

CIRURGIA DE CORREÇÃO DE TRANSPOSIÇÃO DOS GRANDES VASOS: CASO CLÍNICO

CORRECTION SURGERY OF TRANSPOSITION OF THE GREAT VESSELS: CLINICAL CASE

Autores

Ana Isabel Nunes - Escola Superior de Saúde Dr. Lopes Dias - Instituto Politécnico de Castelo Branco, *BSc*

Helena Brandão - Centro Hospitalar Lisboa Ocidental EPE, Escola Superior de Saúde Dr. Lopes Dias - Instituto Politécnico de Castelo Branco, *BSc*

Patrícia Coelho - Sport, Health & Exercise Unit (SHERU) | Qualidade de Vida no Mundo Rural (QRural) - Instituto Politécnico de Castelo Branco, *PhD*

Ana Rafaela Rosa - Escola Superior de Saúde Dr. Lopes Dias - Instituto Politécnico de Castelo Branco, *BSc, MSc Student*

Centro de execução do trabalho

Escola Superior de Saúde Dr. Lopes Dias, Instituto Politécnico de Castelo Branco

Centro Hospitalar Lisboa Ocidental EPE

Conflitos de interesse

A equipa de investigação declara não existir conflitos de interesse na realização do estudo.

Fontes de Financiamento

Não existiu qualquer fonte de financiamento para a realização do estudo

Contacto do autor responsável

anaihunes@gmail.com

Tipo de estudo

Caso Clínico

Resumo

A Transposição dos Grandes Vasos (TGV) é uma anomalia cardíaca que representa 5 a 10% das cardiopatias congénitas. Pertence ao grupo das patologias cianóticas e consiste numa dextrotransposição das grandes artérias do coração, a aorta e a pulmonar. Esta anomalia é incompatível com a vida, exceto na presença de uma comunicação interventricular ou interauricular (CIA) ou ducto arterioso que permite a mistura do sangue venoso com o arterial, possibilitando assim a vida ao doente.

Relata-se o caso de uma criança com 13 dias de vida, a quem foi aferido o diagnóstico pré-natal de TGV através de ultrassonografia fetal às 21 semanas de gestação. Aquando do seu nascimento, foram realizados exames de diagnóstico que confirmaram o diagnóstico pré-natal sendo a criança encaminhada para intervenção de correção total de TGV.

A cirurgia teve uma duração aproximada de 7 horas, sendo que 188 minutos foram em Circulação Extracorporeal (CEC). Imediatamente após o nascimento, foi efetuada a técnica de Septostomia de *Rashkind*, possibilitando a sobrevivência da criança até à correção total da TGV, pois neste recém-nascido não apresentava CIA.

Palavras-chave

Transposição dos Grandes Vasos (D000069278), Cardiopatias Congénitas (D006330), Comunicação Interatrial (D006344).

Abstract

Transposition of the Great Vessels (TGV) is a cardiac anomaly that represents 5 to 10% of congenital heart diseases. It belongs to the group of cyanotic diseases and consists of a dextrotransposition of the great arteries of the heart, the aorta and the pulmonary. This anomaly is incompatible with life, except in the presence of an interventricular or interatrial (ASD) communication or ductus arteriosus that allows the mixing of venous and arterial blood, thus allowing the patient to live.

We report the case of a 13-day-old child who was prenatally diagnosed with TGV through fetal ultrasound at 21 weeks of gestation. At birth, diagnostic tests were carried out that confirmed the prenatal diagnosis and the child was referred for intervention for total correction of TGV.

The surgery lasted approximately 7 hours, which 188 minutes were in Extracorporeal Circulation (ECC). Immediately after birth, the Rashkind septostomy technique was performed, allowing the child to survive until the total correction of the TGV, as this newborn did not have an ASD.

The surgery lasted a total of 188 minutes, and the surgical correction of the vessels was performed after the Rashkind Septostomy intervention.

Keywords

Transposition of the Great Vessels (D000069278), Congenital Heart Defects (D006330), Heart Atrial Septal Defects (D006344).

Introdução

A Transposição dos Grandes Vasos (TGV) é uma anomalia cardíaca rara que representa 5 a 10% das cardiopatias congênitas, sendo que em cerca de 25% dos casos associa-se uma comunicação interventricular (CIV)⁽¹⁾. É uma cardiopatia congênita cianótica, que consiste numa dextrotransposição das grandes artérias do coração, mais concretamente, da artéria aorta que tem origem no ventrículo direito e da artéria pulmonar com origem no ventrículo esquerdo, resultando em duas circulações transpostas e isoladas, como se pode evidenciar na Figura 1⁽²⁾.

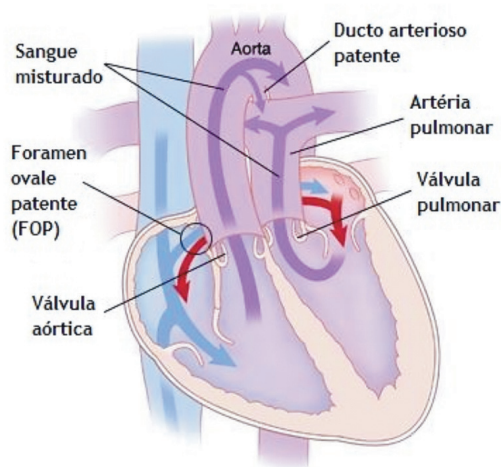


Figura 1 - Transposição dos Grandes Vasos.

Fonte: The Staywell Company, 2019

Esta é uma anomalia incompatível com a vida, exceto quando está associada a uma comunicação que permita a circulação e mistura do sangue venoso e arterial como é o caso de CIV, CIA (comunicação interauricular), ou ducto arterioso⁽²⁾.

O seu diagnóstico pode ser feito em idade fetal, durante o acompanhamento médico pré-natal recorrendo à ultrassonografia, ou poucas horas após o nascimento havendo suspeita de alterações congénitas, com a evidência de cianose⁽²⁾, que é a

manifestação principal desta patologia, podendo ainda apresentar sinais e sintomas de insuficiência cardíaca como taquipneia, dispneia, taquicardia, diaforese e incapacidade de ganhar peso⁽²⁾.

O seu tratamento exige uma intervenção cirúrgica urgente a emergente afim de repor a correta posição das artérias, sendo que pode necessitar em regime de emergência no pré-operatório da técnica de Septostomia de *Rashkind*⁽³⁾. Esta técnica permite a manutenção e/ou realização de CIA, favorecendo uma adequada passagem e a mistura do sangue entre as duas circulações que pode assegurar a vida até ao momento operatório da correção da anomalia⁽⁴⁾.

Caso Clínico

Apresenta-se o caso de um recém-nascido do género feminino, com 13 dias de vida, 49cm e 3,4Kg, com diagnóstico pré-natal de TGV, apresentou-se em janeiro de 2021 no bloco operatório para ser submetido a uma correção total da TGV. A bebé não apresentava sintomatologia significativa, tendo sido submetida previamente à intervenção urgente de Septostomia de *Rashkind* a fim de aumentar as dimensões da CIA e otimizar a saturação de oxigénio (pré-intervenção Sat. Art. O₂ = 58%, pós Sat. Art. O₂ = 85%)⁽³⁾. Ao longo do seu internamento hospitalar foram realizados dois ecocardiogramas transtorácicos para confirmação do diagnóstico de TGV e seguimento da evolução clínica, onde se pôde verificar a existência de um discreto predomínio das cavidades direitas, e onde se confirmou a concordância auriculoventricular e a discordância ventriculoarterial.

A cirurgia realizada consiste num *switch* arterial, onde os troncos da artéria aorta e pulmonar são seccionados e as suas extremidades distais são transpostas e anastomosadas. As artérias coronárias são posteriormente translocadas para a neo-aorta (anteriormente artéria pulmonar). Todo o procedimento é realizado com suporte circulatório extracorporeal (CEC) - Figura 2 e cardioplegia Custodiol®

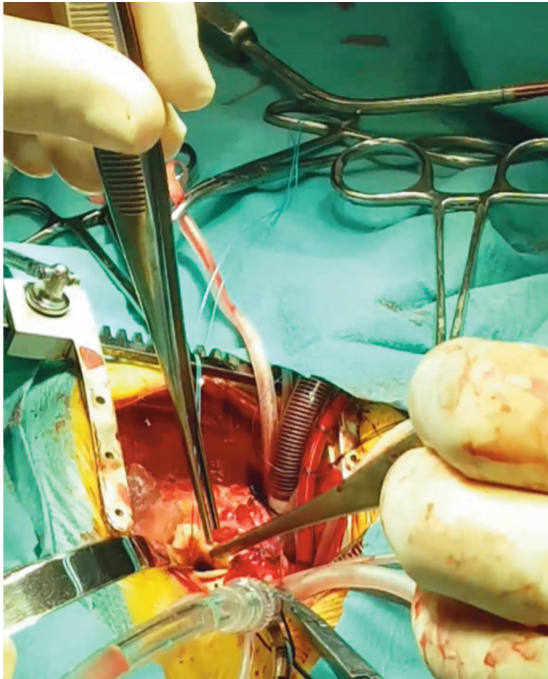


Figura 2 - Cirurgia de correção total da Transposição dos Grandes Vasos em circulação extracorporeal.

(solução que induz assistolia em diástole permitindo a correção cirúrgica). Como via de abordagem foi realizada uma esternotomia mediana primária com a doente em decúbito dorsal (Figura 3), sendo utilizadas para CEC as cânulas DLP® 10Fr na artéria aorta, uma cânula LivaNova® 10Fr na veia cava superior e uma cânula DLP® 12Fr na veia cava inferior. A máquina de CEC utilizada foi a Terumo System 1®, o oxigenador com filtro arterial incorporado Terumo Capiox FX 05® e o permutador Maquet HCU 40®. Foi utilizado um *priming* cristalóide com um total de 300ml composto por 10ml de bicarbonato de sódio 8,4%, 7ml de manitol 20%, 150ml de concentrado eritrocitário, 0,8ml de heparina, 82ml de plasma *lyte* e 50ml de plasma.

No final da correção cirúrgica imediatamente após a saída de CEC, foi realizado um ecocardiograma transesofágico onde se verificou que não existiam alterações de contratilidade segmentar, nem regurgitação mitral, tricúspide ou artéria neopulmonar significativas, apenas se observou uma regurgitação neo-aórtica mínima. A cirurgia decorreu sem complicações, porém foi adiado o encerramento do esterno (fechada somente a pele), devido ao habitual edema dos tecidos

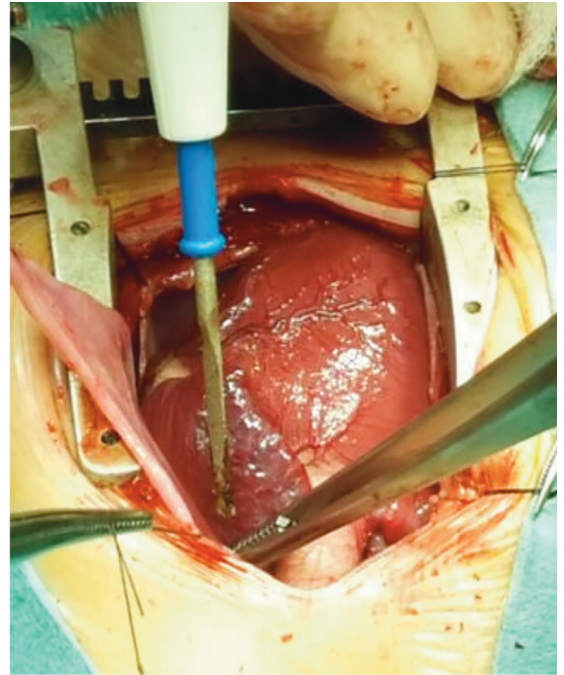


Figura 3 - Cirurgia de correção total da Transposição dos Grandes Vasos em pré circulação extracorporeal.

intervencionados em cirurgias de longa duração associado à prematuridade da doente, evitando a compressão cardíaca. A CEC teve uma duração total de 188 minutos, com tempo de clampagem de 114 minutos, tendo-se mantido a bebé num nível moderado de hipotermia, a 26°C.

Discussão

A doente apresentava a forma mais comum de TGV, onde cerca de 50% dos doentes apresentam apenas as artérias aorta e pulmonar invertidas, mantendo a restante anatomia cardíaca preservada(4). O diagnóstico de TGV pré-natal é desafiante, pois esta alteração não se costuma revelar em ecografias fetais de rotina(5). Pelo que o seu diagnóstico pré-natal, neste caso, permitiu definir atempadamente os procedimentos a efetuar, tal como a realização da Septostomia de *Rashkind* que proporcionou um aumento significativo da saturação de oxigénio pelo aumento da CIA pré-existente.

Atualmente o *switch* arterial é o procedimento de eleição quando as condições anatómicas e a linha de tempo são adequadas, apresentando uma mortalidade entre 2 a 5%(6). Esta cirurgia é por norma

executada no primeiro mês de vida, sendo que entre 25 a 30% dos pacientes são intervencionados na primeira semana de vida⁽⁷⁾. No caso clínico que apresentamos, a bebê tinha 13 dias de vida, tendo sido intervencionada na segunda semana de vida o que vai ao encontro da norma estabelecida.

Uma das principais complicações após a intervenção cirúrgica está relacionada com o desenvolvimento de insuficiência renal aguda devido ao baixo débito cardíaco, hemólise maciça e alta sobrecarga de fluidos, no entanto não é recomendado o uso profilático de um cateter de diálise peritoneal, não tendo este sido utilizado neste caso⁽⁸⁾. Habitualmente é realizada a técnica de hemofiltração/ultrafiltração modificada, a fim de minimizar o edema causado pela CEC longa e complexa⁽⁹⁾, sendo esta a técnica utilizada neste caso, tendo-se aplicado um volume total de 150ml de ultrafiltração modificada (Jostra BC-20). São evidentes os benefícios desta técnica na população pediátrica, com uma melhoria significativa da função cardíaca, pulmonar, hemodinâmica e coagulopatia desenvolvida no pós-operatório⁽⁹⁾.

Estes doentes podem desenvolver ao longo do seu crescimento arritmias cardíacas, e se a cirurgia de correção for realizada tardiamente, as alterações no músculo cardíaco e/ou na função valvular tornam-se mais evidentes. Estas anomalias resultam do esforço excessivo realizado pelo ventrículo direito a fim de enviar sangue para toda a circulação sistêmica, ao invés de apenas para a circulação pulmonar⁽¹⁰⁾. O tempo cirúrgico ocorreu dentro do *timing* previsto, reduzindo a probabilidade do desenvolvimento das alterações descritas anteriormente. Porém é fundamental o seguimento cardíaco periódico, pois segundo a literatura estes doentes pode requerer novas intervenções para melhorar a contração cardíaca, reparar anomalias valvulares, ou controlar arritmias⁽¹⁰⁾. O acompanhamento médico e a realização de exames de diagnóstico para monitorização cardíaca⁽¹⁰⁾ é, fundamental para um crescimento sem sobressaltos.

Conclusão

Este caso clínico apresenta um bom prognóstico, pois o *switch* arterial decorreu dentro do tempo expectável e sem intercorrências major, existindo uma taxa de sobrevivência superior a 90%⁽⁵⁾. Correções cirúrgicas de TGV mostram ótimas taxas de sobrevivência a longo prazo e excelentes resultados funcionais.

Referências Bibliográficas

1. Pinheiro M, Ratola A, Guedes A, Braga AC, Oliveira D, Carvalho C, et al. NASCER E CRESCER revista de pediatria do centro hospitalar do porto ano 2014, Suplemento II 8 resumo das comunicações livres Hipertensão pulmonar na criança: o que há de novo? PM-5. HIPERTENSÃO PULMONAR PERSISTENTE DO RECÉM-NASCIDO PRÉ-TERMO: QUE ESTRATÉGIA TERAPÊUTICA?
2. Transposição das grandes artérias (TGA) - Pediatria - Manuais MSD edição para profissionais [Internet]. [cited 2021 Jan 21]. Available from: <https://www.msmanuals.com/pt-pt/profissional/pediatria/anomalias-cardiovasculares-congenitas/transposicao-das-grandes-artérias-tga>
3. Cinteza E, Carminati M. Balloon atrial septostomy - almost half a century after. *Maedica (Buchar)* [Internet]. 2013 Sep [cited 2021 Feb 4];8(3):280–4. Available from: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC3869120/>
4. Martins P, Castela E. Transposition of the great arteries [Internet]. Vol. 3, Orphanet Journal of Rare Diseases. BioMed Central Ltd.; 2008 [cited 2021 Jan 21]. p. 27. Available from: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC2577629/>
5. Hornung T, O'Donnell C. Transposition of the great arteries. In: *Diagnosis and Management of Adult Congenital Heart Disease: Third Edition* [Internet]. 2018 [cited 2021 Jan 21]. p. 513–27. Available from: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK538434/>
6. Sarris GE, Chatzis AC, Giannopoulos NM, Kirvassilis G, Berggren H, Hazekamp M, et al. The arterial switch operation in Europe for transposition of the great arteries: A multi-institutional study from the European Congenital Heart Surgeons Association. *J Thorac Cardiovasc Surg* • [Internet]. [cited 2021 Feb 6];132:633. Available from: <http://cme.ctsnetjournals.org>
7. Jatene AD, Fontes VF, Paulista PP, Souza LC, Neger F, Galantier M, et al. Anatomic correction of transposition of the great vessels. *J Thorac Cardiovasc Surg* [Internet]. 1976 Sep 1 [cited 2021 Feb 6];72(3):364–70. Available from: <https://www.sciencedirect.com/science/article/pii/S0022522319400639>
8. Özker E, Saritaş B, Vuran C, Yörüker U, Balci Ş. Özlem Sarisoy & Riza Türköz (2013) Early Initiation of Peritoneal Dialysis after Arterial Switch Operations in Newborn Patients. *Ren Fail* [Internet]. 2013 [cited 2021 Feb 6];35(2):204–9. Available from: <https://www.tandfonline.com/action/journalInformation?journalCode=irnf20>
9. Ziyaeifard M, Alizadehasl A, Massoumi G. Modified ultrafiltration during cardiopulmonary bypass and postoperative course of pediatric cardiac surgery. *Res Cardiovasc Med* [Internet]. 2014 [cited 2021 Feb 6];3(2):5. Available from: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC4253790/>
10. Shim M shik, Jun TG, Yang JH, Park PW, Kang IS, Huh J, et al. Current expectations of the arterial switch operation in a small volume center: A 20-year, single-center experience. *J Cardiothorac Surg* [Internet]. 2016 Feb 24 [cited 2021 Feb 6];11(1). Available from: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC4766671/>