mais de duas referências em sequência, apenas a primeira e a última devem ser digitadas, separadas por um traço (Exemplo: 5-8).

18.3. Em caso de citação alternada, todas as referências devem ser digitadas, separadas por vírgula (Exemplo: 12, 19, 23). As abreviações devem ser definidas na primeira aparição no texto.

18.5. As referências devem ser alinhadas à esquerda.

18.6. Comunicações pessoais e dados não publicados não devem ser incluídos na lista de referências, mas apenas mencionados no texto e em nota de rodapé na página em que é mencionado.

18.7. Citar todos os autores da obra se houver seis autores ou menos, ou apenas os seis primeiros seguidos de et al, se houver mais de seis autores.

18.8. As abreviações da revista devem estar em conformidade com o Index Medicus/Medline – na publicação List of Journals Indexed in Index Medicus ou por meio do site <http://locatorplus.gov/>.

18.9. Só serão aceitas citações de revistas indexadas. Os livros citados deverão possuir registro ISBN (International Standard Book Number).

18.10. Resumos apresentados em congressos (abstracts) só serão aceitos até dois anos após a apresentação e devem conter na referência o termo “resumo de congresso” ou “abstract”.

19. Política de valorização: os editores estimulam a citação de artigos publicados nos Arquivos.

20. Tabelas: numeradas por ordem de aparecimento e adotadas quando necessário à compreensão do trabalho. As tabelas não deverão conter dados previamente informados no texto. Indique os marcadores de rodapé na seguinte ordem: \*, †, ‡, §, //, ¶, #, \*\*, ††, etc. O Manual de Formatação de Tabelas, Figuras e Gráficos para Envio de Artigos à Revista ABC está no endereço: [http://publicacoes.cardiol.br/pub\\_abc/autor/pdf/manual\\_de\\_formatacao\\_abc.pdf](http://publicacoes.cardiol.br/pub_abc/autor/pdf/manual_de_formatacao_abc.pdf).

21. Figuras: as figuras submetidas devem apresentar boa resolução para serem avaliadas pelos revisores. As legendas das figuras devem ser formatadas em espaço duplo e estar numeradas e ordenadas antes das Referências. As abreviações usadas nas ilustrações devem ser explicitadas nas legendas. O Manual de Formatação de Tabelas, Figuras e Gráficos para Envio de Artigos à Revista ABC está no endereço: [http://publicacoes.cardiol.br/pub\\_abc/autor/pdf/manual\\_de\\_formatacao\\_abc.pdf](http://publicacoes.cardiol.br/pub_abc/autor/pdf/manual_de_formatacao_abc.pdf).

22. Imagens e vídeos: os artigos aprovados que contenham exames (exemplo: ecocardiograma e filmes de cinecoronariografia) devem ser enviados através do sistema de submissão de artigos como imagens em movimento no formato MP4 com codec h:264, com peso de até 20 megas, para serem disponibilizados no site <http://www.arquivosonline.com.br> e nas revistas eletrônicas para versão tablet.

#### **4. ARTIGO CIENTÍFICO**

**MANEJO CIRÚRGICO DO DEFEITO DO SEPTO  
ATRIOVENTRICULAR: UMA DÉCADA DE EXPERIÊNCIA NO  
HOSPITAL DO CORAÇÃO EM SERGIPE.**

*SURGICAL MANAGEMENT OF ATRIOVENTRICULAR SEPTAL DEFECT: A  
DECADE OF EXPERIENCE IN THE HEART HOSPITAL IN SERGIPE, BRAZIL.*

**MANEJO CIRÚRGICO: DEFEITO DO SEPTO ATRIOVENTRICULAR**

Arthur Santana de Menezes<sup>1</sup>; José Teles de Mendonça<sup>2</sup>; Antônio Pereira da Silva Neto<sup>3</sup>

1. Graduando em Medicina. Departamento de Medicina, Universidade Federal de Sergipe, Aracaju, Sergipe, Brasil; 2. Graduado em Medicina, Mestre e Doutor em Medicina (Cirurgia Cardiovascular), Departamento de Medicina, Universidade Federal de Sergipe, Aracaju, Sergipe, Brasil.; 3. Graduado em Medicina, Médico Residente em Cirurgia Cardiovascular pela Fundação Beneficente Hospital Cirurgia, Aracaju, Sergipe, Brasil.

Descritores: Cardiopatias; Malformações Congênitas; Cirurgia Cardíaca

*Descriptors: Heart Diseases; Congenital Abnormalities; Cardiac Surgery*

**Endereço eletrônico:**

**Arthur Santana de Menezes: arthursm\_@hotmail.com**

**José Teles de Mendonça: jteles@infonet.com.br**

**Antônio Pereira da Silva Neto: rep\_toinho@hotmail.com**

**Arthur Santana de Menezes**

**Rua Antônio Barbosa de Araújo, nº 101, bairro Farolândia, Aracaju-SE, Brasil. CEP:  
49031-090**

**(55-79) 9976-4836**

**arthursm\_@hotmail.com**

## RESUMO

**INTRODUÇÃO:** O manejo dos pacientes com Defeito do Septo Atrioventricular (DSAV) tem se tornado mais agressivo nos últimos anos na tentativa de reduzir complicações como insuficiência cardíaca e hipertensão pulmonar irreversível. Atualmente, preconiza-se que a cirurgia seja realizada antes do primeiro ano de vida com mortalidade hospitalar esperada < 10%. **OBJETIVO:** Revisar os casos de pacientes submetidos à cirurgia de correção do DSAV no Hospital do Coração em Sergipe. **MATERIAIS E MÉTODOS:** Estudo retrospectivo, descritivo e observacional realizado através da análise de prontuários de pacientes portadores de DSAV operados consecutivamente no Hospital do Coração em Sergipe, entre janeiro de 2004 e dezembro de 2014. Análise estatística: mínima, máxima, média e desvio padrão. **RESULTADOS:** Foram operados 50 pacientes. Idade média:  $32,67 \pm 42$  meses (23 pacientes com idade  $\leq 12$  meses). 34 eram do sexo feminino. Média de peso:  $11,62 \pm 9,3$  kg. Quanto a forma: quatro DSAVI, 11 DSAVP e 35 DSAVT. 26 eram portadores de síndrome de Down. Complicação mais frequente: Síndrome de Baixo Débito, encontrada em 28% dos pacientes. No ecocardiograma, foram encontrados: 21 pacientes com hipertensão arterial pulmonar; três com insuficiência valvar moderada e nenhum com defeito residual no septo atrioventricular. A mortalidade hospitalar foi de 8%. **CONCLUSÕES:** A maioria dos pacientes eram portadores de DSAVT (70%). Houve associação entre DSAV e síndrome de Down (52%). A média de idade na cirurgia foi alta e a porcentagem de operados antes dos 12 meses foi baixa (46%). Apesar disso, houve uma baixa incidência de defeitos residuais e uma mortalidade hospitalar aceitável.

## INTRODUÇÃO

Defeito do Septo Atrioventricular (DSAV) representa um grupo de cardiopatias congênitas caracterizado pelo desenvolvimento anormal do septo atrioventricular e do coxim endocárdico. Manifesta-se de três formas, a saber: no defeito do septo atrioventricular total (DSAVT), também chamado de forma completa, observa-se uma comunicação interatrial tipo *ostium primum*, uma valva atrioventricular comum e uma deficiência variável na entrada do septo interventricular<sup>1</sup>. O defeito do septo atrioventricular parcial (DSAVP) caracteriza-se somente pela comunicação interatrial tipo *ostium primum*, havendo duas valvas atrioventriculares distintas<sup>2</sup>. Por último, a forma intermediária (DSAVI) é caracterizada por duas valvas atrioventriculares distintas, porém com comunicação interatrial e interventricular<sup>2</sup>.

A incidência estimada de DSAV, na era da ecocardiografia bidimensional, varia entre 0,24/1000 nascidos vivos e 0,31/1000 nascidos vivos<sup>3</sup>. Ambos os sexos são igualmente afetados, com uma pequena predominância no sexo feminino (relação feminino/masculino 1,3/1)<sup>1</sup>. Sabe-se que há uma estreita relação entre essa patologia e a Síndrome de Down<sup>1-5</sup>.

O manejo dos pacientes com DSAV tem se tornado mais agressivo nos últimos 15 a 20 anos numa tentativa de reduzir complicações precoces como insuficiência cardíaca e mais tarde, hipertensão pulmonar irreversível<sup>4</sup>. Atualmente, preconiza-se que a cirurgia de correção primária seja realizada antes do primeiro ano de vida<sup>1</sup> com mortalidade hospitalar esperada < 10%<sup>1,3</sup>.

O presente trabalho tem como objetivo revisar os casos de pacientes submetidos à cirurgia de correção primária do DSAV no Hospital do Coração em Sergipe entre janeiro de 2004 e dezembro de 2014.

## MÉTODOS

Trata-se de um estudo transversal, retrospectivo e observacional realizado através de análise de prontuários dos pacientes portadores de Defeito do Septo Atrioventricular que estiveram internados consecutivamente no Hospital do Coração em Sergipe, no período de

janeiro de 2004 a dezembro de 2014, para realizar a cirurgia de correção primária do Defeito do Septo Atrioventricular.

Foram incluídos no estudo os prontuários de todos os pacientes diagnosticados como portadores de DSAV no relato da ficha cirúrgica e submetidos à correção primária dessa patologia no Hospital do Coração em Sergipe. Excluíram-se os prontuários incompletos. Foram pesquisadas as seguintes variáveis: dados demográficos (idade, sexo e peso); dados clínicos (forma, classificação de Rastelli, presença de síndrome de Down e presença de cardiopatias congênicas associadas); dados da cirurgia (técnica cirúrgica e tempo de Circulação Extracorpórea – CEC); e dados da evolução hospitalar (tempo de internação na UTI, complicações, ecocardiograma pós-cirúrgico e mortalidade hospitalar).

Considerou-se cardiopatia congênita associada àquela que foi descrita na ficha cirúrgica. Tempo de CEC superior a 120 minutos foi definido como tempo de CEC prolongado. Definiu-se síndrome de baixo débito como qualquer alteração nos quatro fatores que interferem no débito cardíaco (pré-carga, pós-carga, contratilidade miocárdica e frequência cardíaca), caracterizada clinicamente por: sudorese, agitação psicomotora, extremidades frias, lábios cianosados ou pálidos, pulsos periféricos ausentes ou filiformes, hipotensão e oligúria, que estiveram relatados no prontuário. Complicação respiratória foi definida como evidência clínica de infecção do trato respiratório ou pneumotórax acompanhada de alteração radiológica compatível. Considerou-se como coagulopatia, sangramento por neutralização inadequada da heparina, ou por plaquetopenia, necessitando de outra dose de protamina ou transfusão de concentrado de plaquetas. Hipertensão pulmonar foi definido como valor da pressão sistólica da artéria pulmonar maior ou igual a 30 mmHg, no laudo do ecocardiograma transtorácico. Mortalidade hospitalar foi definida como óbito ocorrido durante a internação.

Os dados coletados foram armazenados em planilha eletrônica, Microsoft Office Excel 2007, para análise estatística quantitativa: mínima, máxima, média e desvio padrão.

O projeto foi aprovado pelo Comitê de Ética Envolvendo Seres Humanos da Universidade Federal de Sergipe em 13 de outubro de 2015 (Nº CAAE - 49743815.7.0000.5546).

## RESULTADOS

Entre janeiro de 2004 e dezembro de 2014, foram operados 50 pacientes portadores de DSAV. Desses, quatro possuíam DSAVI, 11 DSAVP e 35 DSAVT. Dentre os portadores da forma total, quinze (42,86%) foram classificados como Rastelli tipo A, treze Rastelli tipo B (37,14%) e sete (20%) Rastelli tipo C.

A idade média no momento da cirurgia foi de  $32,67 \pm 42$  meses, com um intervalo de 1,3 a 168 meses. Vinte e três pacientes (46%) possuíam idade  $\leq 12$  meses. A menor média de idade foi encontrada entre os portadores de DSAVT,  $24,18 \pm 37,67$  meses, com 60% operados antes do primeiro ano de vida (tabela 1).

O peso médio no momento da cirurgia foi de  $11,62 \pm 9,3$  kg, com um intervalo de 3,7 a 45 kg (tabela 1). Houve predominância do sexo feminino em nossa amostra, 34 pacientes (68%), com uma relação feminino por masculino de 2,1 para 1.

Dois pacientes foram excluídos da análise da idade e do peso, visto que destoavam da amostra. Um paciente, sexo feminino, possuía 50 anos e pesava 105 kg. O outro paciente, sexo masculino, 64 anos e pesava 75 kg no momento da operação. Ambos eram coronariopatas, internaram para realizar revascularização do miocárdio, e durante a investigação, foram diagnosticados com DSAVP. A primeira foi a óbito durante a internação hospitalar.

	MÉDIA	MÍNIMA	MÁXIMA
<b>DSAVI (n = 4)</b>			
IDADE (MESES)	47,25 $\pm$ 8,69	11,00	96,00
PESO (KG)	13,93 $\pm$ 6,03	6,8	21
<b>DSAVP (n = 11)</b>			
IDADE (MESES)	59,22 $\pm$ 0,54	12,00	156,00
PESO (KG)	19,76 $\pm$ 13,31	7	45
<b>DSAVT (n = 35)</b>			
IDADE (MESES)	24,18 $\pm$ 7,67	1,3	168
PESO (KG)	8,86 $\pm$ 6,83	3,7	34,7

Tabela 1. Análise da idade em meses por formas de defeito do septo atrioventricular. DSAVI = Defeito do Septo Atrioventricular Intermediário. DSAVP = Defeito do Septo Atrioventricular Parcial. DSAVT = Defeito do Septo Atrioventricular Total.

Vinte e seis pacientes (52%) possuíam síndrome de Down, dos quais vinte e três portavam DSAVT. Somente um paciente portador de DSAVP possuía síndrome de Down (tabela 2).

FORMA	SIM *	NÃO **
DSAVI	3 (75%)	1 (25%)
DSAVP	1 (9,09%)	10 (90,90%)
DSAVT	23 (65,71%)	12 (34,29%)

Total	26 (52%)	24 (48%)
-------	----------	----------

**Tabela 2.** Divisão dos portadores de síndrome de Down por formas de Defeito do Septo Atrioventricular. \*SIM, portadores de síndrome de Down. \*\*NÃO, não portadores de síndrome de Down. DSAVI = Defeito do Septo Atrioventricular Intermediário. DSAVP = Defeito do Septo Atrioventricular Parcial. DSAVT = Defeito do Septo Atrioventricular Total.

Quanto às cardiopatias congênitas associadas, foram encontradas: Persistência do Canal Arterial em oito pacientes; Comunicação Interatrial em quatro; Degeneração Mixomatosa Valvar em dois; Tetralogia de Fallot em dois; Estenose Subaórtica em um; Isomerismo Atrial Esquerdo em um; e associação Persistência do Canal Arterial e Comunicação Interatrial em quatro. Três pacientes possuíam o ventrículo direito hipoplásico, e um possuía hipoplasia do ventrículo esquerdo de grau leve.

Todas as cirurgias foram realizadas pelo mesmo cirurgião. Foi utilizada anestesia combinada venosa e inalatória, hipotermia moderada a profunda e cardioplegia sanguínea. A técnica mais utilizada para o fechamento do septo atrioventricular foi a duplo *patch*, em 32 pacientes, sendo dois DSAVI e 30 DSAVT. Todos os pacientes portadores de DSAVP foram submetidos ao fechamento do *cleft* da valva mitral. A técnica único *patch* associada a ventriculoseptorrafia foi utilizada em quatro pacientes, todos portadores de DSAVT. Um paciente diagnosticado com DSAVT teve seu defeito a nível ventricular fechado espontaneamente, necessitando apenas de único *patch* (tabela 3). Todas as cardiopatias congênitas associadas foram corrigidas no mesmo tempo cirúrgico.

FORMA	ÚNICO PATCH	ÚNICO PATCH + VENTRICULOSEPTORRAFIA	DUPLO PATCH
DSAVI	2 (50%)	0	2 (50%)
DSAVP	11 (100%)	0	0
DSAVT	1 (2,86%)	4 (11,43%)	30 (85,71%)
Total	14 (28%)	4 (8%)	32 (64%)

**Tabela 3.** Divisão da técnica cirúrgica utilizada por formas de Defeito do Septo Atrioventricular. DSAVI = Defeito do Septo Atrioventricular Intermediário. DSAVP = Defeito do Septo Atrioventricular Parcial. DSAVT = Defeito do Septo Atrioventricular Total.

O tempo médio de Circulação Extracorpórea foi de  $94,69 \pm 39,5$  minutos, com um intervalo de 50 a 245 minutos. Sete pacientes foram submetidos a tempo de CEC prolongado. Todos os pacientes submetidos a tempo CEC prolongado apresentaram algum tipo de complicação na UTI.

A média de dias internados na UTI foi de  $4,46 \pm 4,42$  dias, com um intervalo de dois a 30 dias. Vinte e cinco (50%) pacientes sofreram algum tipo de complicação. Síndrome de baixo débito foi a complicação mais frequente, ocorrida em 14 pacientes. Cinco pacientes desenvolveram complicações respiratórias, três complicaram com coagulopatia, dois desenvolveram Bloqueio Atrioventricular Total (BAVT), e um paciente apresentou insuficiência renal aguda.

O laudo do ecocardiograma pós-cirúrgico evidenciou que 21 pacientes (42%) possuíam hipertensão pulmonar, e três pacientes (6%) possuíam insuficiência valvar moderada. Nenhum paciente apresentou defeito residual no septo atrioventricular.

Quatro pacientes (8%) foram a óbito durante a internação hospitalar. Uma paciente do sexo feminino, 12 meses, pesava 7 kg, portadora de DSAVP associado a isomerismo atrial esquerdo e drenagem anômala total de veias pulmonares, foi submetida a 245 minutos de CEC, fez fibrilação ventricular pós-parada circulatória total, necessitando de marca-passo provisório. Durante a internação na UTI, foi a óbito por hiperpotassemia. Outra paciente do sexo feminino, 50 anos, pesava 105 kg, fumante, hipertensa, portadora de DPOC, coronariopata, internou para realizar revascularização do miocárdio, no momento da cirurgia, identificou-se o DSAVP. Foi submetida a 160 minutos de CEC. Recebeu alta da UTI após três dias, porém na enfermaria, desenvolveu Fibrilação Atrial, e foi a óbito por Fibrilação Ventricular. Outra paciente do sexo feminino, 18 meses, pesava 6,5 kg, portadora de DSAVT e ventrículo direito hipoplásico, foi submetida a 100 minutos de CEC. Após 30 dias de internação na UTI, foi a óbito por choque séptico. A última paciente, também do sexo feminino, 20 meses, pesava 9,5 kg, portava DSAVT, PCA e CIA *ostium secundum*, foi submetida a 110 minutos de CEC. Foi a óbito na UTI por insuficiência ventricular bilateral, devido hipertensão pulmonar grave.

## DISCUSSÃO

A forma Total do DSAV foi a mais prevalente em nosso estudo, 70% da amostra. Esse achado é concordante com Hoohenkerk e colaboradores<sup>2</sup>, Dunlop e colaboradores<sup>4</sup> e Meisner e Guenther<sup>5</sup>, que acharam 67%, 86% e 65,7% de DSAVT respectivamente. A forma intermediária é a forma mais rara da doença. Em nosso estudo, foram encontrados somente quatro pacientes (8%) portadores de DSAVI. Resultado semelhante a Hoohenkerk e colaboradores<sup>2</sup>, que acharam 8,6% de DSAVI.

Houve predomínio do sexo feminino em nossa amostra, com uma relação sexo feminino/masculino de 2,1 para 1. Esse dado é concordante com Frid e colaboradores<sup>6</sup> e Pinto e colaboradores<sup>7</sup> que observaram uma relação de femininos por masculinos de 1,3 para 1 e 1,8

para 1, respectivamente. A razão dessa predominância do sexo feminino ainda continua desconhecida.

A associação DSAV e síndrome de Down foi encontrada em 52% da nossa amostra, o que reforça a já conhecida associação entre essas patologias<sup>1,3,7,8</sup>. Devido a alta incidência de defeito do septo atrioventricular em portadores de síndrome de Down, Tubman e colaboradores em 1991<sup>9</sup> sugeriu o rastreamento para cardiopatias congênitas através da ecocardiografia logo após o nascimento do portador da trissomia do 21. Esse rastreamento reduziu significativamente a idade no momento da cirurgia e conseqüentemente a morbimortalidade dessa patologia na Holanda<sup>2</sup> e na Suécia<sup>6</sup>.

O manejo cirúrgico do DSAV evoluiu nas últimas quatro décadas de cirurgia paliativa de bandagem pulmonar para o reparo primário<sup>3</sup>. Houve uma redução significativa da mortalidade associada à correção primária dessa patologia e à redução da idade no momento da cirurgia. A mortalidade hospitalar dessa patologia variou de 0% a 15%<sup>2,4,6,10-12</sup>. Hoohenkerk e colaboradores<sup>2</sup>, em sua experiência de mais de 30 anos no manejo do DSAV, encontrou uma média de idade de 2,4 anos, com 65,1% dos pacientes operados com idade até 12 meses, porém com um decréscimo da idade média ao longo das três décadas de 5,2 anos para 8,1 meses. Associada a queda da mortalidade hospitalar de 13,3% no período anterior a 1996, para 3,2% após 1996. Frid e colaboradores<sup>6</sup>, em estudo realizado com 801 crianças diagnosticadas como portadoras de DSAV nascidas na Suécia entre 1973 e 1997, evidenciou uma queda na média de idade no momento da cirurgia de 39,9 meses no período de 1973 a 1977 para 4,2 meses no período de 1993 a 1997. Concordante com a queda da mortalidade pós-operatória de 28% entre 1973 a 1977 para 1% entre 1993 a 1997. No presente estudo, a média de idade no momento da operação foi alta (32,67 meses), com uma mortalidade hospitalar de 8%. Não foi possível observar a progressão da idade no momento da cirurgia ou a taxa de mortalidade hospitalar ao longo do tempo no presente estudo devido á amostra pequena. Porém, em trabalho realizado na mesma instituição, foi evidenciado uma redução na mortalidade hospitar entre pacientes operados com cardiopatia congênita de 9,8% no período de 2000 a 2007 para 5,4% no período de 2007 a 2009<sup>13</sup>.

Insuficiência valvar é o principal defeito residual e a principal causa de reoperação tardia no DSAV. A incidência de insuficiência valvar pós operatória variou de 8% a 42%<sup>4,5,11,14</sup>. Meisner e Guenther<sup>5</sup> em estudo publicado em 1998, evidenciou 35,5% de insuficiência valvar moderada e 6,5% de insuficiência valvar importante, com 11,3% de reoperação.

Stephens e colaboradores<sup>11</sup> observou 8% de insuficiência valvar moderada a importante, com taxa de reoperação também de 8%. O presente estudo evidenciou um baixo índice de defeitos residuais pós-cirúrgicos: 6% de insuficiência valvar moderada. Nenhum paciente apresentou insuficiência valvar importante ou *shunt* entre cavidades direita e esquerda.

Hipertensão pulmonar irreversível é uma complicação frequente no defeito do septo atrioventricular. A incidência de hipertensão pulmonar aumenta com o aumento da idade no momento da operação. Mourato e colaboradores<sup>15</sup> observou que o DSAV é a patologia mais associada a hipertensão pulmonar nos casos de pacientes portadores de síndrome de Down e cardiopatia congênita. Na forma total, em poucos meses a doença vascular pulmonar desenvolve-se, por isso a intervenção precoce é recomendada<sup>16,17</sup>. Dunlop e colaboradores<sup>4</sup> encontraram somente um paciente de 86 submetidos à correção do DSAV com hipertensão pulmonar. A média de idade no momento do diagnóstico do DSAV foi de 3 dias para os com síndrome de Down e 35 dias para os não síndrome de Down. Quarenta e dois por cento da nossa amostra apresentou hipertensão pulmonar pós-cirurgia. Esse alto índice possivelmente é reflexo da média de idade elevada no momento da operação.

Vale ressaltar que o estudo possui limitações, por ser um estudo transversal e retrospectivo. Isso dificulta a obtenção de informações importantes. Embora todos os pacientes tinham documentação clara de variáveis operatórias como técnica cirúrgica e cardiopatias associadas, outras informações interessantes das variáveis pré-operatórias como presença de hipertensão pulmonar foram menos bem documentadas, impossibilitando sua análise. Além disso, por ser uma cardiopatia congênita rara, o número da nossa amostra foi pequeno.

## CONCLUSÕES

A forma do Defeito do Septo Atrioventricular mais prevalente foi a Total, encontrada em 70% da amostra. Sexo feminino foi o mais prevalente (68%). Houve forte associação entre DSAV e síndrome de Down (52%). É ainda mais evidente a associação entre síndrome de Down e a forma Total (65,71%).

A média de idade no momento da cirurgia foi alta, e a porcentagem de pacientes operados antes dos 12 meses de vida foi baixa (46%). Apesar desses dados desfavoráveis, a incidência de defeitos residuais foi a menor até então encontrada na literatura pesquisada, ou seja, apenas 6%, e a mortalidade hospitalar foi aceitável (8%). No entanto, a incidência de hipertensão pulmonar pós-cirúrgica foi elevada, o que reforça a necessidade de diagnosticar e tratar mais precocemente essa patologia.

## REFERÊNCIAS

1. Calabrò R, Limongelli G: Complete atrioventricular canal. *Orphanet Journal of Rare Diseases*, 1-8, 2006. DOI: 10.1186/1750-1172-1-8.
2. Hooenkerk GJF, Bruggemans EF, Rijlaarsdam M, Schoof PH, Koolbergen DR, Hazekamp MG: More than 30 Years' Experience With Surgical Correction of Atrioventricular Septal Defect. *Ann Thorac Surg* 2010; 90: 1554-62. DOI:10.1016/j.athoracsur.2010.06.008
3. Craig B: Atrioventricular Septal Defect: From Fetus to Adult. *Heart* 2006; 92: 1879–1885. DOI: 10.1136/hrt.2006.093344
4. Dunlop KA, Mulholland HC, Casey FA, Craig B, Gladstone DJ: A ten year review of atrioventricular septal defects. *Cardiot Young* 2004 feb; 14(1): 15-23.
5. Meisner H, Guenther T: Atrioventricular Septal Defect. *Pediatr Cardiol* 1998; 19(4): 276–281,.
6. Frid C, Bjorkhem G, Jonzon A, Sunnegardh J, Anneren G, Lundel B: Long-term Survival in children with atrioventricular septal defect and common atrioventricular valvar orifice in Sweden. *Cardiot Young* 2004 feb; 14(1): 24-31.
7. Pinto FF, Nunes L, Ferras F, Sampayo F. Down's syndrome: different distribution of congenital heart diseases between the sexes. *Int J Cardiol* 1990; 27: 175-178.

8. Brito Júnior HL, Guedes SS, Noronha FL, Silva Júnior TS: Prevalência de cardiopatia congênita em crianças com síndrome de Down de Juiz de Fora e região. *HU Revista* 2011; 37: 147-153.
9. Tubman T R J, Shields M D, Craig B G, Mulholland H C, Nevin N C: Congenital heart disease in Down's syndrome: two year prospective early screening study. *BMJ* 1991; 302: 1425-7.
10. Al-Hay AA, MacNeill SJ, Yacoub M, Shore DF, Shinebourne EA: Complete Atrioventricular Canal Defect, Down Syndrome, and Surgical Outcome: Risk Factors. *Ann Thorac Surg* 2003; 75: 412–21.
11. Stephens EH, Ibrahimiye AN, Yerebakan H, Yilmaz B, Chelliah A, Levasseur S, et al. Early Complete Atrioventricular Canal Repair Yields Outcomes Equivalent to Late Repair. *Ann Thorac Surg* 2015. Disponível em: <http://dx.doi.org/10.1016/j.athoracsur.2015.01.063>.
12. Formigari R, Di Donato RM, Gargiulo G, Di Carlo D, Feltri C, Picchio FM, Marino B: Better Surgical Prognosis for Patients With Complete Atrioventricular Septal Defect and Down's Syndrome. *Ann Thorac Surg* 2004; 78: 666 –72.
13. Leite DCF. Tratamento das Cardiopatias Congênicas em Sergipe: Proposta de Racionalização dos Recursos para Melhorar a Assistência. 2011. 64 f. Dissertação (Mestrado em Ciências da Saúde) – Núcleo de Pós-Graduação em Medicina, Universidade Federal de Sergipe, Sergipe.
14. Kozak MF, Kozak ACLFBM, De Marchi CH, Godoy MF, Croti UA, Moscardini AC: Fatores associados à insuficiência moderada ou grave da valva atrioventricular esquerda nos primeiros 30 dias de correção de defeito de septo atrioventricular incompleto. *Braz J Cardiovasc Surg* 2015; 30(2): 198-204.
15. Mourato FA, Villachan LRR, Mattos SS: Prevalência e perfil das cardiopatias congênicas e hipertensão pulmonar na síndrome de Down em serviço de cardiologia pediátrica. *Rev Paul Pediatr* 2014; 32(2): 159-63. DOI: 10.1590/0103-0582201432218913.
16. Haworth SG: Pulmonary vascular bed in children with complete atrioventricular septal defect: relation between structural and hemodynamic abnormalities. *Am J Cardiol* 1986; 57:833

17. Newfeld EA, Sher M, Paul MH, Nikaidoh H: Pulmonary vascular disease in complete atrioventricular canal defect. *Am J Cardiol* 1977; 39:721–726.