

CASO CLÍNICO

Estenose Aórtica Subvalvular após Correção Anatômica da Transposição das Grandes Artérias: Caso Clínico [59]

MÓNICA REBELO, CONCEIÇÃO TRIGO, ANABELA PAIXÃO, SASHICANTA KAKU

Serviço de Cardiologia Pediátrica, Hospital de Santa Marta, Lisboa, Portugal

Rev Port Cardiol 2004;23 (6):895-900**RESUMO**

Os autores descrevem o caso clínico de uma criança do sexo masculino, com 12 anos de idade, com diagnóstico pós-natal de transposição das grandes artérias com comunicação interventricular, submetida a *switch* arterial e encerramento da comunicação interventricular. Durante o seguimento pós-operatório detectou-se um obstáculo entre o ventrículo esquerdo e a aorta ascendente que foi, inicialmente, de grau ligeiro. No último ano começou a referir sintomatologia (cansaço para esforços moderados). Na avaliação efectuada detectou-se uma estenose aórtica subvalvular grave, tendo o doente sido submetido a tratamento cirúrgico, com bom resultado.

A estenose aórtica subvalvular é uma complicação rara, que tem sido descrita em estudos de *follow-up* de *switch* arterial, sobretudo nas situações em que o defeito primário é a transposição das grandes artérias com comunicação interventricular.

Palavras-Chave

Transposição das Grandes Artérias; *Switch* Arterial;
Estenose Subaórtica; Cardiopatia Congénita;
Cardiologia Pediátrica

ABSTRACT**Subaortic Stenosis Following Anatomic Correction for Transposition of the Great Arteries**

The authors present a case report of a 12-year-old boy with diagnosis of transposition of the great arteries and ventricular septal defect, who underwent an arterial switch operation plus closure of the septal defect. On follow-up, left ventricular outflow tract obstruction was detected, initially mild. Last year, he started complaining of fatigue on exercise. Severe subaortic stenosis was diagnosed and surgical repair was performed with good results.

Subaortic stenosis is a rare complication on follow-up of patients who have undergone an arterial switch operation, particularly those with transposition of the great arteries and ventricular septal defect.

Key words

Transposition of the great arteries; Arterial switch;
Subaortic stenosis; Congenital heart disease;
Pediatric cardiology

INTRODUÇÃO

Em 1976, Jatene realizou, pela primeira vez, a correção anatómica para a transposição das grandes artérias (TGA) ou *switch* arterial⁽¹⁾. Esta técnica cirúrgica apareceu como a solução simples para um problema complexo. Os bons resultados desta técnica contribuíram para que fosse adoptada como tratamento de

INTRODUCTION

In 1976, Jatene pioneered the anatomic correction of transposition of the great arteries (TGA) known as the arterial switch procedure⁽¹⁾. The technique represented an elegant solution to a complex problem and the good clinical results associated with the procedure have meant that, in most centers, it

primeira escolha para transposição das grandes artérias, na maioria dos centros, a partir dos anos 80⁽²⁾.

CASO CLÍNICO

Criança do sexo masculino com 12 anos de idade, admitida no serviço de Cardiologia Pediátrica do Hospital de Santa Marta com um mês e meio de vida, por cianose e cansaço ao mamar.

Pais jovens, saudáveis e não consanguíneos, sendo os antecedentes familiares irrelevantes.

Tratou-se de uma gravidez vigiada, sem complicações. Parto eutócico às 37 semanas de gestação, no Hospital da Horta – Açores. Peso ao nascer 2380 g (LIG). Período neonatal sem intercorrências.

Efectuado o diagnóstico de TGA com comunicação interventricular (CIV), foi de imediato submetido a atrioseptostomia de Rashkind e, posteriormente, a *switch* arterial e encerramento da CIV, aos dois meses de idade (cirurgião: Dr. Manuel Pedro Magalhães).

Na avaliação pós-operatória destacava-se à auscultação cardíaca, um sopro sistólico de ejeção III/VI no bordo esternal esquerdo (BEE); o electrocardiograma apresentava bloqueio completo de ramo direito (*Fig. 1*) e o ecocardiograma – CIV residual pequena e alterações morfológicas dos tractos de saídas ventriculares, designadamente: à esquerda, anel aórtico estreito sem obstáculo significativo e sem insuficiência aórtica; à direita, ventrículo direito espessado, com obstáculo pulmonar supra-ventricular moderado (gradiente transpulmonar ± 50 mmHg).

A criança foi seguida em ambulatório, mantendo-se assintomática e sem evidência de agravamento das lesões residuais, monitorizadas por ecocardiografia.

Aos seis anos foi internada para estudo completo. Foram efectuados os seguintes exames complementares de diagnóstico: ecocardiograma de *stress* com dobutamina e cintigrafia de perfusão miocárdica, que não revelaram alterações; cateterismo cardíaco para estudo hemodinâmico, que demonstrou um gradiente de pressão sistólica ventrículo esquerdo (VE) / Aorta = 45 mm Hg, e estudo cinerangiográfico que confirmou o estreitamento do tracto de saída do VE.

O seguimento posterior não evidenciou

has been the treatment of choice for transposition of the great arteries since the 1980s⁽²⁾.

CASE REPORT

A 12-year-old boy was originally admitted to the Pediatric Cardiology Department of Santa Marta Hospital 6 weeks after birth with cyanosis and fatigue during breast-feeding.

The parents were young and non-consanguineous, without relevant family history.

The pregnancy had been supervised and uneventful and delivery was eutocic after 37 weeks gestation, at Horta Hospital in the Azores. Birth weight was 2380 g (SGA) and the neonatal period was without complications.

On diagnosis of transposition of the great arteries and ventricular septal defect (VSD), he immediately underwent Rashkind atrioseptostomy and, two weeks later, the arterial switch operation and closure of the septal defect. The surgeon was Dr Manuel Pedro Magalhães.

During postoperative assessment, a grade III/VI systolic ejection murmur was detected at the left sternal border during auscultation; electrocardiography showed complete right bundle branch block (*Fig. 1*) and echocardiography indicated a small residual VSD and morphological abnormalities of the ventricular outflow tracts: on the left, a narrow aortic annulus without significant obstruction or aortic regurgitation, and on the right, a thickened right ventricle with moderate supra-ventricular pulmonary obstruction (transpulmonary gradient ± 50 mmHg).

Follow-up was maintained on an out-patient basis; the child remained asymptomatic and echocardiographic monitoring did not detect signs of worsening of the residual lesions.

At the age of six years, he was hospitalized for a complete study. The following complementary diagnostic tests were carried out: dobutamine stress echocardiogram and myocardial perfusion scintigraphy which revealed no abnormalities; cardiac catheterization for hemodynamic study which showed a left ventricular-aortic pressure gradient of 45 mmHg; and a cineangiographic study which confirmed narrowing of the left ventricular outflow tract.

Subsequent follow-up showed no



Fig. 1 Electrocardiograma de superfície com 15 derivações evidencia Bloqueio Completo de Ramo Direito.

Fig. 1 15-lead surface electrocardiogram showing complete left bundle branch block.

progressão das lesões até Setembro de 2002, altura em que surge com quadro de cansaço para esforços moderados. Na auscultação cardíaca detectou-se um sopro sistólico de ejeção IV/VI no BEE irradiando para os vasos do pescoço. O electrocardiograma apresentava critérios de hipertrofia ventricular esquerda (*Fig. 2*), e o ecocardiograma mostrava hipertrofia ventricular esquerda marcada, insuficiência mitral moderada e obstáculo à saída do VE com envolvimento de cordas tendinosas da válvula mitral (*Fig. 3*), gerando um gradiente VE/Aorta > 75 mmHg. O cateterismo cardíaco demonstrou pressão sistólica no VE de 220 mmHg com gradiente VE/Aorta de 134 mmHg (*Fig. 4*). No estudo angiocardiográfico confirmou-se a estenose aórtica subvalvular fibromuscular, sem insuficiência aórtica significativa.

Proposto e aceite para cirurgia de desobstrução da câmara de saída do VE, foi operado a 10 de Setembro de 2002, tendo sido

deterioration of the lesions up until September 2002, at which time the patient began complaining of fatigue on moderate exercise. Cardiac auscultation indicated a grade IV/VI systolic ejection murmur in the left sternal border radiating to the neck vessels. Electrocardiography matched left ventricular hypertrophy criteria (*Fig. 2*) and echocardiography indicated marked left ventricular hypertrophy, moderate mitral regurgitation and obstruction of the left ventricular (LV) outflow tract with involvement of the chordae tendineae of the mitral valve (*Fig. 3*), giving rise to an LV-aortic gradient >75 mmHg. Cardiac catheterization indicated LV systolic pressure of 220 mmHg and LV-aortic gradient of 134 mmHg (*Fig. 4*). Cardiac angiography confirmed the presence of fibromuscular subvalvular aortic stenosis, without significant aortic regurgitation.

Having been proposed and accepted for surgery to clear the LV outflow tract, the patient was operated on September 10 2002 with



Fig. 2 Electrocardiograma de superfície com 15 derivações evidencia Hipertrofia Ventricular Esquerda.

Fig. 2 15-lead surface electrocardiogram showing left ventricular hypertrophy.

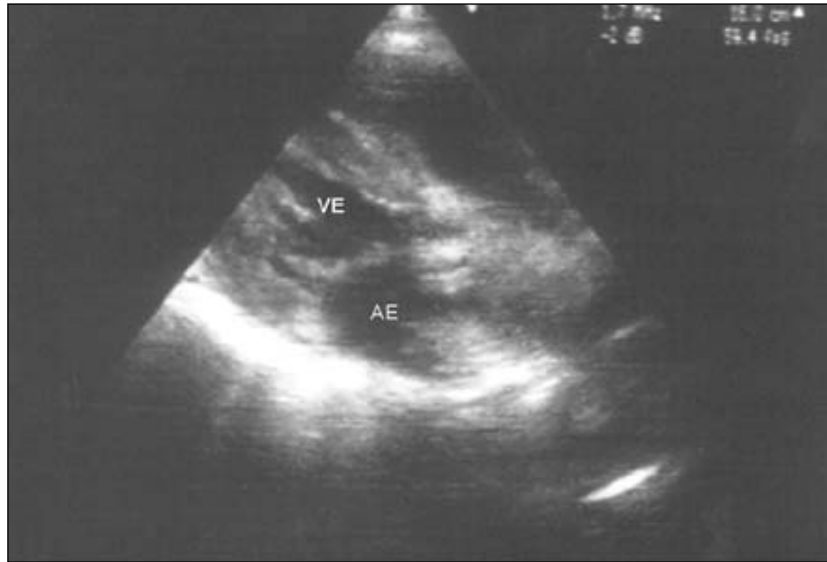


Fig. 3 Ecocardiograma transtorácico, plano paraesternal eixo longo, revelando anatomia do tracto de saída do ventrículo esquerdo (VE).
AE: aurícula esquerda

Fig. 3 Transthoracic echocardiogram, parasternal long axis view, showing the anatomy of the left ventricular outflow tract.
AE: left atrium.

e f e c -
tuada ressecção de membrana subaórtica, secção de cordas anómalas da mitral e miotomia de Morrow (cirurgião: Prof. Doutor José Fragata). O pós-operatório decorreu sem complicações, e verificou-se não haver gradiente residual significativo no tracto de saída do VE por eco Doppler (*Fig. 5*).

Teve alta clinicamente estável, com indicação para profilaxia da endocardite bacteriana e seguimento programado em ambulatório.

resection of the subaortic membrane, sectioning of the anomalous mitral chordae and Morrow myectomy. The surgeon was Professor Jo-sé Fragata. Post-operative recovery proceeded without complications and Doppler echo confirmed that there was no significant pressure gradient in the LV outflow tract (*Fig. 5*).

The patient was discharged in a clinically stable state, with indications for prophylaxis against bacterial endocarditis and for an outpatient follow-up program.

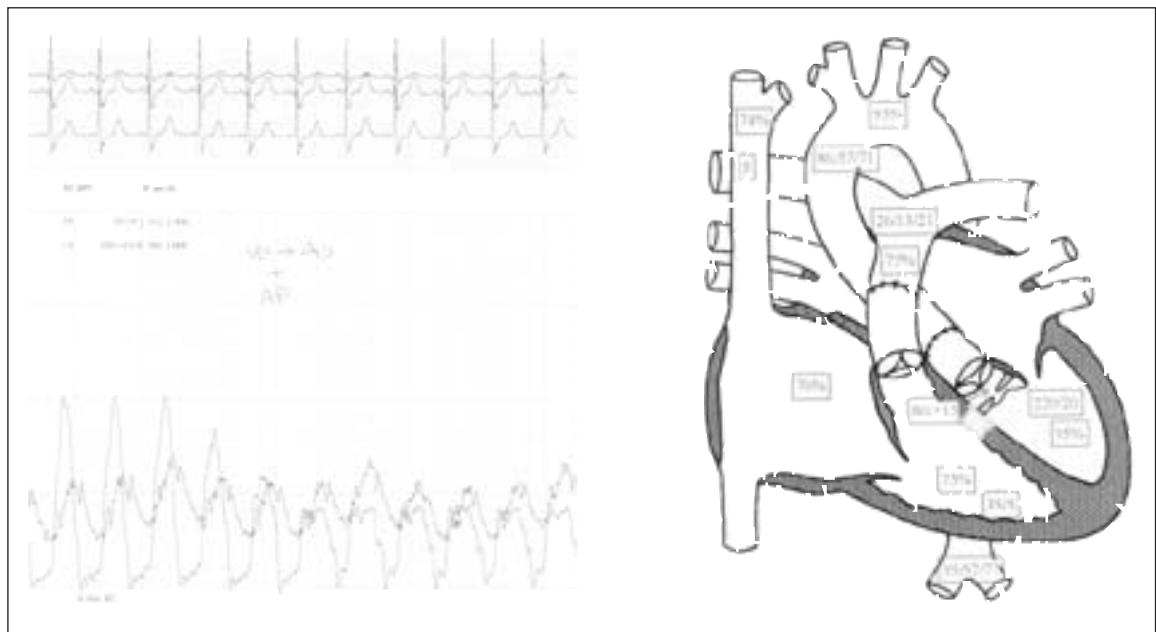
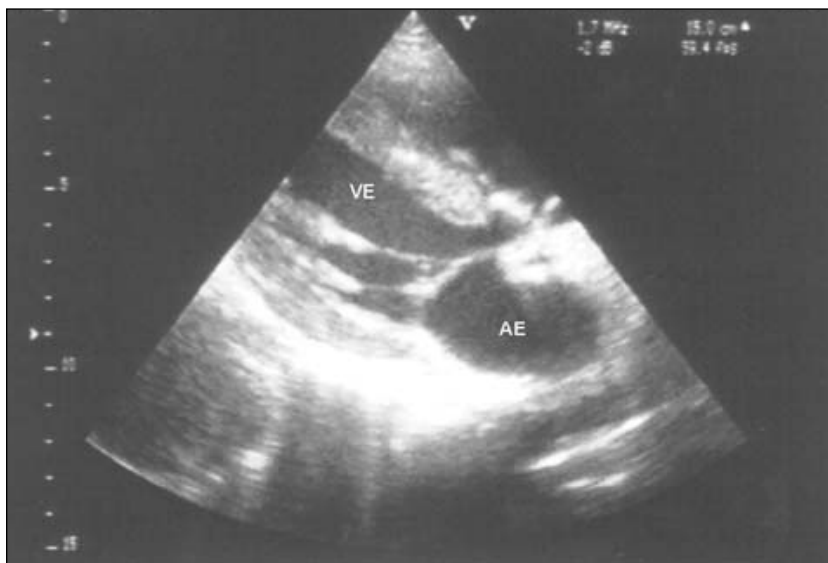


Fig. 4 Registo de pressão do ventrículo esquerdo (VE) e Aorta (Ao) com gradiente de pressão de 134 mmHg.

Fig. 5 Ecocardiograma transtorácico, plano paraesternal eixo longo, revelando anatomia do tracto de saída do ventrículo esquerdo (VE).
AE: aurícula esquerda.

Fig. 5 Transthoracic echocardiogram, parasternal long axis view, showing the anatomy of the left ventricular outflow tract.
AE: left atrium.



DISCUSSÃO

A TGA é a cardiopatia congênita cianótica mais frequente no período neonatal, constituindo 5 a 7% das malformações cardíacas. A sua incidência varia de 20,1 a 30,5 por cada 100 000 nados-vivos, com predomínio no sexo masculino⁽³⁾.

Foi inicialmente descrita em 1797, por Matthew Baillie, em Londres, mas o termo «transposição da aorta e artéria pulmonar» foi introduzido em 1814 por Farre, em Londres. A coexistência de CIV é frequente, ocorrendo em 40-45% dos casos de TGA.

A cirurgia de *switch* arterial é o tratamento de primeira escolha para as várias formas de TGA, com bons resultados a curto e longo prazo⁽⁴⁾. A mortalidade cirúrgica precoce desceu de 15%, no início dos anos 80, para 5% em séries actuais, sendo a mortalidade tardia em várias séries, igualmente baixa^(5, 6, 7).

Nos doentes com TGA complexa há uma maior prevalência de reoperações⁽⁸⁾. A estenose pulmonar continua a ser a principal causa de reoperação, embora as alterações introduzidas na técnica cirúrgica tenham vindo a reduzir este problema⁽⁹⁾. A obstrução do tracto de saída do VE, sobretudo a subvalvular, tem sido raramente descrita e apenas em situações de TGA com CIV^(8, 9).

Numa série de 195 doentes submetidos a *switch* arterial, de 1977 a Junho de 2000⁽⁹⁾, 41 foram submetidos a reintervenção, mas apenas um por estenose aórtica subvalvular, meio ano após a primeira cirurgia. Este doente apresentava, como lesão primária, TGA com CIV subpulmonar e estenose do tracto de saída

DISCUSSION

TGA is the commonest congenital cyanotic heart disease in the neonatal period and makes up 5 to 7% of cardiac malformation cases. Its incidence varies from 20.1 to 30.5 for every 100 000 live births and it is predominantly found in males⁽³⁾.

The condition was originally described in 1797, by Matthew Baillie in London, and the designation “transposition of aorta and pulmonary artery” was coined in 1814 by Farre, again in London. It is often found in association with VSD, which is found in 40-45% of TGA cases.

Arterial switch surgery is the first choice treatment for the various forms of TGA, providing good results in the short and long term⁽⁴⁾. Early surgical mortality has fallen from 15% in the early 1980s to 5% in current series, and long-term mortality in various series is also low^(5, 6, 7).

There is a higher prevalence of reoperation for patients with complex TGA⁽⁸⁾. Pulmonary stenosis continues to be the main reason for reoperation, although improved surgical techniques have tended to reduce the problem⁽⁹⁾. Obstruction of the LV outflow tract, particularly subvalvular, has rarely been described and only in situations of TGA with VSD^(8, 9).

In a study of 195 patients who underwent the arterial switch operation from 1977 through June 2000⁽⁹⁾, 41 underwent reintervention but only one of these was due to subvalvular aortic stenosis, six months after the initial surgery. This patient presented with TGA as the

do VE. Numa outra série, que incluiu 1200 doentes submetidos a *switch* arterial de 1982 a 1999⁽⁸⁾, foram submetidos a reoperação 103 doentes, num total de 128 reoperações. A obstrução do TSVE foi a causa de reoperação em nove casos, todos de TGA complexas.

CONCLUSÃO

A obstrução do TSVE é uma complicação rara da cirurgia de *switch* arterial, que ocorre

Pedidos de separatas para:
Address for reprints:

MÓNICA REBELO
Serviço de Cardiologia Pediátrica
Hospital de Santa Marta
Rua de Santa Marta
1169-024 LISBOA, PORTUGAL
E-mail: msrebelo@clix.pt

primary lesion with subpulmonary VSD and LV outflow tract stenosis. In another series of 1200 patients undergoing arterial switch between 1982 and 1999⁽⁸⁾, 103 were reoperated, with a total of 128 reoperations. LV outflow tract obstruction was the reason for reoperation in 9 of these cases, all with complex TGA.

CONCLUSION

BIBLIOGRAFIA / REFERENCES

1. Jatene AB, Fontes VF, Paulista PP, et al. Anatomic correction of transposition of great vessels. *J Thorac Cardiovasc Surg*, 1976;72:364-70.
2. Daniel Sidi, Yves Lecompte. Transposition and Malposition of the Great Arteries with Ventricular Septal Defects. In Moller and Hoffmann, eds. *Pediatric Cardiovascular Medicine*. Philadelphia: Churchill Livingstone, 2000; 363-73.
3. Gil Wernovsky. Transposition of Great Arteries. In Moss and Adams, eds. *Heart Disease in Infants, Children and Adolescents*. Philadelphia: Lippincott Williams & Wilkins, 2001;1027-84.
4. Prifti E, Crucean A, Bonacchi M, et al. Early and long term outcome of the arterial switch operation for transposition of the great arteries: predictors and functional

- evaluation. *Eur J Cardiothorac Surg*, 2002;22:864-73.
5. Prêtre R, Tamisier D, Bonhoeffer P, et al. Results of arterial switch operation in neonates with transposed great arteries. *Lancet* 2001;357:1826-30.
6. Haas F, Wottke M, Poppert H, Meisner H. Long-term survival and functional follow-up in patients after the arterial switch operation. *Ann Thorac Surg*, 1999;68:1692-7.
7. Wetter J, Belli E, Sinzobahamyya N, Blaschzok HC, Brecher AM, Urban AE. Transposition of great arteries associated with ventricular septal defect: surgical results and long-term outcome. *Eur J Cardiothorac Surg*, 2001;20:816-23.
8. Losay J, Touchot A, Serraf A, et al. Late outcome after arterial switch operation for transposition of great arteries. *Circulation*, 2001;104(suppl I):I-121-I-126.

Reunião Anual do Grupo de Estudos de Hemodinâmica e Cardiologia de Intervenção

29 e 30 de Janeiro de 2005

Peniche, Praia d'El Rey
Marriott Golf & Beach Resort