

¹ Setor de Hemodinâmica e Cardiologia Intervencionista, Instituto Estadual de Cardiologia Aloysio de Castro, Rio de Janeiro, RJ, Brasil.

² Setor de Cardiologia Clínica, Instituto Estadual de Cardiologia Aloysio de Castro, Rio de Janeiro, RJ, Brasil.

³ Setor de Ecocardiografia, Hospital Copa Star, Rio de Janeiro, RJ, Brasil.

Como citar este artigo:

Costa MJ, Quintella EF, Hadid L, Nasr V, Lacoste MO, Fuchs A. Hemólise mecânica secundária à correção percutânea de um defeito de Gerbode iatrogênico com Amplatzer™ Septal Occluder. J Transcat Intervent. 2021;29:eA20210028. <https://doi.org/10.31160/JOTCI202129A20210028>

Autor correspondente:

Márcio Montenegro
Rua Davi Campista, 326 – Humaitá
CEP: 22261-010 – Rio de Janeiro, RJ, Brasil
E-mail: marciomontenegro@gmail.com

Recebido em:

17/9/2021

Aceito em:

8/12/2021



Esta obra está licenciada sob uma Licença Creative Commons Atribuição 4.0 Internacional.

Hemólise mecânica secundária à correção percutânea de um defeito de Gerbode iatrogênico com Amplatzer™ Septal Occluder

Mechanical hemolysis secondary to percutaneous repair of an iatrogenic Gerbode defect with the Amplatzer™ Septal Occluder

Marcio José Montenegro Costa^{1ID}, Edgard Freitas Quintella^{1ID}, Leonardo Hadid^{1ID}, Verônica Nasr^{2ID}, Maximiliano Otero Lacoste^{3ID}, Alexandre Fuchs^{1ID}

DOI: 10.31160/JOTCI202129A20210028

RESUMO – O defeito de Gerbode é definido como uma comunicação anormal entre o ventrículo esquerdo e o átrio direito, sendo classificado etiologicamente como congênito ou adquirido (iatrogênico ou não). O tratamento típico consiste na correção cirúrgica do *shunt*, mas a oclusão transcater de dessa patologia vem se mostrando uma alternativa terapêutica segura e eficaz para tais pacientes, especialmente para aqueles com abordagens cirúrgicas prévias. O objetivo deste estudo foi relatar um caso de fechamento transcater de um defeito de Gerbode adquirido utilizando o dispositivo Amplatzer™ Septal Occluder em paciente de 58 anos, com duas trocas valvares mitrais prévias, e a consequente hemólise mecânica pós-procedimento.

Descritores: Comunicação interventricular; Ventriculos do coração/anormalidades; Átrios do coração/anormalidades; Dispositivo para oclusão septal; Resultado do tratamento

ABSTRACT – The Gerbode defect is defined as an abnormal communication between the left ventricle and the right atrium, and is etiologically classified as congenital or acquired (iatrogenic or not). The typical treatment consists of surgical repair of the shunt, but transcatheter occlusion of this condition has proven to be a safe and effective therapeutic alternative for such patients, especially for those with prior surgeries. The aim of this study was to report a case of transcatheter closure of an acquired Gerbode defect, using the Amplatzer™ Septal Occluder device, in a 58-year-old patient, with two prior mitral valve replacements, and the consequent post-procedure mechanical hemolysis.

Keywords: Heart septal defects, ventricular; Heart ventricles/abnormalities; Heart atria/abnormalities; Septal occluder device; Treatment outcome

INTRODUÇÃO

O defeito de Gerbode é definido como uma comunicação anormal entre o ventrículo esquerdo (VE) e o átrio direito (AD), podendo ser congênito ou adquirido. Quando adquirido, é categorizado em iatrogênico ou não, sendo o primeiro uma complicação incomum das cirurgias feitas na proximidade do septo AV.¹ Essa rara anomalia é responsável por apenas 0,08% das comunicações intracardíacas e <1% de todos os defeitos cardíacos congênitos,²⁻⁴ no entanto, comunicação VE-AD adquirida está sendo cada vez mais relatada.^{5,6}

Anatomicamente descreve-se a posição do defeito em relação à valva tricúspide, classificando-se, então, como supra-ventricular, infra-ventricular ou intermediária.^{7,8} A manifestação clínica varia de assintomática à insuficiência cardíaca grave e, até mesmo, morte, dependendo da magnitude do volume regurgitante, da duração da comunicação VE-AD e da presença de outras anomalias cardíacas.⁹ A maioria dos pacientes é sintomática, sendo a dispneia e a febre os principais sintomas clínicos.⁵

O ecocardiograma transesofágico (ETE) bidimensional é o método mais sensível para detectar comunicação VE-AD, porém possui limitações.⁵ O ecocardiograma tridi-

mensional é o mais adequado para a localização anatômica da anomalia,^{2,7,10} podendo ser usados outros métodos complementares, como a ressonância magnética e o cateterismo cardíaco, esse último propiciando um maior número de diagnósticos no pré-operatório.^{2,11} O tratamento adequado depende da gravidade da sintomatologia, sendo a conduta usual a correção cirúrgica convencional das comunicações VE-AD congênitas ou adquiridas.¹ A técnica cirúrgica consiste em suturar um *patch* no lado atrial do defeito, para evitar a recorrência e/ou complicações. Entretanto, visto o avanço das terapias intervencionistas, a abordagem percutânea de tais defeitos vem se tornando cada vez mais relevante. O primeiro relato de um fechamento percutâneo de um defeito adquirido do tipo Gerbode foi realizado em 2006 por Trehan et al.,¹² e, desde então, relatos similares foram feitos,^{5,12} sendo a experiência também expandida para a etiologia congênita.¹³ Até o momento, o manejo percutâneo vem apresentando resultados favoráveis e uma menor incidência de complicações.

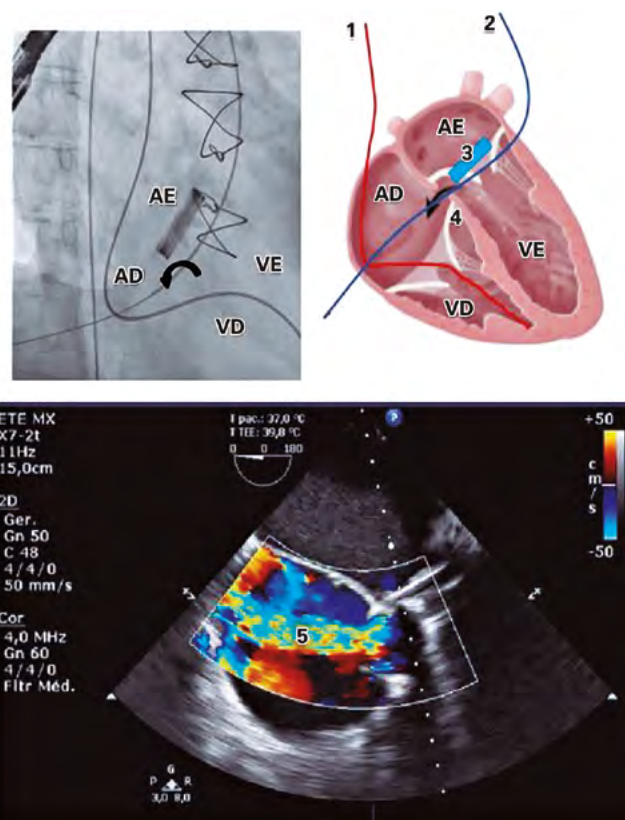
O objetivo deste estudo foi relatar um caso de fechamento transcatheter de um defeito de Gerbode adquirido utilizando o dispositivo Amplatzer™ Septal Occluder em paciente com duas trocas valvares mitrais prévias e a consequente hemólise mecânica pós-procedimento. Este estudo foi avaliado e aprovado pelo Comitê de Ética e Pesquisa da Instituto Estadual de Cardiologia Aloysio de Castro, com protocolo 5.053.596, CAAE 52628421.5.0000.5265.

RELATO DE CASO

Paciente do sexo masculino, 58 anos de idade, com histórico de febre reumática e duas cirurgias prévias de troca valvar mitral, sendo a primeira para colocação de uma prótese biológica em 1993 e a segunda para colocação de uma prótese metálica em 2012, além de bloqueio atrioventricular total e consequente colocação de marca-passo permanente em 2018. Apresentava quadro clínico de insuficiência cardíaca progressiva em classe funcional (CF) II da *New York Heart Association* (NYHA), refratária ao tratamento medicamentoso. O exame clínico revelou aumento biventricular e sopro holossistólico 2+/6+ sobre a borda esternal esquerda com irradiação para o dorso, clavículas e artéria carótida direita. Ao ETE, visualizou-se defeito septal entre o VE e o AD com importante *shunt* da esquerda para a direita, dilatação das quatro câmaras cardíacas, com função sistólica do VE preservada, disfunção significativa do ventrículo direito com pressão sistólica em artéria pulmonar de 45mmHg, além de prótese metálica e as demais normofuncionantes.

A indicação e a abordagem terapêutica foram discutidas pelo *Heart Team* multidisciplinar, excluindo-se a cirurgia aberta, por se tratar de uma terceira abordagem em um paciente com limitadas condições clínicas e moderado risco cirúrgico (EuroSCORE II de 6,08%). Optou-se pela abordagem percutânea, para a oclusão do defeito de Gerbode adquirido, e planejou-se o procedimento analisando-se as imagens obtidas pelo ETE. O procedimento foi realizado sob anestesia geral e guiado por ETE. Foi estabelecido

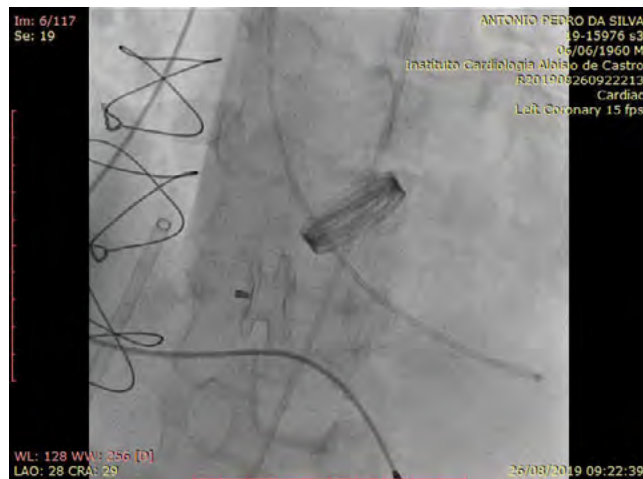
acesso arterial por via femoral esquerda com introdutor 6F. Com um cateter angiográfico ARII e um guia hidrofílico Roadrunner 0,035"x260cm (Cook Medical, Bloomington, Indiana, Estados Unidos), foram acessados retrogradamente o VE e, a seguir, o AD através do defeito. Com um introdutor 6F posicionado na veia femoral direita, um laço de captura foi progredido até o AD, sendo estabelecido um circuito AV após laçar o guia hidrofílico cruzado pelo defeito. Guiado pelas imagens do ETE periprocedimento, definiu-se o tamanho 14mm do dispositivo Amplatzer™ Septal Occluder (AGA Medical Corporation, Minnessota, Estados Unidos). Pelo circuito AV, acessou-se o VE desde o AD com o sistema de entrega. A liberação da prótese se deu por exteriorização do disco esquerdo (VE) e, a seguir, liberação do disco direito na porção do septo membranoso do AD, alcançando-se a oclusão do defeito de Gerbode com pequeno *shunt* residual transprotético (Figura 1 e Vídeos 1 e 2).



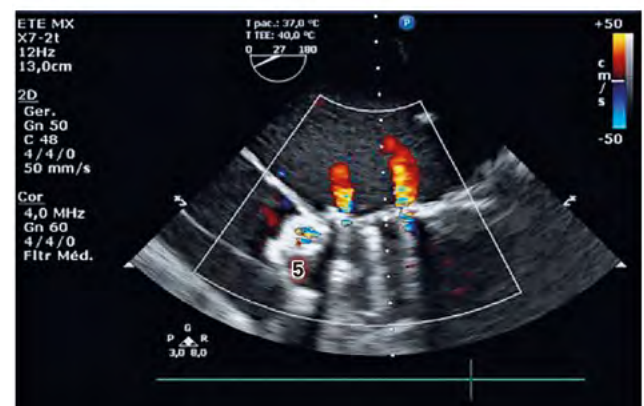
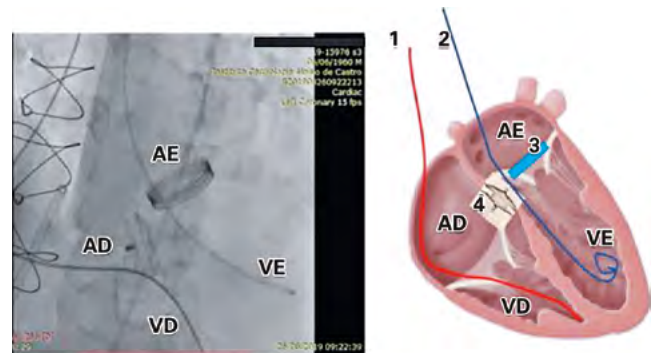
AE: átrio esquerdo; VE: ventrículo esquerdo; VD: ventrículo direito; AD: átrio direito.

Figura 1. Esquema demonstrando defeito de Gerbode, o circuito arteriovenoso e o Doppler do fluxo átrio direito-ventrículo esquerdo. (1) Linha vermelha: eletrodo do marca-passo previamente implantado. (2) Linha azul: guia hidrofílico posicionado no defeito anatômico, desde a artéria femoral esquerda, através da aorta, ventrículo esquerdo, defeito de Gerbode e átrio direito, sendo depois completado o circuito atrioventricular, com a exteriorização do guia pela veia femoral direita. (3) Representação esquemática da prótese valvar metálica em posição mitral. (4) Seta evidenciando defeito de Gerbode. (5) Fluxo através do defeito.

Após o procedimento, o paciente foi internado em regime de terapia intensiva e extubado sem complicações. No decorrer da internação, evoluiu com quadro de anemia hemolítica grave, necessitando de hemotransfusões, e com importante disfunção renal, com necessidade de terapia dialítica. Realizou-se ETE de controle 60 dias após o procedimento, que evidenciou bom posicionamento da prótese e *shunt* residual mínimo (Figura 2). Após 63 dias de internação, o paciente recebeu alta hospitalar, estando assintomático e em CF NYHA I (Vídeo 3).

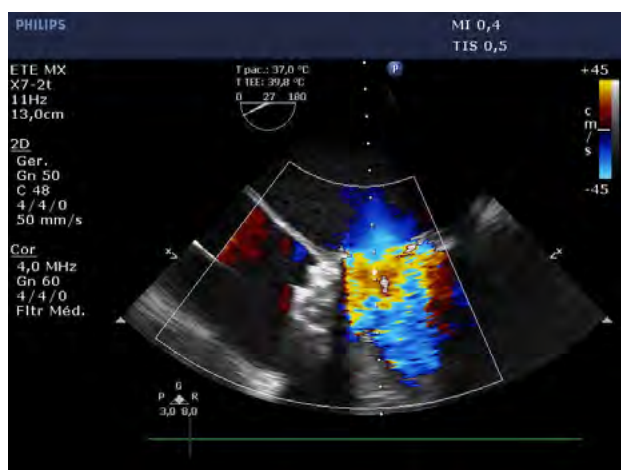


Vídeo 1. Fluoroscopia pós-implante demonstrando *shunt* residual transprotético.

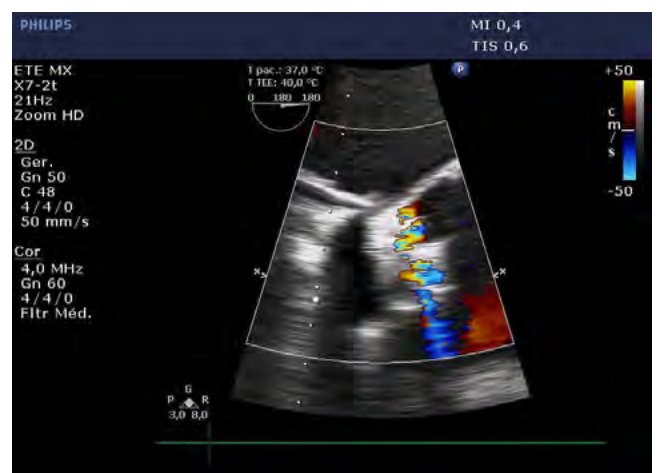


AE: átrio esquerdo; VE: ventrículo esquerdo; VD: ventrículo direito; AD: átrio direito.

Figura 2. Esquema demonstrando a oclusão do defeito de Gerbode, o Amplatzer™ Septal Occluder e o Doppler do fluxo átrio direito-ventrículo esquerdo pós-procedimento. (1) Linha vermelha: eletrodo de marca-passo previamente implantado. (2) Linha azul: cateter *pigtail* posicionado no ventrículo esquerdo. (3) Representação esquemática da prótese valvar metálica em posição mitral. (4) Representação esquemática da prótese de comunicação interatrial implantada no defeito de Gerbode. (5) Doppler após fechamento do defeito.



Vídeo 2. Ecocardiograma transesofágico realizado 60 dias após o procedimento, demonstrando redução do *shunt* atrioventricular.



Vídeo 3. Ecocardiograma transesofágico intraoperatório demonstrando *shunt* transprotético.

DISCUSSÃO

O defeito de Gerbode é uma anomalia extremamente rara, especialmente as do tipo adquirido.⁹ Os defeitos adquiridos não iatrogênicos ocorrem secundariamente ao infarto agudo do miocárdio em território de coronária direita, endocardite infecciosa e traumas cardíacos rombos, enquanto os iatrogênicos acometem pacientes com história prévia de cirurgia cardíaca (principalmente troca valvar aórtica ou mitral e correção de comunicações interatriais ou ventriculares) ou intervenções cardíacas percutâneas.¹ Assim, como demonstrado por Sinisalo et al.⁹ e reforçado pelo caso aqui relatado, a troca valvar mitral é uma das principais causas da comunicação AD-VE, sendo o provável mecanismo secundário a alguma lesão no tecido do septo membranoso pela retirada excessiva de cálcio do anel mitral durante a troca valvar.

A maioria dos pacientes que apresentam a necessidade de correção da comunicação AD-VE iatrogênica precisa se submeter a mais uma cirurgia cardíaca e, com isso, a todos os riscos associados a uma reoperação. Assim, a abordagem percutânea apresenta-se como uma opção factível e segura, especialmente naqueles pacientes com riscos cirúrgicos elevados. No entanto, apesar do fechamento percutâneo do defeito de Gerbode já ser feito ao longo de quase duas décadas, ainda não há recomendações formais e nem dispositivos específicos que visam ao manejo desses pacientes. Até o momento, já se reportou o uso de oclusores de septo atrial, septo ventricular, canal arterial e plugues vasculares Amplatzer™ II com resultados satisfatórios.^{9,12}

O provável mecanismo fisiopatológico da hemólise nesses casos deve-se aos jatos de alta velocidade, principalmente nos dispositivos de dimensões menores, que proporcionam as condições para a lise celular. Seguindo esse racional, dispositivos maiores e com mais fios em sua construção, como os dispositivos oclusores de comunicação interatrial, poderiam propiciar menor incidência de *shunts* e, consequentemente, menos hemólise. Apesar da hemólise e do fluxo transprotético visto inicialmente, este cessou após uma provável endotelização da prótese, similarmente como ocorre em casos de complicações de implantes em outras posições. Apesar da hemólise maciça se apresentar como uma situação de alto risco e com alta morbidade, ela pode ser apenas de característica transitória nesses casos.

A abordagem percutânea do defeito de Gerbode do tipo adquirido é passível de resolução pela adaptação de diversos dispositivos já disponíveis e apresenta-se como alternativa factível e segura ao tratamento cirúrgico. Por se tratar de uma doença rara e do consequente pequeno número de relatos, a tarefa de se definirem a conduta e o dispositivo ideal torna-se desafiadora. Apesar da aplicabilidade e do uso de oclusores de comunicação interatrial terem sido relatados, e a hemólise apresentada pelo paciente ter sido apenas transitória, o uso de dispositivos não dedicados sempre será acompanhado de maior probabilidade de falên-

cia terapêutica no médio a longo prazo. Dessa forma, cabe a reflexão da necessidade de definição de um dispositivo que melhor se adapte a essa situação ou do desenvolvimento de um dispositivo específico. Além disso, é preciso salientar que, devido à pluralidade de apresentações e das etiologias do defeito de Gerbode, a abordagem transcatheter nem sempre será a melhor conduta. A intervenção percutânea, em pacientes com anatomias mais complexas, como defeitos infravalvares, com múltiplas aberturas ou orifícios mais largos, pode não ser favorável, sendo a seleção do paciente e a individualização do tratamento essenciais para o manejo dessa rara doença.

FONTE DE FINANCIAMENTO

Não há.

DECLARAÇÃO DE CONFLITOS DE INTERESSE

Os autores declaram não haver conflitos de interesse.

CONTRIBUIÇÃO DOS AUTORES

Concepção e desenho do estudo: MJM, EFQ e LH; coleta dos dados: LH e VN; interpretação dos dados: LH e VN; composição do texto: LH; aprovação da versão final a ser publicada: MJM, EFQ, LH, MOL e AF.

REFERÊNCIAS

1. Saker E, Bahri GN, Montalbano MJ, Johal J, Graham RA, Tardieu GG, et al. Gerbode defect: a comprehensive review of its history, anatomy, embryology, pathophysiology, diagnosis, and treatment J Saudi Heart Assoc. 2017;29(4):283-92. <https://doi.org/10.1016/j.jsha.2017.01.006>
2. Taskesen T, Prouse AF, Goldberg SL, Gill EA. Gerbode defect: Another nail for the 3D transesophageal echo hammer?. Int J Cardiovasc Imaging. 2015;31(4):753-64. <https://doi.org/10.1007/s10554-015-0620-3>
3. Wasserman SM, Fann JI, Atwood JE, Burdon TA, Fadel BM. Acquired left ventricular right atrial communication gerbode type defect. Echocardiography. 2002;19(1):67-72. <https://doi.org/10.1046/j.1540-8175.2002.00067.x>
4. Tidake A, Gangurde P, Mahajan A. Gerbode defect-A rare defect of atrioventricular septum and tricuspid valve. J Clin Diagn Res. 2015;9(9):OD06-8. <https://doi.org/10.7860/JCDR/2015/14259.6531>
5. Yuan SM. A systematic review of acquired left ventricle to right atrium shunts (Gerbode defects). Hellenic J Cardiol. 2015;56(5): 357-72. <https://doi.org/10.7860/JCDR/2015/14259.6531>
6. Yuan SM. Left ventricular to right atrial shunt (Gerbode defect): congenital versus acquired. Postepy Kardiol Interwencyjnej. 2014;10(3):185-94. <https://doi.org/10.5114/pwki.2014.45146>
7. Silbiger JJ, Kamran M, Handwerker S, Kumar N, Marcali M. The Gerbode defect: left ventricular to right atrial communication - anatomic, hemodynamic, and echocardiographic features. Echocardiography. 2009;26(8):993-8. <https://doi.org/10.1111/j.1540-8175.2009.01009.x>
8. Sakakibara S, Konno S. Congenital aneurysm of the sinus of Valsalva. Anatomy and classification. Am Heart J. 1962;63(3): 405-24. [https://doi.org/10.1016/0002-8703\(62\)90287-9](https://doi.org/10.1016/0002-8703(62)90287-9)

9. Sinisalo JP, Sreeram N, Jokinen E, Qureshi SA. Acquired left ventricular-right atrium shunts. *Eur J Cardiothorac Surg*. 2011;39(4):500-6. <https://doi.org/10.1016/j.ejcts.2010.04.027>
10. Acar P, Séguela PE, Hascoet S. The Gerbode defect or left ventricular to right atrial shunt assessed by transthoracic 3D echocardiography. *Echocardiography*. 2011;28(7):E140-2. <https://doi.org/10.1111/j.1540-8175.2011.01396.x>
11. Gerbode F, Hultgren H, Melrose D, Osborn J. Syndrome of left ventricular-right atrial shunt: successful surgical repair of defect in five cases, with observation of bradycardia on closure. *Ann Surg*. 1958;148(3):433-46. <https://doi.org/10.1097/00000658-195809000-00012>
12. Trehan V, Ramakrishnan S, Goyal NK. Successful device closure of an acquired Gerbode defect. *Catheter Cardiovasc Interv*. 2006;68(6):942-5. <https://doi.org/10.1002/ccd.20896>
13. Vijayalakshmi IB, Natraj Setty HS, Chitra N, Manjunath CN. Amplatzer duct occluder II for closure of congenital Gerbode defects. *Catheter Cardiovasc Interv*. 2015;86(6):1057-62. <https://doi.org/10.1002/ccd.26020>