

Correção Cirúrgica de Janela Aortopulmonar em Gêmeos: Relato de Caso

Surgical Repair of Aortopulmonary Window in Twins: A Case Report

Marcelo Biscegli Jatene^{1,2}, Patricia Marques Oliveira², Fabiana Succì², Stevan Kriger Martins², Vitor Oliveira Carvalho¹, Ieda Biscegli Jatene²

Serviço de Cirurgia Cardíaca Pediátrica do Instituto do Coração do Hospital das Clínicas da Faculdade de Medicina da USP (InCor-HCFMUSP)¹; Serviço de Cirurgia Cardíaca Pediátrica do Hospital do Coração (HCor)², São Paulo, SP – Brasil

Introdução

A janela aortopulmonar (JAP) é uma cardiopatia congênita pouco prevalente, causada por um defeito septal do tronco arterial comum para a aorta e a artéria pulmonar. Esse defeito septal entre a aorta ascendente e o tronco e/ou artéria pulmonar direita hemodinamicamente se assemelha a um grande canal arterial persistente, ou, mais apropriadamente, a um tronco arterial comum¹.

Os sintomas clínicos em pacientes com JAP estão relacionados com o fluxo de sangue pulmonar e a magnitude do defeito do septo entre a aorta ascendente e a artéria do tronco e/ou pulmonar. Considerando a classificação de Mori², a JAP pode ser classificada em três tipos principais: tipo I (proximal) - acima do seio de Valsalva; tipo II (distal) - na aorta ascendente distal; e tipo III (total) - ao longo da aorta ascendente. O tipo I é o mais comum.

Embora existam alguns relatos na literatura com JAP, não há nenhuma descrição em gêmeos. O objetivo deste estudo é descrever o tratamento cirúrgico de dois gêmeos monozigóticos com JAP do tipo I, bem como aspectos técnicos e acompanhamento.

Relato do Caso

Dois gêmeos monozigóticos do sexo masculino, com um ano de idade, havia apresentado manifestações graduais de fadiga durante a amamentação por três meses e sintomas progressivos de insuficiência cardíaca.

A avaliação clínica em conjunto com o ecocardiograma e cateterismo cardíaco confirmou o diagnóstico do JAP tipo I (Mori) sem defeitos associados. O aspecto angiográfico era muito semelhante nas duas crianças (Figura 1).

Palavras-chave

Cardiopatias Congênicas / cirurgia; Defeitos dos Septos Cardíacos / cirurgia; Gêmeos Monozigóticos; Esternotomia.

Correspondência: Marcelo B. Jatene •

Av Dr. Enéas de Carvalho Aguiar, 44. Serviço de Cirurgia Cardíaca Pediátrica, Bloco 2, 2º andar, sala 5. InCor HCFMUSP. CEP 05403-900, São Paulo, SP – Brasil
Email: marcelo.jatene@incor.usp.br

Artigo recebido em 08/02/12; revisado em 09/02/12; aceito em 03/07/12.

A cirurgia foi realizada através de esternotomia mediana em ambas as crianças. Em ambos os casos, após abertura do pericárdio, identificamos a JAP na aorta proximal ascendente e tronco pulmonar. Após cuidadosa dissecação e isolamento da JAP, optamos por não utilizar a circulação extracorpórea (CEC), devido à anatomia favorável. Após pinçamento lateral da aorta e tronco pulmonar, a JAP foi seccionada e as bordas foram suturadas com dois pontos correntes de polipropileno 6-0 (Figura 2-A). O resultado cirúrgico foi considerado favorável em ambos os casos, sem retrações ou ângulos resultantes de suturas (Figura 2-B). Ambas as crianças foram operadas no mesmo dia por decisão da família.

Ambas as crianças apresentaram um bom curso pós-operatório, com a ocorrência de hipertensão arterial nas primeiras horas, a qual foi controlada com medicação intravenosa (nitroprussiato), seguida por medicação oral (captopril). Ambos os pacientes permaneceram na unidade de terapia intensiva pediátrica por 48 horas e receberam alta do hospital sete dias após a cirurgia.

Seguimento

O seguimento de cinco anos mostrou bom desenvolvimento dos gêmeos. As crianças permaneceram assintomáticas, com desenvolvimento adequado de peso e altura para a idade, sem o uso de qualquer tipo de medicação. O ecocardiograma de controle mostrou adequada correção da JAP, sem retrações ou expansões no local da cirurgia e preservação da função cardíaca em ambos os ventrículos.

Discussão

Este relato de caso descreve pela primeira vez na literatura a presença de JAP em gêmeos. Além disso, descreve o procedimento cirúrgico e o seguimento de cinco anos. O tratamento cirúrgico da JAP é indicado assim que possível, após o diagnóstico de doença cardíaca, a fim de prevenir o desenvolvimento de hipertensão pulmonar irreversível³. O diagnóstico de JAP pode ser feito no período pré-natal, o que permite a correção cirúrgica no período neonatal^{4,5}.

Historicamente, em 1952, Gross realizou a primeira correção cirúrgica de JAP em um paciente de quatro anos. Depois disso, as técnicas cirúrgicas têm melhorado ao longo dos anos. A aortotomia permite a visualização otimizada da lesão e a identificação de todas as estruturas anatômicas⁶. A

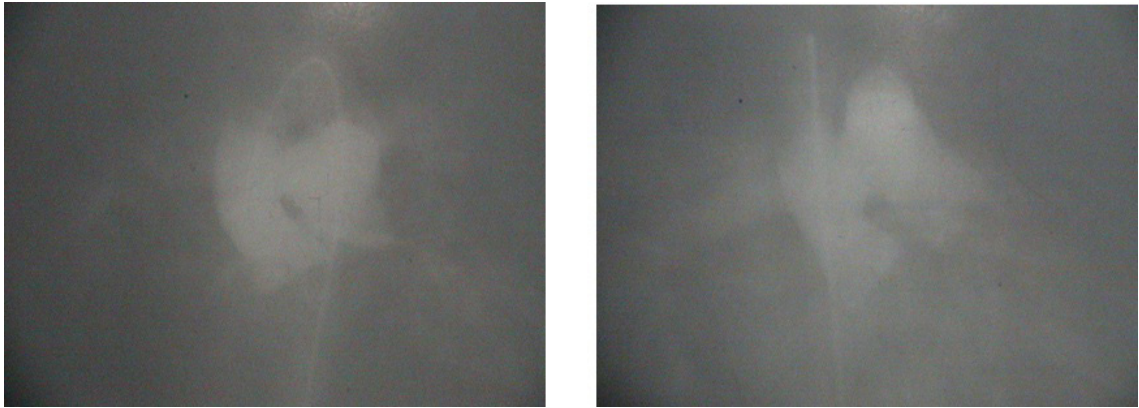


Fig. 1 - Aparência angiográfica nos gêmeos

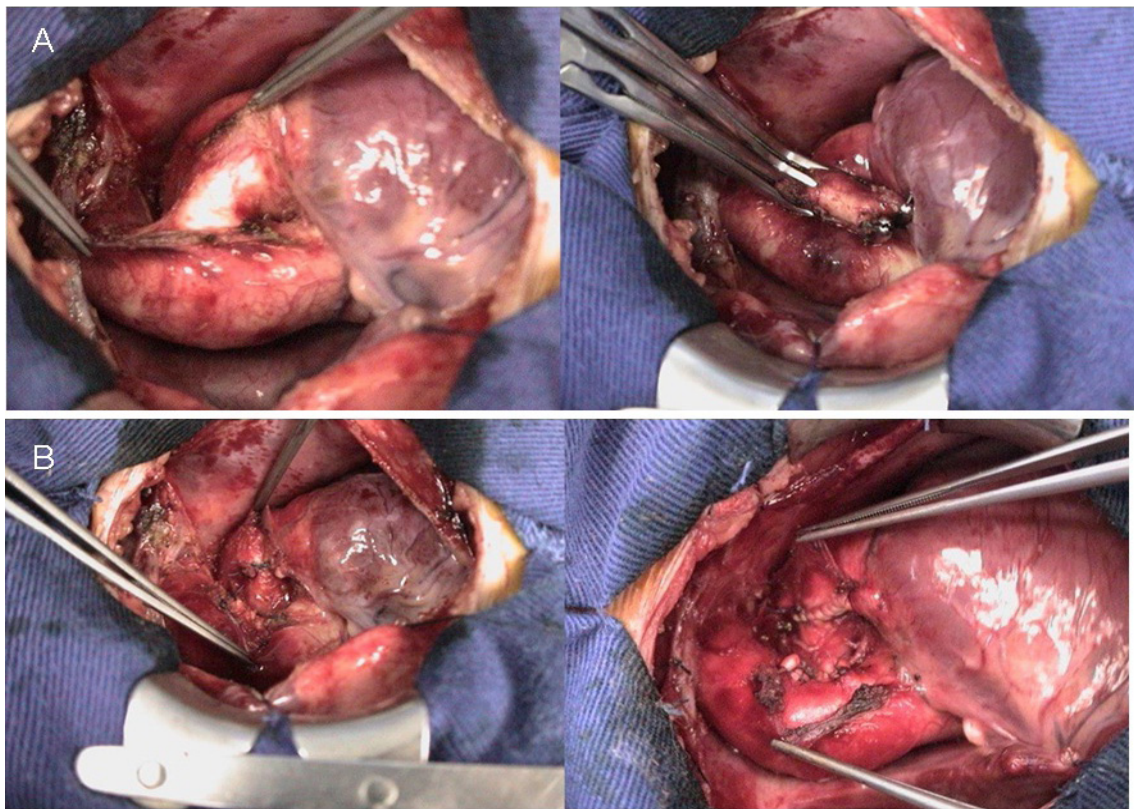


Fig. 2 - Corte transversal da janela aortopulmonar e sutura em borda (A). Resultado cirúrgico favorável (B)

correção cirúrgica da JAP é realizada com CEC na maioria dos casos, entretanto, neste caso, decidiu-se realizar o procedimento sem CEC devido à anatomia favorável. Ao dissecar a JAP, identificamos área suficiente para o posicionamento de dois grampos sem comprometer o lúmen da aorta e tronco pulmonar com a possibilidade técnica de

secção da JAP e sutura isolada das duas bordas. Em ambos os casos cirúrgicos, a CEC estava preparada e disponível, como planejado anteriormente.

Sabe-se que a sobrevida após a correção cirúrgica da JAP está relacionada à presença de malformações associadas, idade ao diagnóstico e reconstrução adequada de estruturas

Relato de Caso

vasculares⁷. Alguns relatos anteriores não mostraram mortes imediatas ou tardias após um período de duas semanas a 28 anos³. Quando a JAP não é tratada, a mortalidade pode chegar a 40% no primeiro ano de vida⁸. O diagnóstico precoce e o tratamento associado com as técnicas de proteção miocárdica têm contribuído para uma melhoria nos resultados da cirurgia em anos recentes³. Ambas as crianças sobreviveram e nenhuma apresentou complicações, exceto hipertensão.

Em alguns casos selecionados, o fechamento da JAP pode ser feito por técnica percutânea com um sistema modificado de prótese em guarda-chuva duplo, mas os resultados a médio e longo prazo não estão bem estabelecidos⁹.

Embora alguns casos tenham sido relatados na literatura, não há relato sobre a ocorrência, tratamento e acompanhamento de JAP em gêmeos. Relatos sobre a associação entre doença cardíaca congênita e genética foram publicados na literatura, mas esse ainda é um campo aberto em cardiologia pediátrica. Geneticistas e médicos têm debatido se as cardiopatias congênitas podem ser causadas por um defeito em um único gene¹⁰. Nosso relato

de caso contribui para esse debate, apesar de nenhum estudo genético específico ter sido realizado nos gêmeos.

Em conclusão, uma JAP muito semelhante foi encontrada em dois gêmeos monozigóticos. Os aspectos cirúrgicos foram muito favoráveis e, após cinco anos, as crianças permanecem assintomáticas com função cardíaca normal e sem uso de medicação.

Potencial Conflito de Interesses

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. Samánek M, Vorísková M. Congenital heart disease among 815,569 children born between 1980 and 1990 and their 15-year survival: a prospective Bohemia survival study. *Pediatr Cardiol*. 1999;20(6):411-7.
2. Mori K, Ando M, Takao A, Ishikawa S, Imai Y. Distal type of aortopulmonary window: report of 4 cases. *Br Heart J*. 1978;40(6):681-9.
3. Backer CL, Mavroudis C. Surgical management of aortopulmonary window: a 40-year experience. *Eur J Cardiothorac Surg*. 2002;21:773-9.
4. Tometzki AJ, Suda K, Kohl T, Kovalchin JP, Silverman NH. Accuracy of prenatal echocardiographic diagnosis and prognosis of fetuses with conotruncal anomalies. *J Am Coll Cardiol*. 1999;33(6):1696-701.
5. Valsangiacomo ER, Smallhorn JF. Images in cardiovascular medicine. Prenatal diagnosis of aortopulmonary window by fetal echocardiography. *Circulation*. 2002;105(24):E192.
6. Jansen C, Hruda J, Rammeloo L, Ottenkamp J, Hazekamp MG. Surgical repair of aortopulmonary window: thirty-seven years of experience. *Pediatr Cardiol*. 2006;27(5):552-6.
7. Erez E, Dagan O, Georghiou GP, Gelber O, Vidne BA, Birk E. Surgical management of aortopulmonary window and associated lesions. *Ann Thorac Surg*. 2004;77(2):484-7.
8. Tkebuchava T, von Segesser LK, Vogt PR, Bauersfeld U, Jenni R, Kunzli A, et al. Congenital aortopulmonary window: diagnosis, surgical technique and long-term results. *Eur J Cardiothorac Surg*. 1997;11(2):293-7.
9. Stamato T, Benson LN, Smallhorn JF, Freedom RM. Transcatheter closure of an aortopulmonary window with a modified double umbrella occluder system. *Cathet Cardiovasc Diagn*. 1995;35(2):165-7.
10. Pierpont ME, Basson CT, Benson DW Jr, Gelb BD, Giglia TM, Goldmuntz E, et al.; American Heart Association Congenital Cardiac Defects Committee, Council on Cardiovascular Disease in the Young. Genetic basis for congenital heart defects: current knowledge: a scientific statement from the American Heart Association Congenital Cardiac Defects Committee, Council on Cardiovascular Disease in the Young: endorsed by the American Academy of Pediatrics. *Circulation*. 2007;115(23):3015-38.