

Senning Paliativo no Tratamento de Cardiopatias Congênitas com Hipertensão Pulmonar Grave

Palliative Senning in the Treatment of Congenital Heart Disease with Severe Pulmonary Hypertension

Juliano Gomes Penha, Leina Zorzanelli, Antonio Augusto Barbosa-Lopes, Edimar Atik, Leonardo Augusto Miana, Carla Tanamati, Luiz Fernando Caneo, Nana Miura, Vera Demarchi Aiello, Marcelo Biscegli Jatene

Instituto do Coração do Hospital das Clínicas da Faculdade de Medicina da USP, São Paulo, SP – Brasil

Resumo

Fundamento: A transposição das grandes artérias (TGA) é a cardiopatia cianogênica mais comum, com incidência variando de 0,2 a 0,4 por 1000 nascidos vivos. Muitos dos pacientes não tratados nos primeiros meses de vida podem evoluir com doença vascular pulmonar grave, e um método terapêutico para o tratamento desses pacientes pode ser realizado por meio de uma cirurgia paliativa para redirecionamento do fluxo em nível atrial.

Objetivo: Relatar a experiência institucional com a cirurgia de Senning paliativo em crianças com diagnóstico de TGA e dupla via de saída do ventrículo direito com doença vascular pulmonar severa. Avaliar, também, a evolução clínica precoce e tardia da operação de Senning paliativo.

Método: Estudo retrospectivo, baseado na avaliação de prontuários no período de 1991 a 2014. Somente pacientes sem indicação para o tratamento cirúrgico definitivo da cardiopatia em razão de elevadas pressões pulmonares.

Resultados: Evidenciou-se após um ano de evolução um aumento médio da saturação arterial de oxigênio de 62,1% para 92,5% e uma redução média do hematócrito de 49,4% para 36,3%. A análise da histologia pulmonar foi possível em 16 pacientes. Em oito pacientes foi evidenciada lesão pulmonar grau 3 e 4.

Conclusão: A cirurgia de Senning paliativo melhorou a saturação de oxigênio arterial, reduziu a policitemia e proporcionou uma melhora da qualidade de vida em pacientes com TGA com comunicação interventricular, os quais possuíam hipertensão pulmonar severa com prognóstico fechado. (Arq Bras Cardiol. 2015; 105(4):353-361)

Palavras-chave: Cardiopatias Congênitas; Hipertensão Pulmonar; Criança; Transposição dos Grandes Vasos / cirurgia.

Abstract

Background: Transposition of the great arteries is the most common cyanotic cardiopathy, with an incidence ranging between 0.2 and 0.4 per 1000 live births. Many patients not treated in the first few months of life may progress with severe pulmonary vascular disease. Treatment of these patients may include palliative surgery to redirect the flow at the atrial level.

Objective: Report our institutional experience with the palliative Senning procedure in children diagnosed with transposition of the great arteries and double outlet right ventricle with severe pulmonary vascular disease, and to evaluate the early and late clinical progression of the palliative Senning procedure.

Method: Retrospective study based on the evaluation of medical records in the period of 1991 to 2014. Only patients without an indication for definitive surgical treatment of the cardiopathy due to elevated pulmonary pressure were included.

Results: After one year of follow-up there was a mean increase in arterial oxygen saturation from 62.1% to 92.5% and a mean decrease in hematocrit from 49.4% to 36.3%. Lung histological analysis was feasible in 16 patients. In 8 patients, pulmonary biopsy grades 3 and 4 were evidenced.

Conclusion: The palliative Senning procedure improved arterial oxygen saturation, reduced polycythemia, and provided a better quality of life for patients with transposition of the great arteries with ventricular septal defect, severe pulmonary hypertension, and poor prognosis. (Arq Bras Cardiol. 2015; 105(4):353-361)

Keywords: Heart Defects, Congenital; Pulmonary Hypertension; Child; Transposition of the Great Vessels/surgery.

Full texts in English - <http://www.arquivosonline.com.br>

Correspondência: Juliano Gomes Penha •

Av. Dr. Enéas de Carvalho Aguiar 44, bloco 2, sala 5, Jardim Paulista. CEP 05403-900, São Paulo, SP – Brasil

E-mail: juliano.penha@bol.com.br

Artigo recebido em 09/12/14; revisado em 14/05/15; aceito em 18/05/15.

DOI: 10.5935/abc.20150097

Introdução

As cardiopatias congênitas são os defeitos inatos com maior incidência em recém-nascidos, representando cerca de 1% dos casos, e dentre as cardiopatias, a d-TGA é a cardiopatia cianogênica mais comum, com uma incidência variando de 0,2 a 0,4 por 1000 nascidos vivos^{1,2}.

A primeira proposta para correção fisiológica da transposição das grandes artérias (TGA) foi em nível atrial, em 1954, descrita por Albert. Em 1958, Ake Senning realizou com sucesso a proposta sugerida por Albert, promovendo a correção em nível atrial com uso de tecido atrial autógeno para construir túneis intracardiácos. A utilização de retalhos feitos de material protético para a correção intra-atrial foi proposta e realizada primeiramente por Mustard, em 1964. No entanto, a disfunção ventricular sistêmica e a alta prevalência de arritmias foram fatores de morbidade tardia determinantes para que tal técnica fosse colocada em desuso e substituída por uma técnica mais fisiológica, a cirurgia de Jatene³.

Em 1972, Lindesmith e cols.⁴ reportaram, pela primeira vez, uma série de pacientes com TGA com comunicação interventricular (CIV) e severa doença vascular pulmonar obstrutiva, os quais foram submetidos a uma cirurgia paliativa para redirecionamento do fluxo em nível atrial. A cirurgia de Mustard foi a operação proposta para redirecionar a drenagem venosa pulmonar e sistêmica, mantendo aberta a CIV. A CIV não foi fechada nesses pacientes por estar associada a uma mortalidade precoce e tardia proibitivas, já descrita previamente⁴. A partir de então, as indicações para cirurgia paliativa foram estendidas para incluir outras lesões congênitas complexas com CIV e hipertensão pulmonar (HP)⁵.

O presente estudo tem como objetivo reportar os resultados de um tratamento cirúrgico paliativo para pacientes com cardiopatia congênita complexa, com HP devido à presença de um importante *shunt* intracardiáco, o qual não foi tratado cirurgicamente no período considerado seguro. Tem também como objetivo avaliar a evolução clínica precoce e tardia da operação de Senning paliativa para esse grupo de pacientes que apresentam contraindicação à correção cirúrgica total da cardiopatia.

Métodos

Foram incluídos no estudo pacientes com diagnóstico de TGA com CIV e dupla via de saída do ventrículo direito (DVSVD) tipo Taussig-Bing, com idade até 11 anos, atendidos pela equipe de Cardiologia Pediátrica e Cirurgia Cardíaca Pediátrica, do Instituto do Coração, Hospital das Clínicas, da Faculdade de Medicina da USP (InCor-HCFMUSP). O estudo foi retrospectivo, baseado na avaliação de prontuários no período de 1991 a 2014. Somente pacientes sem indicação para o tratamento cirúrgico definitivo da cardiopatia, por pressões pulmonares suprassistêmicas, fizeram parte da casuística. Os pacientes com diagnóstico de TGA e DVSVD tipo Taussig-Bing compressões pulmonares favoráveis não foram incluídos no presente estudo.

A coleta de dados teve como objetivo avaliar idade e peso no momento da cirurgia, diagnóstico pré-operatório, estado funcional pré-operatório, procedimentos paliativos prévios ao ato cirúrgico principal, tipo de procedimento cirúrgico realizado, estado hemodinâmico pré-cirurgia, morbidade precoce e tardia, incluindo qualquer evento cardiovascular ou pulmonar e reoperações, estado funcional tardio, análise das biópsias pulmonares e sobrevida. A análise estatística foi de caráter descritivo. (Não houve necessidade do uso de software. O cálculo foi manual).

Quanto ao procedimento cirúrgico, todos os pacientes foram submetidos a esternotomia mediana e abertura do pericárdio. A anatomia foi verificada com uma criteriosa inspeção inicial. Realizou-se a seguir uma extensa dissecação e liberação das veias cavas superior e inferior, dissecando-se também o sulco entre os átrios direito e esquerdo. Foram confeccionadas bolsas em aorta e cavas com fios de prolene, realizada infusão de heparina e canulação direta da aorta e das cavas. Houve cuidado para que a canulação das cavas fosse realizada o mais distal possível, afim de facilitar as manobras cirúrgicas dentro dos átrios. Antes da heparinização total, um fragmento do pulmão foi retirado para análise histológica. Geralmente, uma ressecção em cunha do lóbulo superior direito com o pulmão insuflado. Foi possível realizar a biópsia em 16 pacientes. Como critério para classificação, utilizamos os estudos de Heath e Edwards⁶ e de Rabinovitch e cols.⁷ para definir a histologia dos fragmentos pulmonares (Tabela 1).

Após heparinização total e canulação, a circulação extracorpórea (CEC) foi iniciada. A aorta ascendente foi clampeada e a solução de St. Thomas sanguínea foi utilizada como cardioplegia. Inicialmente a infusão da solução cardioplégica é realizada numa proporção de 20 mL/kg e após com uma manutenção de 10 mL/kg a cada 20 a 30 minutos. A temperatura alvo foi de 28°C em pacientes sem parada circulatória total (PCT) e de 20°C para os que foram submetidos a PCT. O átrio direito foi aberto através de uma incisão paralela ao sulco interatrial, posicionada cerca de 0,5 a 1 cm de distância da desembocadura das cavas no átrio direito. A comunicação interatrial (CIA), as relações anatômicas das valvas tricúspides e mitral, e a desembocadura das cavas foram analisadas. Realizou-se ampla abertura da CIA em direção às cavas superior e inferior, fez-se a sutura de um remendo de pericárdio bovino, recobrimo e isolando as veias pulmonares, deixando as duas valvas atrioventriculares e cavas em uma mesma cavidade. Em seguida, foi construído o túnel das cavas com sutura da borda da parede lateral da atriotomia direita, direcionando o fluxo das cavas para a valva mitral. Permite-se, dessa maneira, que a drenagem das cavas seja direcionada para o ventrículo esquerdo, o qual está conectado ao tronco pulmonar. Na sequência, foi realizada uma incisão no átrio esquerdo, anteriormente às veias pulmonares direitas, expondo o átrio esquerdo juntamente com as veias pulmonares. Em seguida suturou-se a borda direita da atriotomia esquerda com a borda esquerda da atriotomia direita. Dessa forma, o átrio esquerdo e as veias pulmonares foram conectados com a valva tricúspide e o ventrículo direito, o qual está relacionado com a aorta. A CIV é mantida aberta (Figuras 1, 2, 3 e 4).

Tabela 1 – Classificações histológicas para biopsia pulmonar

Classificação de Rabinovitch e cols.	Classificação de Heath e Edwards
Grau A: muscularização precoce das artérias distais; Grau B: hipertrofia da parede arterial; Grau C: alterações do grau B associadas a elevação da proporção entre o número de alvéolos e de artérias;	Grau 1: hipertrofia isolada da camada média; Grau 2: proliferação fibrointimal; Grau 3: oclusão total da luz por fibrose; Grau 4: lesões plexiformes; Grau 5: hipertrofia muscular arterial, lesões cavernosas, lesões angiomasas; Grau 6: arterite necrotizante

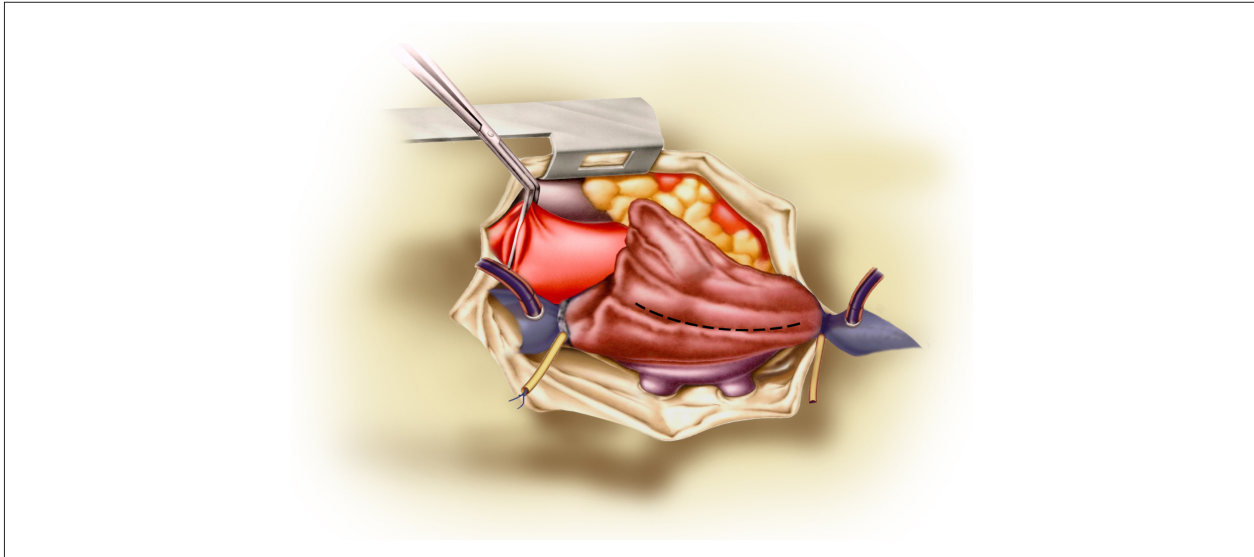


Figura 1 – Local da incisão no átrio direito mantendo uma margem de segurança entre as cavas e as veias pulmonares.

Após os redirecionamentos dos fluxos atriais o paciente foi aquecido. Foram realizadas manobras para retirada do ar das cavidades retiradas da CEC. O uso da ultrafiltração modificada passou a ser rotina a partir de 2011 e o uso do Ecocardiograma transesofágico intraoperatório foi possível apenas em crianças acima de 3 kg em razão da incompatibilidade da sonda utilizada na instituição para crianças com peso inferior. A morte no pós-operatório inicial foi definida como qualquer óbito ocorrido nos primeiros 30 dias após o procedimento cirúrgico principal ou durante a mesma internação.

Resultados

No período de novembro de 1991 a abril de 2011, 21 pacientes com diagnóstico de TGA com CIV ou DVSVD tipo Taussig-Bing, com doença vascular pulmonar severa, foram orientados para o tratamento cirúrgico paliativo, tendo em vista a não possibilidade de realização de outro tipo de tratamento. (A última cirurgia foi realizada em 2011. No entanto, o seguimento foi realizado até 2014. Fato esse que resulta em datas diferentes nos Resultados e nos Métodos). A idade dos pacientes, na ocasião da cirurgia, variou de 1 a 130 meses (média de 24,6 e mediana de 16), e 30% apresentavam idade igual ou inferior a 12 meses. Dentre os 21 pacientes, 11 eram do sexo masculino. O peso variou de 2,8 a 30 kg (média de 8,3 e mediana de 7,1).

A avaliação funcional pré-operatória segundo a New York Heart Association (NYHA) foi possível em 18 pacientes, e a maioria (83%) encontrava-se em classe funcional III ou IV. O diagnóstico anatômico principal foi de D-TGA com CIV em 17 pacientes (81%) e DVSVD tipo Taussig-Bing em 4 pacientes (19%). Os defeitos menores associados estão ilustrados na Tabela 2. Dos 21 pacientes, 13 foram submetidos a procedimento de Rashkind no período pré-operatório, e 11 pertenciam ao grupo da D-TGA com CIV. Um paciente do grupo da DVSVD, portador de coarctação da aorta, havia sido submetido previamente a istmoplastia e bandagem do tronco pulmonar, com 20 dias de vida.

O cateterismo cardíaco foi realizado em todos os casos antes da cirurgia. A resistência pulmonar vascular (RVP) com oxigênio inalado a 100% variou de 3,2 a 14 U.m² (média de 8,1 e mediana de 7,7). O paciente que apresentava RVP de 3,2 U.m² possuía uma pressão sistólica de artéria pulmonar (PSAP) de 94 mmHg, sem resposta ao teste com oxigênio. As PSAP pré-operatórias variaram de 41 a 130 mmHg (média de 77,8 e mediana de 75). A saturação de oxigênio e o hematócrito variaram de 40% a 80% (média de 62,1 e mediana de 67) e 40% a 65% (média de 49,2 e mediana de 50), respectivamente.

O tempo de assistência circulatória variou de 65 a 170 minutos (média de 113,6 e mediana de 108). O tempo de clampeamento da aorta variou de 50 a 95 minutos

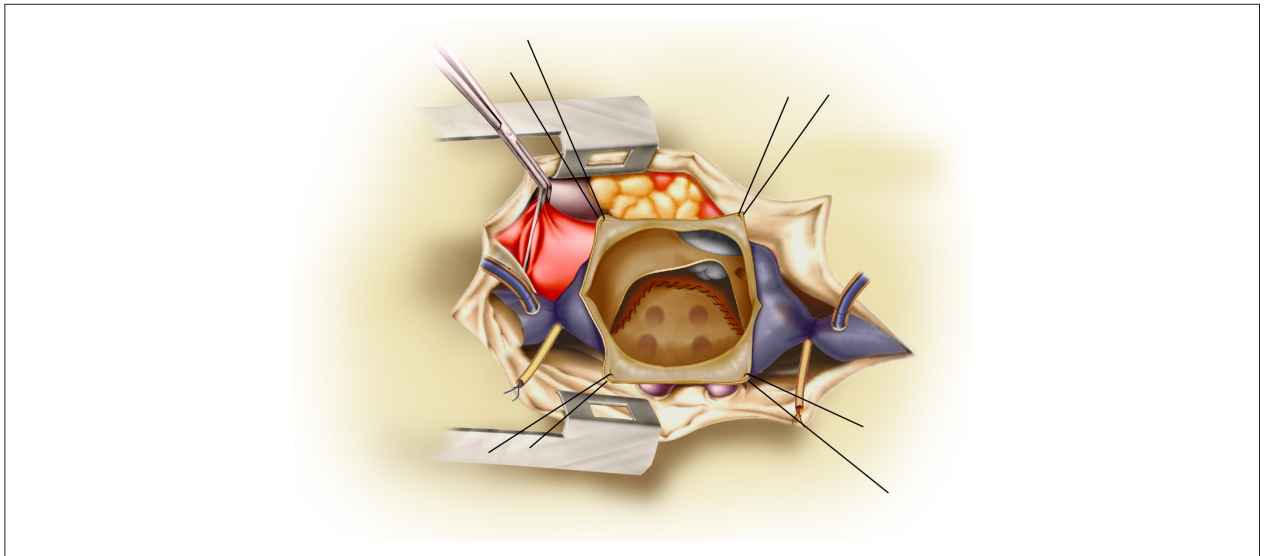


Figura 2 – Sutura do septo atrial ou pericárdio bovino e isolamento das veias pulmonares as quais serão direcionadas para a valva tricúspide e para a aorta.

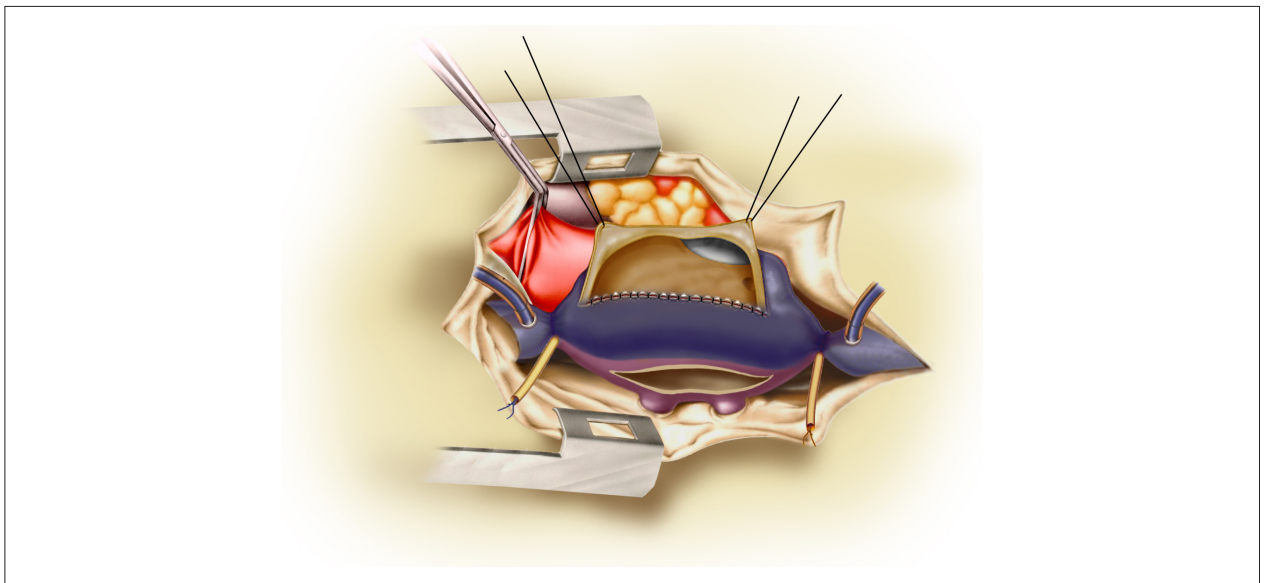


Figura 3 – Túnel das cavas e direcionamento do fluxo sanguíneo venoso para valva mitral. Abertura do átrio esquerdo acima das veias pulmonares direitas.

(média de 72,5 e mediana 78,5). Em três pacientes foi realizada a PCT com perfusão cerebral seletiva via tronco braquiocéfálico e hipotermia profunda (20°C) com tempo médio de 52 minutos.

A mortalidade inicial foi de 47% (10 pacientes). As causas do óbito foram: baixo débito em 6 pacientes, sepse em 2, e crise de HP em outros dois. A média de internação hospitalar total foi de 15 dias (variando de 1 a 43 dias), sendo 19,1 dias a média de internação dos que receberam alta hospitalar. As comorbidades que não resultaram em óbito encontradas no pós-operatório foram: crises de HP (com melhora após uso de óxido nítrico), pneumonia, insuficiência renal aguda

(IRA), quilotórax com ligadura do ducto torácico, congestão pulmonar, bloqueio atrioventricular total (BAVT) e ritmo juncional (Tabela 3). A avaliação após um ano de evolução de alta hospitalar mostrou um aumento médio da saturação arterial de oxigênio de 62,1% para 92,5% e uma redução média do hematócrito de 49,4% para 36,3%.

A análise da histologia pulmonar foi possível em 16 pacientes. Foram utilizadas as classificações de Heath e Edwards⁶ e de Rabinovitch e cols.⁷ para análise das biopsias. Em oito pacientes foi evidenciada lesão pulmonar grau 3 e 4. A classificação de Rabinovitch e cols.⁷ foi utilizada em dez biopsias, sendo quatro do tipo B e seis do tipo C (Tabela 4).

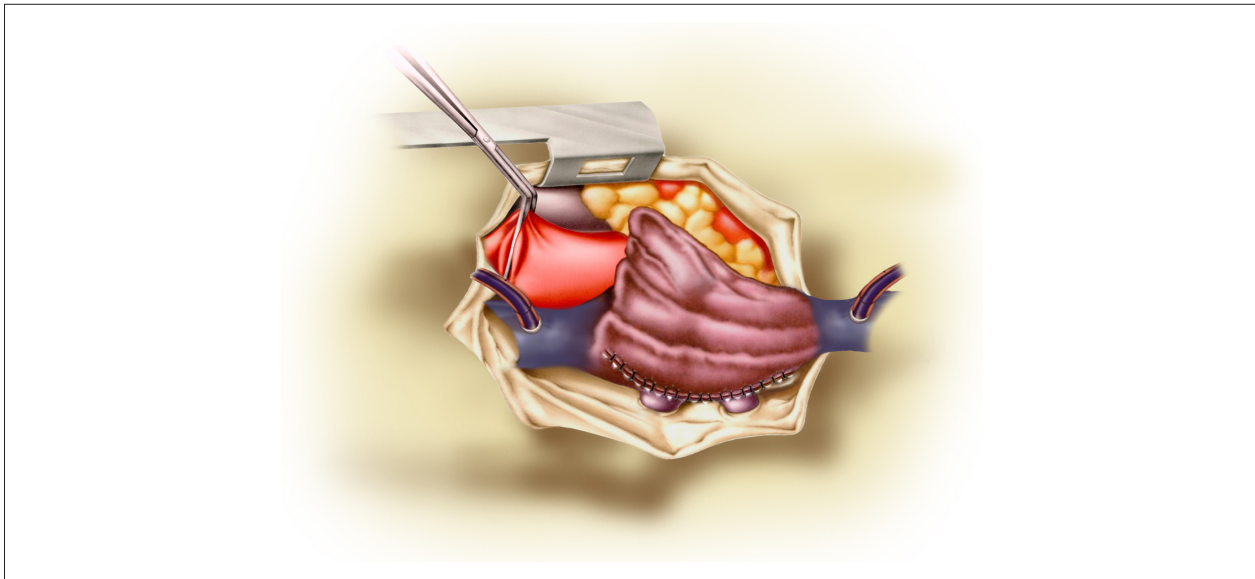


Figura 4 – Sutura da borda do átrio direito em local de abertura do átrio esquerdo com redirecionamento do fluxo sanguíneo arterial para valva tricúspide.

Tabela 2 – Defeitos associados

D-TGA com CIV	17	DVSVD tipo Taussig-Bing	4
Anomalia coronariana	6	Anomalia coronariana	2
Óstio único da coronária esquerda	5	Óstio único da coronária esquerda	1
Coronária direita com origem na Cx	1	Coronária direita com origem na Cx	1
Situs inversus totalis	1	CIV > 5 mm	4
CIV > 5 mm	10	Persistência do canal arterial	2
Estenose infundíbulo valvar pulmonar	3	Coarctação da aorta	1
Persistência do canal arterial	5		

TGA: Transposição das grandes artérias; CIV: Comunicação Interventricular; Cx: Circunflexa; DVSVD: Dupla via de saída do ventrículo direito.

Todos que apresentavam lesões de grau 3 e 4 possuíam idade maior do que 16 meses e pressão média de artéria pulmonar acima de 45 mmHg.

A média de seguimento clínico dos 11 sobreviventes foi de 6,4 anos com um máximo de 19 anos. Atualmente, cinco pacientes estão em acompanhamento na instituição. Os cinco demais estão em acompanhamento ambulatorial em outros serviços em razão da proximidade das moradias atualmente (Manaus, Fortaleza, Brasília, Salvador). Houve um caso de morte súbita em casa após 18 meses da alta hospitalar por causa desconhecida.

Dos 11 sobreviventes, em 10 foi possível realizar a avaliação funcional segundo a NYHA. Houve melhora da classe funcional em todos os pacientes (5 em classe I e 5 em classe II). Dez estavam em ritmo sinusal e um em ritmo juncional. Não houve necessidade de implante de marca-passo definitivo durante todo seguimento.

Avaliações ecocardiográficas foram realizadas durante o seguimento ambulatorial. A função ventricular manteve-se

preservada em todos os pacientes. Um apresentou estenose do túnel das cavas e 5 apresentaram insuficiência da valva tricúspide (3 de grau moderado e 2 de grau importante).

Discussão

Nos dias atuais, a maioria dos pacientes com diagnóstico de TGA com CIV e DVSVD tipo Taussig-Bing não evolui com doença vascular pulmonar pelo fato de a correção cirúrgica total acontecer precocemente, logo após a descoberta do diagnóstico, o qual muitas vezes ocorre ainda na vida intrauterina graças à realização cada vez mais frequente da ecocardiografia fetal.

Infelizmente, no entanto, ainda presenciamos o diagnóstico tardio de cardiopatias congênitas complexas, as quais muitas vezes já manifestam sinais e sintomas de HP importante, impossibilitando a correção total da anomalia. A carência de centros de referência em cardiopatia congênita no Brasil, com a possibilidade de diagnóstico e tratamento precoces, faz que ainda existam pacientes com HP sem a possibilidade do tratamento cirúrgico ideal e definitivo.

O desenvolvimento da HP progride especialmente nos pacientes que apresentam grandes “shunts” esquerda-direita. Vale lembrar também que as alterações estruturais da circulação pulmonar são histologicamente similares àquelas vistas em outras formas de HP primária¹. A presença de uma grande comunicação intracardíaca, bem como um amplo canal arterial fazem que ocorra um avanço mais acelerado na doença vascular pulmonar⁸.

Esses pacientes clinicamente apresentam-se com cianose, e a grande maioria em classe funcional IV da NYHA sem possibilidade da correção definitiva em razão dos valores elevados de pressão e resistência vascular pulmonar. Tem sido tentado e testado em alguns centros o uso da Sildenafil como tratamento medicamentoso para esses doentes. No entanto, os altos custos do tratamento, a sua não padronização pelo Sistema Único de Saúde (SUS) e seu uso em poucas instituições

fazem que não exista evidência científica que justifique o uso generalizado nesse tipo de paciente. (Quanto ao uso das medicações, a Sildenafil foi aprovada pelo FDA como tratamento em pacientes com HP apenas em 2005, e mesmo assim em pacientes adultos. Apenas um paciente foi operado após esta data em 2011. Esse sim está em uso de Sildenafil até o último retorno realizado em 2014. Não havia preparo medicamentoso pré ou tratamento pós-operatório direcionado para o tratamento da HP nos pacientes operados com essa técnica na década de 1990. Período em que foram realizadas 17 das 21 cirurgias. Havia apenas os testes com óxido nítrico e O₂ a 100% durante o cateterismo diagnóstico e uso de óxido nítrico inalatório no pós-operatório. Em razão da carência de outras formas de preparo pré-operatório e tratamento pós é que a técnica foi proposta).

Tendo em vista que atualmente não existe nenhuma evidência de tratamento para pacientes na faixa etária pediátrica com HP severa, e pelo fato de os *guidelines* serem baseados empiricamente em recomendações de especialistas¹, a cirurgia de Senning paliativa deve ser considerada em pacientes com diagnóstico tardio, em que a presença de doença vascular pulmonar severa já está estabelecida.

Historicamente as operações em nível atrial foram os primeiros procedimentos cirúrgicos verdadeiramente efetivos no tratamento da TGA⁹. A técnica preconizada por Mustard foi o procedimento de escolha para correção das TGA simples de 1965 a 1982³. No entanto, em 1982, após um levantamento realizado em várias instituições, evidenciou-se uma alta incidência de complicações causadas pelos retalhos sintéticos utilizados^{10,11}. A cirurgia de Senning, pelo fato de utilizar apenas tecidos autólogos, permitiu que a maioria dos

Tabela 3 – Comorbidades não fatais no pós-operatório

Crise de HP	6
Congestão pulmonar	4
IRA	2
Quilotórax	2
Pneumonia	1
BAVT	1
Ritmo juncional	1

HP: Hipertensão pulmonar; IRA: Insuficiência renal aguda; BAVT: Bloqueio atrioventricular total.

Tabela 4 – Correlação entre histologia, hemodinâmica e idade

Paciente	Idade (meses)	PSAP(mmHg)	Classificação Heath-Edwards	Classificação de Rabinovitch	RVP (U.m ²)
1	16	80	4	C	
2	18	88	1	B	
3	3	94	2	C	
4	73	130	3		
5	23	75	2	C	
6	8	107	2	C	
7	130	89	3		
8	11	41	2	C	5
9	21	53	4		
10	33	67	3	C	9,6
11	1	90	1	B	
12	14	48	2	B	6,6
13	11	59	2	C	
14	23	55	4		6,8
15	8	66	3		8,6
16	38	45	4		

PSAP: Pressão sistólica de artéria pulmonar; RVP: Resistência pulmonar vascular.

pacientes atingisse a idade adulta, com 88% de sobrevida após 20 anos e com uma mortalidade tardia de 9,4% segundo Roubertie e cols.¹².

Deve-se lembrar que a correção arterial ainda é o tratamento de escolha no período neonatal em pacientes com diagnóstico de TGA com ou sem CIV. Esses pacientes são operados com a técnica executada com sucesso primeiramente por Jatene em 1975¹³. A partir da década de 1980, essa passou a ser a cirurgia de escolha pela maioria dos centros especializados em cardiopatias congênitas¹¹.

Pacientes com a presença de “shunt” intracardíaco com RVP elevada não podem ser prontamente encaminhados para o tratamento cirúrgico da anomalia em questão, e em muitos serviços são submetidos a tratamento com vasodilatadores pulmonares previamente à cirurgia. Acreditava-se que a correção precoce da anomalia cardíaca resultaria na involução das alterações vasculares pulmonares⁶, independentemente do grau de remodelamento arterial¹⁴. No entanto, a espera da involução das lesões pulmonares apenas com a correção cirúrgica não é o tratamento preconizado. A partir desse fato tem-se utilizado a combinação do tratamento medicamentoso (Sildenafil e/ou Bosentana) para o manejo desses pacientes, mesmo não existindo base de evidência para recomendação generalizada desse tipo de abordagem^{1,15}.

O uso do cateterismo cardíaco é essencial para definir o tratamento dos pacientes com HP. Os testes com oxigênio inalado a 100% e/ou óxido nítrico são importantes na definição da conduta. A definição de HP severa é muitas vezes arbitrária. Geralmente considera-se RVP severa 10 a 12U.m² ou maior. A análise histológica na presença de níveis avançados de Heath e Edwards é considerada muitas vezes irreversível¹⁶. Em pacientes com idade entre 1 e 2 anos de vida que apresentam redução da RVP com oxigênio inalado a 100% a cirurgia de Senning com fechamento da CIV pode ser considerada. No entanto, pacientes com uma resposta inadequada ao uso de oxigênio inalado a 100% o procedimento de escolha seria a cirurgia de Senning paliativa⁵.

Estudos hemodinâmicos têm demonstrado que quase todos os pacientes acima de 1 ano de idade com diagnóstico de TGA e uma grande CIV têm um significativo aumento da resistência vascular pulmonar. Quatorze dos 21 pacientes operados no InCor-HCFMUSP tinham idade maior que 1 ano. Em contraste, o aumento da resistência vascular pulmonar foi raramente encontrado em crianças mais velhas com TGA e com septo ventricular íntegro⁸.

Segundo Newfeld e cols.⁸, pacientes maiores que 1 ano, que apresentavam pressão pulmonar igual ou maior a 50 mmHg, foram associados à presença de biópsia pulmonar grau igual ou maior a 4. Todos os pacientes com uma pressão pulmonar igual ou maior a 50 mmHg que apresentavam uma biópsia pulmonar com grau menor a 4 apresentavam uma idade menor que 1 ano⁸. No presente estudo todos os pacientes com biópsia grau 4 possuíam mais de um ano de vida, e dos 6 pacientes que estavam com menos de 1 ano no ato operatório, 4 apresentaram biópsia grau 2, 1 grau 1 e 1 grau 3. A idade acaba sendo um fator importante para decisão de qual tratamento deve ser oferecido ao paciente, tendo em vista as complicações

associadas ao maior tempo de exposição do parênquima pulmonar em cardiopatias com hiperfluxo.

O desenvolvimento da doença vascular pulmonar severa continua sendo uma das principais preocupações em pacientes com TGA, e a sua presença é frequentemente considerada uma contraindicação para a correção cirúrgica. Estudos histológicos têm indicado que a rápida progressão da doença vascular pulmonar é provavelmente desenvolvida em pacientes com TGA, particularmente naqueles com CIV não restritiva⁸. Ferencz¹⁶ reportou em seu estudo precoces e severas alterações hipertensivas em biópsias de artérias pulmonares de 106 pacientes com TGA. Observou que as lesões pulmonares foram mais graves quanto maiores eram os defeitos do septo ventricular¹⁶. Uma grande parte dos pacientes com diagnóstico de TGA com CIV com mais de um ano de idade, pressão pulmonar média de 50 mmHg ou maior, já tem estabelecida uma doença vascular pulmonar com grau 4 de Heath e Edwards⁸. Dos pacientes operados no InCor, 66% apresentavam uma CIV não restritiva e 6 possuíam o diagnóstico de canal arterial pérvio causando repercussão hemodinâmica.

O clássico trabalho de Heath e cols.¹⁷ demonstrou que após o surgimento de alterações histológicas específicas da vasculatura pulmonar em pacientes com TGA com grandes comunicações, a HP não regride enquanto o defeito não é corrigido. Relatou-se também que uma biópsia pulmonar grau 4 ou maior geralmente era indicativa de uma doença vascular pulmonar de grau irreversível, e que uma redução nos níveis de pressão pulmonar era improvável a menos que o tratamento cirúrgico fosse realizado. A doença vascular pulmonar de grau avançado (acima de 3) também elevava significativamente o risco cirúrgico e o óbito devido ao baixo débito, o qual geralmente ocorria no pós-operatório imediato¹⁷. Mesmo após a correção cirúrgica o desenvolvimento da HP pode persistir, ocorrendo a progressão da doença. Estudos de microscopia dos pulmões desses pacientes mostraram uma doença com biópsias grau 4 ou maior na grande maioria dos casos¹⁸.

Na tentativa de conter o avanço da HP ou melhorar a saturação de oxigênio arterial, os procedimentos paliativos acabam sendo uma opção terapêutica. Em 1950, Blalock e Hanlon publicaram uma operação que permitiu a mistura da circulação pulmonar e sistêmica através da criação de uma CIA. Esse foi o primeiro procedimento paliativo que permitiu a sobrevida de pacientes com TGA com comunicações intracardíacas restritivas. Atualmente a técnica de Rashkind substituiu o procedimento anterior através da ampliação do forame oval com um cateter balão¹¹. A bandagem da artéria pulmonar também tem sido defendida para proteger os pulmões contra o desenvolvimento da doença vascular pulmonar em pacientes com TGA e CIV, especialmente em pacientes com menos de seis meses de vida. A presença do canal arterial persistente de grande diâmetro também deve ser evitada. Em pacientes com grandes comunicações, tratamento do canal arterial, bandagem da artéria pulmonar ou correção cirúrgica definitiva com o fechamento da CIV deve ser realizada até no máximo aos seis meses de vida, afim de que possa ser evitado avanço da doença vascular pulmonar⁸.

Atualmente, quatro são as indicações para a técnica de Senning. A primeira é para crianças com TGA isolada presente após o período neonatal, em que o ventrículo esquerdo já estaria desadaptado e não suportaria a circulação sistêmica para a cirurgia de Jatene. A segunda é como método paliativo em pacientes com doença vascular pulmonar associada ao defeito do septo ventricular. A terceira indicação é para pacientes com transposição corrigida das grandes artérias. Nesse caso são necessários tanto o *switch* venoso quanto o arterial para que se crie uma concordância ventrículo arterial (*double switch*). A quarta é para uma anomalia rara de inversão ventricular isolada. Nessa situação existe uma discordância atrioventricular com uma concordância ventriculoarterial¹¹.

Burkhart e cols.⁵ mostraram num estudo envolvendo 28 pacientes operados na *Mayo Clinic*, em Rochester, e no *Hospital for Sick Children*, em Toronto, que houve um aumento de 23% na saturação de oxigênio, uma significativa queda do hematócrito e uma melhora da classe funcional NYHA III e IV para I e II após a realização de cirurgia atrial paliativa em pacientes com HP severa. A cirurgia de Mustard foi realizada em 25 pacientes e a cirurgia de Senning, em 3⁵. Tal melhora também foi encontrada no presente estudo mas em pacientes operados com a técnica de Senning em 100% dos casos. No presente estudo podemos verificar que em média o hematócrito regrediu 12,9 pontos, a oximetria elevou-se em 30,4 pontos e houve melhora também na classe funcional. Humes e cols.¹⁹ também encontraram uma queda significativa dos níveis de hemoglobina e um aumento de saturação de oxigênio em média de 64% para 85% após nove anos de seguimento¹⁹.

Na série de 132 casos de Senning em vinte anos de seguimento, Roubertie e cols.¹² evidenciaram uma mortalidade nos primeiros trinta dias de 5,3%, e tardia de 9,6%. Senning relatou que 6% dos pacientes morreram por falência ventricular sistêmica após dez anos de evolução, e Cochrane e cols.²⁰ relataram tal fato em 10% dos pacientes após sete anos. A disfunção do ventrículo direito é uma complicação tardia da cirurgia de Senning bem conhecida e descrita em quase todos os estudos. A taxa de disfunção do ventrículo direito pode ser em torno de 48% em uma TGA simples, e de 61% numa TGA complexa após quinze anos de seguimento¹². Vale lembrar que nos estudos anteriores os pacientes apresentavam pressões pulmonares normais. A mortalidade por falência ventricular esteve presente nos primeiros trinta dias de evolução em nossa casuística, sendo responsável por seis dos dez óbitos encontrados. Dos 21 pacientes operados, 11 receberam alta hospitalar e houve apenas um óbito em casa por causa desconhecida após dezoito meses de seguimento clínico. A morte súbita foi reportada como maior em pacientes que foram submetidos à operação de Mustard, quando comparados aos que tinham sido submetidos à operação de Senning⁹.

As causas mais comuns de morbidade nos primeiros dias de pós-operatório são os distúrbios do ritmo. O ritmo juncional está presente em 56% e o bloqueio atrioventricular total, em 6% dos pacientes operados. A evolução tardia mostrou que 65% evoluíram com episódios breves de ritmo juncional e 38%, com bradicardia sinusal³. Alterações do ritmo estiveram presentes em apenas dois pacientes em nossa série. Em um caso foi encontrado BAVT transitório, que

logo evoluiu com melhora e retorno ao ritmo sinusal, e em outro foi diagnosticado ritmo juncional. As arritmias podem ser explicadas por mecanismos de reentrada causados por numerosas linhas de sutura no átrio, enquanto as disfunções do nó sinusal podem ser explicadas pela lesão direta do nó ou de sua artéria⁸.

Algumas complicações tardias podem ser observadas, muitas das quais relacionadas a aspectos técnicos da correção cirúrgica, como obstrução da veia cava superior em 10% dos casos, obstrução da veia cava inferior em 2%, vazamentos interatriais, obstrução das veias pulmonares, arritmias atriais (disfunção do nó sinusal), disfunção ventricular direita e insuficiência tricúspide²¹. A insuficiência da valva tricúspide pode ser resultado da dilatação do anel valvar como consequência da disfunção do ventrículo direito⁹. A estenose ou vazamento dos túneis foi a principal complicação, reportada em 5% dos pacientes operados em Toronto, sendo esses os maiores motivos de reoperações²². Em nosso seguimento encontramos um caso de estenose no túnel das cavas e cinco disfunções da valva tricúspide. As reoperações são especialmente devido a alguma obstrução venosa sistêmica ou pulmonar³. Sarkar e cols.²³ encontraram menor incidência de reoperações por alterações nos túneis intra-atriais em pacientes operados com a técnica de Senning. Sendo em 12% dos 226 sobreviventes submetidos à operação de Mustard, em 2% dos 132 sobreviventes submetidos à operação de Senning²³.

A cirurgia de Senning paliativa visa a melhora da qualidade de vida em pacientes graves, sem a possibilidade de outro tratamento cirúrgico e sem opções de melhora com tratamento medicamentoso, visto que os elevados níveis da pressão pulmonar aumentam o risco de uma mortalidade precoce e pioram a qualidade de vida dos poucos sobreviventes. O grupo de pacientes abordados possui uma elevada mortalidade precoce, sendo o baixo débito a principal causa encontrada. O fato de serem pacientes hipoxêmicos, sobrevivendo num regime de sobrecarga tanto no ventrículo direito sistêmico quanto no esquerdo pulmonar, proporciona a piora da função ventricular. Fato semelhante foi encontrado por Burkhart e cols.⁵. Em sua série, o baixo débito foi a principal causa de óbito precoce, encontrado em 5 dos 6 óbitos nos primeiros trinta dias⁵. O baixo débito também foi uma causa preponderante em nossa série, sendo responsável por seis dos dez óbitos iniciais. No entanto, a sobrevida encontrada no presente estudo após dezenove anos de seguimento foi superior, 52,3% contra 46,4%. O fato de sete dos dez óbitos terem ocorridos há mais de vinte anos pode estar associado aos poucos recursos terapêuticos existentes naquele período. O uso do óxido nítrico como opção de tratamento no pós-operatório não foi possível em todos os pacientes na série inicial pela falta desse recurso em nossa instituição no início dos anos 1990. A carência de melhor suporte de pós-operatório, o qual existe nos tempos atuais, pode ter influenciado na mortalidade precoce dos primeiros pacientes operados.

Conclusão

O uso da cirurgia de Senning paliativa melhorou a saturação de oxigênio arterial, reduziu a policitemia e proporcionou

melhora da qualidade de vida em pacientes com TGA com CIV ou dupla via de saída de ventrículo direito tipo Taussig-Bing, os quais possuíam HP severa com prognóstico fechado e considerados inoperáveis. Evidenciou-se também que lesões pulmonares de grau mais avançado é predominante em pacientes que foram operados com mais de doze meses de vida. Confirmando a necessidade de um tratamento cirúrgico o mais precocemente possível.

Contribuição dos autores

Concepção e desenho da pesquisa: Penha JG, Zorzaneli L, Aiello VD; Obtenção de dados: Penha JG, Zorzaneli L; Análise e interpretação dos dados: Penha JG, Zorzaneli L, Barbosa-Lopes AA, Atik E, Tanamati C, Miana LA, Caneo LF, Aiello VD, Jatene MB; Análise estatística: Penha JG; Redação do manuscrito: Penha JG, Zorzaneli L, Atik E, Tanamati C,

Miura N, Jatene MB; Revisão crítica do manuscrito quanto ao conteúdo intelectual importante: Zorzaneli L, Barbosa-Lopes AA, Miana LA, Caneo LF, Aiello VD, Miura N, Jatene MB.

Potencial conflito de interesse

Declaro não haver conflito de interesses pertinentes.

Fontes de financiamento

O presente estudo não teve fontes de financiamento externas.

Vinculação acadêmica

Não há vinculação deste estudo a programas de pós-graduação.

Referências

1. Calié N, Beghetti M, Gatzoulis MA, Granton J, Berger RM, Lauer A, et al. Bonsetan therapy in patients with Eisenmenger syndrome. A multicenter, double blind, randomized, placebo-controlled study. *Circulation*. 2006;114(1):48-54.
2. Warnes CA. Transposition of the great arteries. *Circulation*. 2006;114(24):2699-709.
3. Reddy V, Sharma S, Cobanoglu A. Atrial switch (Senning procedure) in the era of the arterial switch operation: current indications and results. *Eur J Cardiothorac Surg*. 1996;10(7):546-50.
4. Lindesmith GG, Stiles QR, Turcker BL, Gallaher ME, Stanton RE, Meyer BW. The Mustard operation as a palliative procedure. *J Thorac Cardiovasc Surg*. 1972;63(1):75-8.
5. Burkhart HM, Dearani JA, Williams WG, Puga FJ, Mair DD, Ashburn DA, et al. Late results of palliative atrial switch for transposition, ventricular septal defect, and pulmonary vascular obstructive disease. *Ann Thorac Surg*. 2004;77(2):464-9.
6. Heath D, Edwards JE. The pathology of hypertensive pulmonary vascular disease: a description of six grades of structural changes in the pulmonary arteries with special reference to congenital cardiac septal defects. *Circulation*. 1958;18(4 Part1):533-47.
7. Rabinovitch M, Haworth SG, Castaneda AR, Nadas AS, Reid LM. Lung biopsy in congenital heart disease: a morphometric approach to pulmonary vascular disease. *Circulation*. 1978;58(6):1107-22.
8. Newfeld EA, Paul MH, Muster AJ, Idriss FS. Pulmonary vascular disease in complete transposition of the great arteries: a study of 200 patients. *Am J Cardiol*. 1974;34(1):75-82.
9. Hörer J, Karl E, Theodoratou G, Scheiber C, Cleuziou J, Prodan Z, et al. Incidence and results of reoperations following the Senning operation: 27 years of follow-up in 314 patients at a single center. *Eur J Cardiothorac Surg*. 2008;33(6):1061-7.
10. Cobanoglu A, Abbruzzese PA, Freimanis I, Garcia CE, Grunkemeier G, Starr A. Pericardial baffle complications following the Mustard operation: age-related incidence and ease of management. *J Thorac Cardiovasc Surg*. 1984;87(3):371-8.
11. Konstantinov IE, Meskishvili VV, Williams WG, Freedom RM, Van Praagh R. Atrial switch operation: past, present, and future. *Ann Thorac Surg*. 2004;77(6):2250-8.
12. Roubertie F, Thambo JB, Bretonneau A, Iriart X, Laborde N, Baudet E, et al. Late outcome of 132 Senning procedures after 20 years of follow-up. *Ann Thorac Surg*. 2011;92(6):2206-13.
13. 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*. 1976;72(3):364-70.
14. Rabinovitch M, Keane JF, Norwood WI, Castaneda AR, Reid L. Vascular structure in lung tissue obtained at biopsy correlated with pulmonary hemodynamic findings after repair of congenital heart defects. *Circulation*. 1984;69(4):655-67.
15. Haworth SG, Hislop AA. Treatment and survival in children with pulmonary arterial hypertension: the UK pulmonary hypertension service for children 2001-2006. *Heart*. 2009;95(4):312-7.
16. Ferencz C. Transposition of the great vessels: pathophysiologic considerations based upon a study of the lungs. *Circulation*. 1966;33(2):232-41.
17. Heath D, Helmholz HF Jr, Burchell HB, Dushane JW, Kirklin JW, Edwards JE. Relation between structural changes in the small pulmonary arteries and the immediate reversibility of pulmonary hypertension following closure of ventricular and atrial septal defects. *Circulation*. 1958;18(6):1167-74.
18. Cartmill TB, DuShane JW, McGoan DC, Kirklin JW. Results of repair of ventricular septal defect. *J Thorac Cardiovasc Surg*. 1966;52(4):486-501.
19. Humes RA, Driscoll DJ, Mair DD, Danielson GK, McGoan DC. Palliative transposition of venous return: long-term follow-up. *J Thorac Cardiovasc Surg*. 1988;96(3):364-7.
20. Cochrane AD, Karl TR, Mee RB. Staged conversion to arterial switch for late failure of the systemic right ventricle. *Ann Thorac Surg*. 1993;56(4):854-62.
21. Jatene IB, Jatene MB. Transposição das Grandes Artérias. In: Croti U, Mattos SS, Pinto VC, Aiello VD. *Cardiologia e cirurgia cardiovascular pediátrica*. São Paulo: Ed. Roca; 2008. p. 355-76.
22. Wells WJ, Blackstone E. Intermediate outcome after Mustard and Senning procedures: a study by the Congenital Heart Surgeons Society. *Semin Thorac Cardiovasc Surg Pediatr Card Surg Annu*. 2000;3:186-97.
23. Sarkar D, Bull C, Yates R, Wright D, Cullen S, Gewillig M, et al. Comparison of long-term outcomes of atrial repair of simple transposition with implications for a late arterial switch strategy. *Circulation*. 1999;100(19 Suppl):II176-81.