

Terapia de ressincronização cardíaca em criança com cardiopatia congênita complexa candidata a transplante cardíaco

Cardiac resynchronization therapy in child with complex congenital heart disease candidate for heart transplantation

Marcos Guilherme Martinelli Saccab¹, Kátia Regina da Silva², Estela Azeka³, Roberto Costa⁴

Resumo: Os autores relatam o caso de criança de 8 anos de idade com discordâncias atrioventricular e ventriculoarterial (transposição corrigida das grandes artérias) e insuficiência cardíaca congestiva crônica refratária, que apresentava retardo da ativação de ventrículo morfológicamente direito em posição sistêmica. A dissincronia cardíaca foi provocada pela estimulação ventricular exclusiva para o tratamento de bloqueio atrioventricular total consequente a fechamento de defeito do septo interventricular e correção de regurgitação da valva atrioventricular. O implante do marcapasso atrioventricular foi realizado por técnica híbrida, transtorácica e transvenosa, e a tática operatória foi definida com o auxílio de tomografia computadorizada do tórax. Após 4 anos de seguimento, a criança mantém melhora tanto clínica como funcional, a despeito da coexistência de alterações em bioprótese valvar e ventrículo anatomicamente direito sob regime pressórico sistêmico.

Descritores: Terapia de Ressincronização Cardíaca; Transposição dos Grandes Vasos; Disfunção Ventricular; Criança.

Abstract: We report a case of an eight-year-old child, with congenitally corrected transposition of the great arteries and refractory congestive heart failure, who presented a delay in the activation of morphologically right ventricle in systemic position. Cardiac dyssynchrony was caused by isolated ventricular pacing for treatment of total atrioventricular block due to ventricular septal defect closure and correction of atrioventricular valve regurgitation. The atrioventricular pacemaker was implanted using hybrid, transthoracic and transvenous access, and the surgical strategy was guided by thoracic computerized tomography. After four years of follow-up, we observed clinical and functional improvement, despite of the co-existence of bioprosthetic valve dysfunction and a morphologically right ventricle under systemic conditions.

Keywords: Cardiac Resynchronization Therapy; Transposition of Great Vessels; Ventricular Dysfunction; Child.

Trabalho realizado no Instituto do Coração do Hospital das Clínicas da Faculdade de Medicina da Universidade de São Paulo (InCor-HCFMUSP), São Paulo, SP, Brasil.

1. Especialista em Estimulação Cardíaca Artificial do Instituto do Coração da Faculdade de Medicina da Universidade de São Paulo (InCor-HCFMUSP), médico assistente da Clínica de Marcapasso da Divisão de Cirurgia do InCor-HCFMUSP, São Paulo, SP, Brasil. **2.** Doutora em Ciências pela FMUSP, pesquisadora da Unidade de Estimulação Elétrica e Marcapasso da Divisão de Cirurgia do InCor-HCFMUSP, São Paulo, SP, Brasil. **3.** Livre-docente na FMUSP, médica assistente da Unidade de Cardiologia Pediátrica e Cardiopatias Congênitas do Adulto do InCor-HCFMUSP, São Paulo, SP, Brasil. **4.** Livre-docente na FMUSP, professor associado do Departamento de Cirurgia Cardiovascular da FMUSP, diretor da Unidade de Estimulação Elétrica e Marcapasso da Divisão de Cirurgia do InCor-HCFMUSP, São Paulo, SP, Brasil.

Correspondência: Marcos Guilherme Martinelli Saccab. Rua Deputado Joaquim Libânio, 55 – ap. 52 – Vila Mariana – São Paulo, SP, Brasil – CEP 04120-090
E-mail: martinellisaccab@bol.com.br

Artigo submetido em 10/2014 e publicado em 12/2014.

Introdução

A transposição corrigida das grandes artérias é um defeito cardíaco raro, com incidência estimada de 2 a 7 novos casos a cada 100 mil nascidos vivos, representando 0,5% a 1,4% de todas as cardiopatias congênitas¹. Essa malformação caracteriza-se pelas discordâncias atrioventricular e ventriculoarterial concomitantes, estimando-se que 98% dos casos apresentam outros defeitos cardíacos associados, incluindo-se comunicação interventricular, estenose pulmonar ou subpulmonar, e anormalidades da valva atrioventricular sistêmica^{1,2}.

O tratamento cirúrgico recomendado é a correção simultânea das discordâncias atrioventricular e ventriculoarterial, associando-se a operação de Senning ou de Mustard no plano atrial à correção anômica das grandes artérias proposta por Jatene¹⁻⁴.

Quando a correção cirúrgica da discordância ventricular não é possível, entretanto, a piora da função sistólica do ventrículo sistêmico é frequente, principalmente nos portadores de comunicações interventriculares amplas ou de anormalidades da valva atrioventricular sistêmica.

Em função do percurso anormal do feixe de His, observa-se frequentemente fibrose progressiva do sistema de condução do estímulo cardíaco e bloqueio atrioventricular avançado. Nessa malformação, o bloqueio atrioventricular pode se manifestar já ao nascimento ou mais tardiamente, com a evolução natural da doença². Como o trajeto do feixe de His é diferente do usual nessa cardiopatia, a lesão cirúrgica é mais frequente que em outras malformações^{2,5}. Quando o bloqueio atrioventricular avançado se manifesta, o implante de marcapasso cardíaco definitivo é obrigatório. O modo de estimulação que será indicado, entretanto, deve ser definido em função da condição hemodinâmica de cada caso.

A dissincronia eletromecânica associada à insuficiência cardíaca tem sido relatada também na população pediátrica. O uso da terapia de ressinchronização cardíaca nesses casos tem apresentado bons resultados, tanto para a melhora dos sintomas de insuficiência cardíaca como para o aumento da taxa de sobrevivência. Os efeitos da terapia de ressinchronização cardíaca em corações com discordância ventriculoarterial, entretanto, ainda não estão bem estabelecidos.

O objetivo do presente relato é demonstrar a utilidade da terapia de ressinchronização cardíaca para o tratamento do retardo da ativação de ventrículo anatomicamente direito em posição sistêmica.

Relato do Caso

Criança do sexo masculino, com 8 anos de idade, encaminhada ao nosso serviço para avaliar a

possibilidade de transplante cardíaco para tratamento de insuficiência cardíaca refratária. Os pais relatavam ser a criança portadora de transposição corrigida das grandes artérias com defeitos do septo interventricular e da valva atrioventricular sistêmica, diagnosticados pelo ecocardiograma fetal e confirmados ao nascimento. Aos 6 meses de idade, a criança havia sido submetida a ventriculoseptoplastia e a implante de marcapasso ventricular em decorrência de bloqueio atrioventricular total pós-operatório. Ambos os procedimentos foram realizados por toracotomia mediana transesternal, com intervalo de uma semana. Aos 2 anos de idade foi submetida a reoperação para substituição da valva atrioventricular sistêmica por bioprótese e aos 6 anos de idade, a substituição desta por outra bioprótese. Nos dois anos que se seguiram, a criança desenvolveu disfunção ventricular progressiva, a despeito de tratamento medicamentoso adequado, com nítida piora da classe funcional de insuficiência cardíaca, que passou de I para III, segundo os critérios da New York Heart Association (NYHA).

A avaliação ecocardiográfica transtorácica realizada para indicação de transplante cardíaco confirmou discordância das conexões atrioventricular e ventriculoarterial não corrigidas, ausência de fluxo interventricular, regurgitação discreta da valva atrioventricular do ventrículo ligado à circulação pulmonar (mitral) e calcificação da bioprótese em posição tricúspide. Havia grande dilatação do ventrículo direito, que estava ligado à circulação sistêmica e apresentava fração de ejeção de 0,30 pelo método de Simpson. Foi verificado, também, importante retardo da ativação mecânica da parede livre do ventrículo sistêmico, o que motivou a indicação da terapia de ressinchronização como tentativa de se manter o paciente com condições de aguardar em casa o transplante cardíaco.

Pelas dificuldades técnicas inerentes ao implante de ressinchronizador cardíaco em criança com três operações prévias, a confirmação da posição das câmaras cardíacas, assim como a do cabo-eletrodo ventricular já implantado previamente, foi feita por meio de tomografia computadorizada de tórax. Esse estudo permitiu a verificação de que o cabo-eletrodo do tipo “saca-rolhas” estava implantado na superfície epicárdica do ventrículo pulmonar, e que o ventrículo sistêmico estava em contato com o esterno e com o diafragma (Figura 1).

A estratégia cirúrgica visou à mudança de modo de estimulação de ventricular para atriobi-ventricular com o menor trauma cirúrgico possível (Figuras 2 e 3). Dessa forma, o cabo-eletrodo no ventrículo pulmonar foi mantido, um novo ca-

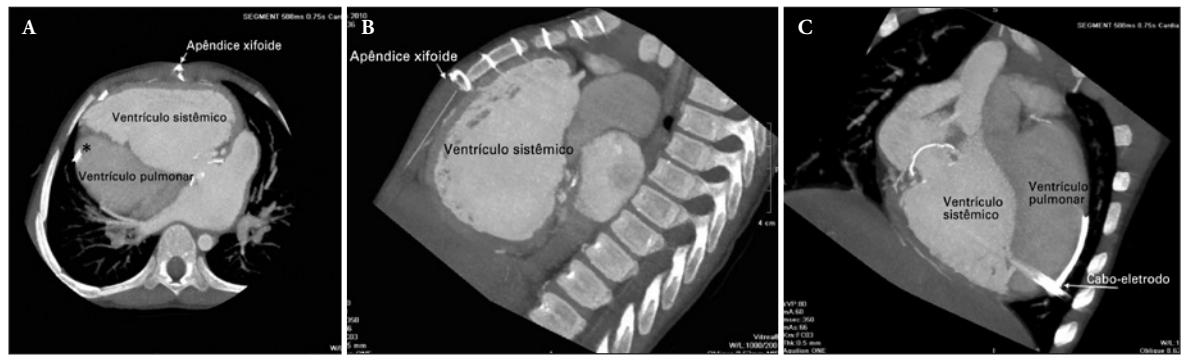


Figura 1: Tomografia computadorizada de tórax realizada antes do implante do ressincronizador cardíaco. A) No corte transversal, nota-se a relação entre o ventrículo sistêmico e o apêndice xifoide e a presença de cabo-eletrodo epicárdico (*) previamente implantado no ventrículo pulmonar. B) No perfil, verifica-se a relação do ventrículo sistêmico com o esterno, que apresenta pontos metálicos. C) Na visão oblíqua direita, observam-se a relação do ventrículo sistêmico com o diafragma e o cabo-eletrodo implantado no ventrículo pulmonar.

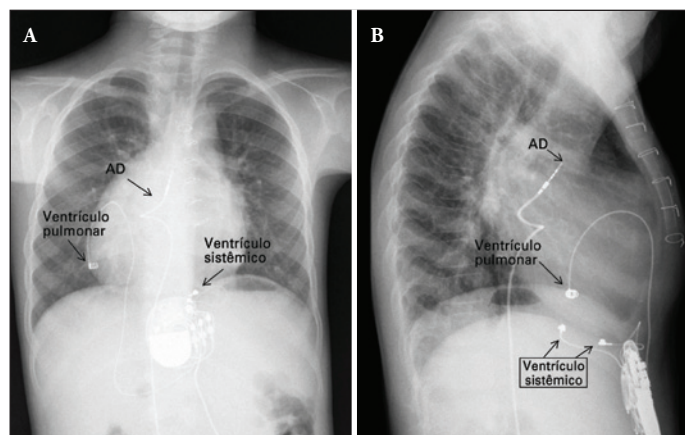


Figura 2: Radiografia de tórax realizada após implante de ressincronizador. Nas projeções ântero-posterior (A) e perfil (B) notam-se a dextrocardia e as posições do gerador de pulsos, que foi alojado no epigástrio, e dos cabos-eletrodos, no endocárdio do átrio direito e no epicárdio do ventrículo sistêmico e do ventrículo pulmonar. AD = átrio direito.

bo-eletrodo bipolar de fixação com sutura e liberação de corticoide foi implantado no ventrículo sistêmico por acesso subxifoide, e um cabo-eletrodo atrial direito do tipo fixação ativa foi implantado no endocárdio do átrio direito por acesso pela veia femoral esquerda. O novo gerador de pulsos foi alojado no plano submuscular, em posição epigástrica, pela incisão subxifoide, para onde os cabos-eletrodos foram transpostos.

Com a ressincronização cardíaca e a manutenção do tratamento farmacológico houve regressão dos sintomas de insuficiência cardíaca. Após 4 anos e 3 meses de seguimento pós-operatório, a criança encontra-se em classe funcional I e, segundo os pais, sem limitações físicas. O ecocardiograma mostrou fração de ejeção do ventrículo sistêmico estimada em 0,38 pelo método de Simpson. Apesar da melhora da função sistólica, o remodelamento reverso foi discreto, com redução do diâmetro diastólico do ventrículo sistêmico de 56 mm para 50 mm.

Em função da melhora tanto clínica como funcional, sem necessidade de nova hospitalização desde o implante do ressincronizador, a hipótese de transplante cardíaco não voltou a ser considerada até o momento, embora o paciente tenha sido submetido a troca valvar há 2 anos.

Discussão

A despeito da tendência de se considerar que a dupla inversão, atrioventricular e ventriculoarterial, seja o tratamento ideal para a transposição corrigida das grandes artérias, não existe consenso com relação a esse quesito. No presente caso, o tratamento cirúrgico havia visado apenas à correção da comunicação interventricular e da grave regurgitação da valva atrioventricular sistêmica.

A bradicardia causada pelo bloqueio atrioventricular total pós-operatório logo após a primeira correção cirúrgica, que havia sido realizada aos 6 meses de idade, foi corrigida pelo implante de marcapasso ventricular.

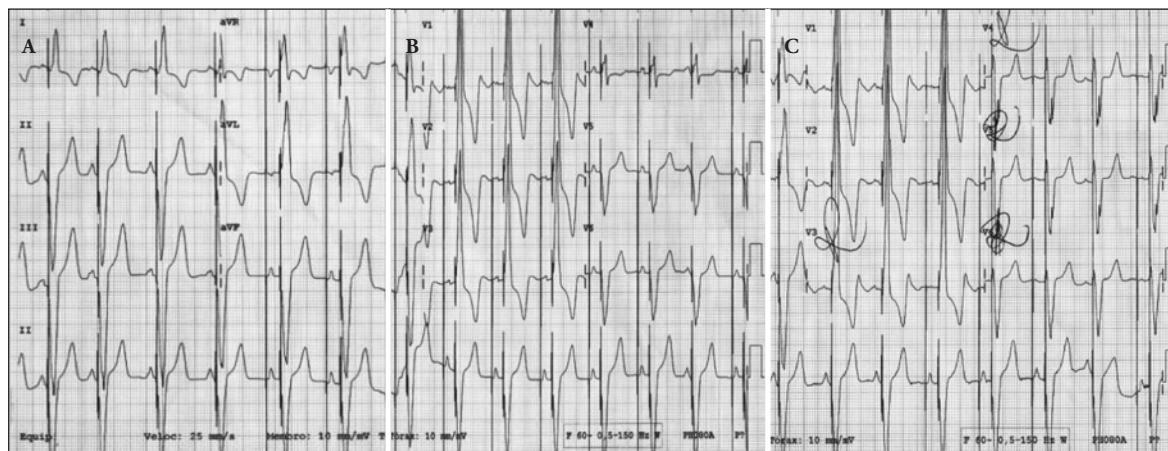


Figura 3: Eletrocardiograma de superfície realizado após implante de ressincronizador. No plano frontal (A) e nas derivações precordiais esquerdas (B) e direitas (C) notam-se o vetor de despolarização ventricular resultante da estimulação biventricular no coração dextrocárdico e a relação atrioventricular com ondas P espontâneas ou estimuladas por marcapasso.

A disfunção ventricular progressiva e refratária ao tratamento medicamentoso observada no presente caso pode ter sido resultante do somatório de quatro alterações funcionais distintas: sobrecarga pressórica do ventrículo do tipo direito em posição sistêmica, disfunção da valva atrioventricular sistêmica, falta do sincronismo atrioventricular pelo bloqueio atrioventricular, e retardo da ativação da parede livre do ventrículo sistêmico pela estimulação cardíaca artificial no ventrículo pulmonar.

A terapia de ressincronização cardíaca, com sincronização das ondas P espontâneas à estimulação biventricular, foi fundamental para a melhora da função ventricular sistêmica, que estava muito deprimida a despeito da correção do refluxo valvar após o implante das biopróteses. A manutenção do regime pressórico sistêmico em ventrículo de morfologia direita poderá limitar, entretanto, os efeitos da terapia de ressincronização cardíaca.

O implante de dispositivos para ressincronização cardíaca em pacientes adultos é feito, preferencialmente, com o uso do seio coronário para acesso ao ventrículo esquerdo. Na população pediátrica, contudo, o acesso transtorácico tem sido preferido, pelas dimensões reduzidas do sistema venoso coronário⁶⁻¹⁰. No presente caso, as más condições clínicas da criança, associadas a quatro operações prévias realizadas por toracotomia mediana transesternal, influenciaram a busca por alternativas menos invasivas.

A técnica cirúrgica híbrida utilizada no presente caso, que associou o acesso venoso femoral para o cabo-eletrodo atrial, o acesso epicárdico subxifoide para o cabo-eletrodo do ventrículo sistêmico e a manutenção do cabo-eletrodo ventricular antigo, possibilitou trauma cirúrgico mí-

nimo com rápida recuperação pós-operatória. Nesse sentido, as informações da anatomia cardíaca obtidas pela tomografia computadorizada do tórax foram essenciais para a definição da tática operatória.

A terapia de ressincronização cardíaca, indicada inicialmente como ponte para transplante cardíaco, permitiu a melhora tanto clínica como funcional da criança e evitou, até o momento, sua indicação. A persistência de outros fatores agravantes da função ventricular, como a exposição de um ventrículo morfologicamente direito ao regime pressórico sistêmico e as limitações inerentes aos substitutos valvares, exigirá cuidado redobrado no seguimento desse paciente.

Referências

1. Warnes CA. Transposition of the great arteries. *Circulation*. 2006;114:2699-709.
2. Hoffman JIE. The natural and unnatural history of congenital heart disease. New Jersey: Wiley-Blackwell; 2009. 624 p.
3. Croti UA, Mattos SS, Pinto Jr VC, Aiello VD, Moreira VM, coordenadores. *Cardiologia e cirurgia cardiovascular pediátrica*. 2ª ed. São Paulo: Roca; 2012. p. 921-48.
4. Piran S, Veldtman G, Siu S, Webb GD, Liu PP. Heart failure and ventricular dysfunction in patients with single or systemic right ventricles. *Circulation*. 2002;105(10):1189-94.
5. Villain E. Indications for pacing in patients with congenital heart disease. *Pacing Clin Electrophysiol*. 2008;31 Suppl 1:S17-20.
6. Małecka B, Bednarek J, Tomkiewicz-Pajak L, Klimeczek P, Zabek A, Pasowicz M, et al. Resynchronization therapy transvenous approach in dextrocardia and congenitally corrected transposition of great arteries. *Cardiol J*. 2010;17(5):503-8.
7. Dubin A, Janousek J, Rhee E, Strieper MJ, Cecchin F, Law IH, et al. Resynchronization therapy in pediatric and congenital heart disease patients: an international multicenter study. *J Am Coll Cardiol*. 2005;46(12):2277-83.

8. Janousek J, Gebauer RA, Abdul-Khaliq H, Turner M, Kornyei L, Grollmuss O, et al. Cardiac resynchronization therapy in paediatric and congenital heart disease: differential effects in various anatomic and functional substrates. *Heart*. 2009;95(14):1165-71.
9. Cecchin F, Frangini PA, Brown DW, Fynn-Thompson F, Alexander ME, Triedman JK, et al. Cardiac resynchronization therapy (and multisite pacing) in pediatrics and congenital heart disease: five years experience in a single institution. *J Cardiovasc Electrophysiol*. 2009;20(1):58-65.
10. Bacal F, Neto JD, Fiorelli AI, Mejia J, Marcondes-Braga FG, Mangini S, et al. [II Brazilian Guidelines for Cardiac Transplantation]. *Arq Bras Cardiol*. 2010;94(1 Suppl):e16-76.