

A operação de Norwood modificada para tratamento da síndrome de hipoplasia do coração esquerdo

Modified Norwood procedure for hypoplastic left heart syndrome

Fernando A. FANTINI, Bayard GONTIJO FILHO, Cristiane MARTINS, Roberto Max LOPES, Eliane HEIDEN, Ektor VRANDECIC, Mário VRANDECIC

RBCCV 44205-668

Resumo

Objetivo: Apresentar os resultados do tratamento da síndrome de hipoplasia do coração esquerdo (SHCE) com técnica de Norwood modificada, na qual somente são usados tecidos autólogos para a reconstrução do arco aórtico.

Método: De janeiro a dezembro de 2002, cinco recém-nascidos com idade variando de dois a nove dias (média 5,0 dias) foram submetidos a operação de Norwood modificada. O diâmetro da aorta ascendente variou de 5 a 8 mm (média 6,2 mm). Foi empregada técnica na qual o arco aórtico e seus ramos foram amplamente dissecados, permitindo a reconstrução de um novo arco aórtico tendo a artéria pulmonar como via de saída, e com a utilização exclusiva de tecidos do próprio paciente. Anastomose sistêmico-pulmonar com politetrafluoretileno expandido de 3,0 mm foi utilizada em três pacientes e de 3,5 mm em dois pacientes. Todos foram operados com parada cardiocirculatória total.

Resultados: O tempo de parada cardiocirculatória variou

de 41 a 60 minutos (média 52,8 minutos). Todas as crianças sobreviveram ao ato operatório e foram encaminhadas para a unidade de terapia intensiva com o esterno aberto. Ocorreu um óbito no 9º dia de pós-operatório por sepse, o que resultou numa taxa de sobrevivência imediata de 80%. Ocorreu um óbito tardio por pneumonia de aspiração aos dois meses. Uma criança foi submetida ao segundo estágio da operação (cavo pulmonar) e encontra-se bem. Duas crianças estão em acompanhamento aguardando o próximo estágio. Em nenhuma delas existem evidências de obstrução do novo arco aórtico.

Conclusão: A técnica de Norwood modificada mostrou-se eficaz e com risco cirúrgico aceitável para o tratamento da SHCE, sem evidências de obstrução do arco aórtico reconstruído.

Descritores: Síndrome do coração esquerdo hipoplásico. Cardiopatias congênitas, cirurgia.

Biocor Instituto – Belo Horizonte, Brasil.

Endereço para correspondência:
Fernando Fantini
Rua da Passagem, 280 – Vila da Serra.
Nova Lima – MG. CEP 34000-000.
Fone (031) 3286-7986.
E-mail: ffantini@taskmail.com.br

Artigo recebido em outubro de 2003
Artigo aprovado em janeiro de 2004

Abstract

Objective: To show current results of a modified Norwood procedure, where only autologous tissues are used in the reconstruction of the new aortic arch.

Method: Between January and December of 2002, five neonates with hypoplastic left heart syndrome underwent the modified Norwood operation. Their ages ranged from two to nine days and their weight from 2.5 to 3.7 kg. The mean diameter of the ascending aorta was 6.2 mm. The surgical technique described by FRASER and MEE was employed using exclusively autologous tissue to achieve aortic arch reconstruction.

Results: The systemic-pulmonary shunt was performed with a 3.0 mm PTFE graft in three patients and with 3.5 mm graft in the other two. Deep hypothermic and circulatory arrest

were used in all patients with CP bypass time ranging from 128 to 212 minutes (mean: 154) and circulatory arrest from 41-60 min (mean: 52). There were no intraoperative deaths and all patients underwent delayed sternal closure. There was one postoperative death (9th day) caused by sepsis. There was one death two months after discharge cause by aspiration and pneumonia. One child underwent a 2-direcional Glenn and the other two are still waiting for the second stage.

Conclusion: After this initial experience with this modified Norwood operation we think this is an excellent alternative to correct hypoplastic left heart syndrome in neonates.

Descriptors: Hypoplastic left heart syndrome. Heart defects, congenital, surgery.

INTRODUÇÃO

A Síndrome de Hipoplasia do Coração Esquerdo (SHCE) é uma doença na qual o ventrículo esquerdo e a aorta apresentam graus variados de hipoplasia. Vem sempre acompanhada de estenose ou atresia da valva mitral e/ou aórtica. Compreende cerca de 2% das cardiopatias congênitas, sendo a quarta anomalia mais diagnosticada no primeiro ano de vida. Sem tratamento é fatal em 100% dos casos, sendo que 95% das crianças morrem no primeiro mês de vida. É ainda a causa mais freqüente de óbito por cardiopatia na primeira semana de vida [1].

Atualmente, existem duas formas de tratamento: o transplante cardíaco neonatal e a reconstrução paliativa estagiada descrita por NORWOOD et al. [2]. O transplante cardíaco tem importantes limitações, que são a pequena disponibilidade de doadores compatíveis e os efeitos colaterais adversos da imunossupressão a longo prazo [3]. Assim sendo, a operação de Norwood é uma atrativa alternativa para o tratamento da SHCE. O primeiro estágio envolve a criação de uma ampla comunicação entre o ventrículo direito sistêmico através do tronco da artéria pulmonar e a aorta descendente e arco aórtico reconstruídos e o estabelecimento de uma fonte controlada de fluxo pulmonar através de uma anastomose sistêmico-pulmonar. No segundo estágio, a derivação sistêmico-pulmonar é substituída por uma anastomose cavopulmonar bidirecional (Glenn modificado). O terceiro estágio é completado com a operação de Fontan ou similar, completando o tratamento.

A operação de Norwood, no entanto, continua sendo um desafio, com taxas de mortalidade imediata e tardia elevadas [4]. A versão clássica, na qual a aorta ascendente e o arco aórtico são alargados por materiais como o homoenxerto ou pericárdio bovino, tem alta incidência de obstrução do arco aórtico [5]. Várias técnicas de reconstrução da neo-aorta sem o uso de material heterólogo

foram então apresentadas na literatura [6,7]. O objetivo deste estudo é apresentar os resultados obtidos no nosso Serviço com o tratamento da SHCE, utilizando a operação de Norwood modificada por FRASER and MEE [8], na qual o arco aórtico e vasos supra-aórticos são amplamente mobilizados e anastomosados à artéria pulmonar proximal e à aorta descendente, somente com a utilização de tecidos do próprio paciente.

MÉTODO

De janeiro a dezembro de 2002, cinco recém-nascidos (dois do sexo feminino e três do masculino) portadores da SHCE foram submetidos à operação de Norwood modificada. A idade variou de dois a nove dias (média: $5,0 \pm 2,7$ dias) e o peso de 2,5 a 3,7 kg (média: $3,0 \pm 0,4$ kg).

Os cinco pacientes apresentavam a SHCE clássica, definida como atresia ou estenose, mitral e/ou aórtica, ventrículo esquerdo hipoplásico, vasos da base normalmente relacionados e septo interventricular intacto. Uma criança era ainda portadora de interrupção do arco aórtico do tipo B e outra apresentava isomerismo atrial esquerdo com veia cava superior esquerda persistente. Um paciente tinha interrupção da veia cava inferior, com drenagem venosa pelo sistema ázigos.

O diâmetro da aorta ascendente, medido por ecocardiograma pré-operatório, variou de 5 a 8 mm (média: $6,2 \pm 1,3$ mm).

No pré-operatório, três pacientes apresentavam condições clínicas estáveis, com boa perfusão periférica e diurese. Uma criança apresentou instabilidade hemodinâmica e acidose importante, tendo sido eletivamente intubada e recebido suporte inotrópico no dia anterior à operação e outra foi transferida de outro hospital já intubada. Todos estavam em uso de prostaglandina E1.

É importante salientar que o protocolo estabelecido para esta primeira fase exclui pacientes com aorta inferior a 4 mm

e com complicações infecciosas graves.

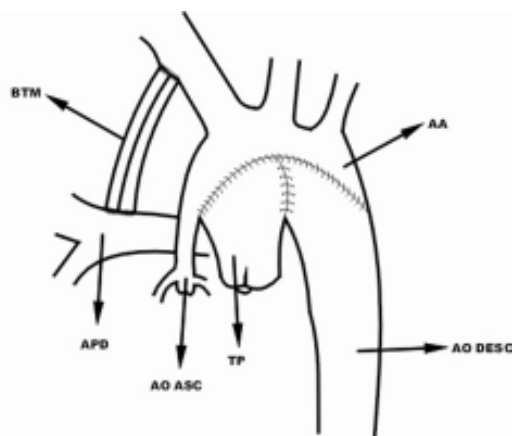
No primeiro estágio, a técnica cirúrgica empregada foi esternotomia mediana e timectomia total, realizadas em todas as crianças, permitindo a retirada de remendo de pericárdio que, preparado em solução de glutaraldeído a 4%, foi empregado na reconstrução da bifurcação da artéria pulmonar. A aorta ascendente, arco aórtico, aorta descendente e os troncos supra-aórticos foram extensamente mobilizados, assim como o tronco de artéria pulmonar e ramos direito e esquerdo. O circuito de circulação extracorpórea (CEC) foi estabelecido com uma cânula arterial colocada no ducto arterioso e uma cânula única no átrio direito.

No paciente com interrupção do arco aórtico, outra cânula arterial foi colocada na aorta na altura do tronco braquiocefálico. Após entrada em CEC, o ducto arterioso foi ligado proximalmente à cânula arterial para se evitar sobrecarga volumétrica do ventrículo. Durante a fase de resfriamento, o tronco de artéria pulmonar foi transecionado obliquamente próximo à origem dos ramos pulmonares e o coto distal foi fechado com o remendo de pericárdio autólogo. Com o estabelecimento de hipotermia profunda a 16°C e parada cardiocirculatória total (PCCT), cardioplegia sangüínea com lidocaína e magnésio foi injetada pela cânula arterial, após pinçamento da aorta descendente e dos troncos supra-aórticos. Todas as cânulas foram removidas e atrioseptectomia foi realizada através da bolsa de canulação atrial. Todo o tecido ductal foi ressecado e a curvatura menor do arco aórtico amplamente aberta desde a artéria subclávia até a aorta ascendente. O arco foi reconstruído pela anastomose da aorta descendente ao istmo e arco aórtico distal. O tronco de artéria pulmonar foi, então, anastomosado ao conjunto anterior e à aorta ascendente. Durante a fase de reaquecimento, anastomose sistêmico-pulmonar (Blalock-Taussig modificado) foi construída entre a artéria inominada direita e ramo direito da artéria pulmonar, tendo sido usada prótese de politetrafluoretileno (PTFE) de 3,0mm em três pacientes e de 3,5mm em dois (Figura 1).

Previamente ao segundo estágio, o paciente foi submetido a estudo ecocardiográfico e cinecardiográfico. Foi realizada operação de Glenn bidirecional com CEC e sem parada cardíaca. A prótese de PTFE implantada na primeira cirurgia foi ressecada e a veia cava superior anastomosada na mesma arteriotomia pulmonar que foi convenientemente aumentada.

RESULTADOS

Os tempos de CEC e PCCT variaram de 128 a 212 minutos (média: 154 min) e 41 a 60 minutos (média: 52,8 ± 9,0 min), respectivamente. Com pequenas modificações técnicas recentemente introduzidas, o tempo de PCCT diminuiu para próximo de 40 minutos, nos últimos pacientes operados.



AA: Arco Aórtico; Ao Asc: Aorta Ascendente; Ao Desc: Aorta Descendente; TP: Tronco Pulmonar; AP: Artéria Pulmonar Direita; BTM: Blalock Taussig Modificado

Fig. 1 - Desenho esquemático da técnica cirúrgica empregada.

Todas as crianças sobreviveram ao ato operatório e foram encaminhadas ao centro de tratamento intensivo (CTI) em condições clínicas estáveis. O esterno foi fechado em um a três dias (média: 2 ± 0,7 dias), não tendo sido observadas complicações relacionadas com a tática. O tempo de intubação variou de dois a nove dias (média: 4,0 ± 2,8 dias) e de permanência no CTI de seis a nove dias (média: 6,8 ± 1,3 dias).

Não foram necessárias reintervenções cirúrgicas no período pós-operatório. As complicações clínicas observadas foram: uma criança com atelectasia pulmonar e outra com sepse, responsável pelo único óbito hospitalar observado. Não foram observadas complicações neurológicas ou renais.

O tempo de internação hospitalar foi em média de 10 dias. Quatro crianças receberam alta hospitalar, contribuindo para uma taxa de sobrevivência imediata de 80%.

No seguimento pós-operatório tardio, ocorreu um óbito dois meses após a alta hospitalar. A criança foi atendida em outro hospital e teve diagnóstico de insuficiência respiratória por aspiração de leite. Não foi possível a realização de autópsia para confirmação da causa de óbito.

Os três sobreviventes já foram estudados por cateterismo cardíaco, sendo que o Blalock-Taussig modificado encontrase patente, sem evidências de distorção ou estenose da artéria pulmonar e não há evidências de obstrução do neo-arco aórtico em nenhum deles. Uma criança foi submetida ao segundo estágio com a confecção de anastomose cavopulmonar do tipo Glenn bidirecional com 10 meses de vida, com excelente evolução pós-operatória. As outras duas crianças aguardam a realização do segundo estágio. Portanto, em um seguimento de 12 meses, a taxa de sobrevivência é de 60%.

COMENTÁRIOS

A mortalidade imediata do tratamento da SHCE tem sido reportada na literatura como sendo de 60% [9]. Porém, com modificações na técnica operatória, na tecnologia da CEC e no manejo pré-operatório por equipes multidisciplinares, sobrevivência de até 80-90% tem sido relatada [4,10]. Dentre os fatores de risco para mortalidade após a operação de Norwood, destacam-se o baixo peso de nascimento [11], diagnóstico do subtipo anatômico [12], anomalias cardíacas associadas [13], condições clínicas pré-operatórias inclusive necessidade de ventilação mecânica [4] e o diâmetro da aorta ascendente [10]. Por ser um grupo pequeno de pacientes e uma experiência inicial, nossa casuística não permite análise desses fatores de risco, porém de uma maneira geral os pacientes foram de menor risco cirúrgico, o que em parte explica a sobrevivência imediata de 80% e tardia de 60%. É importante citar que os pacientes foram relacionados, sendo critério para inclusão aorta igual ou superior a 4 mm.

Um dos pontos críticos na operação originalmente descrita por NORWOOD et al. [2] envolve o uso extensivo de remendos de alargamento na delicada e hipoplásica aorta de recém-natos. Esses remendos, sejam homo ou heteroenxertos, certamente não vão acompanhar o crescimento das crianças e ainda sofrer alterações degenerativas que evidentemente comprometem o resultado tardio [6]. Dentre as modificações relatadas na literatura [14-16], optamos pela técnica descrita por FRASER e MEE [8], que efetivamente só utiliza tecidos autólogos na reconstrução da neo-aorta, mesmo na presença de coarctação ou interrupção do arco aórtico. Nesses cinco pacientes não foi necessário o reimplante da aorta ascendente no tronco da artéria pulmonar, como subseqüentemente proposto por POIRIER et al. [10], primeiro porque abrimos a curvatura menor do arco aórtico extensamente, até bem próximo à origem da artéria coronária esquerda, e também porque o grau de hipoplasia da aorta ascendente na nossa casuística foi menor do que nos descritos por POIRIER et al. [10].

Outro ponto importante com relação à técnica diz respeito ao diâmetro da prótese de PTFE empregada na construção da anastomose sistêmico-pulmonar. Analisando a fisiologia da circulação na cirurgia de Norwood em modelo computacional, MIGLIAVACCA et al. [17] observaram que o uso de derivações de maior diâmetro desvia uma maior proporção do débito cardíaco para os pulmões, diminuindo com isto a perfusão sistêmica. Assim, alguns autores têm sugerido o uso de próteses de PTFE de no máximo 3 mm, o que facilitaria o manejo da relação fluxo pulmonar -fluxo sistêmico (Qp/Qs) após a correção [6]. Utilizamos prótese de 3 mm nos recém-natos de até 3 kg e de 3,5 mm nas crianças maiores.

No entanto, é preocupante a persistente incidência de morte durante o primeiro ano de vida dentre os pacientes sobreviventes ao primeiro estágio. Em alguns estudos, elas atingem de 12 a 15%, são em geral súbitas, inexplicáveis e anteriores à realização do cavopulmonar bidirecional [13]. Uma das causas possíveis é o fluxo pulmonar inadequado, causado por oclusão do Blalock-Taussig modificado, que pode ter sido a causa do óbito tardio observado em um dos nossos casos, já que a criança faleceu em franca insuficiência respiratória, inicialmente imputada a uma provável aspiração. Por isto, os autores têm procurado encurtar o intervalo entre o primeiro estágio e a realização da anastomose cavopulmonar [4]. Alternativa bastante atraente é a modificação técnica proposta por SANO et al. [18], que consiste da confecção de conduto ventrículo direito - artéria pulmonar com prótese de PTFE de 5 mm. Apesar de requerer uma incisão na parede anterior do ventrículo direito sistêmico, o fluxo pela artéria pulmonar é anterógrado, além do que próteses maiores são ocluídas com maior dificuldade.

Uma das vantagens da presente técnica é a baixa incidência de obstrução do novo arco aórtico. Em recente publicação com os resultados dessa técnica, POIRIER et al. [10] observaram que apenas 5% dos pacientes operados necessitaram de operação para correção de obstrução do novo arco aórtico. Utilizando técnica cirúrgica semelhante numa série de 120 pacientes, ISHINO et al. [19] encontraram 16 pacientes (23%) com obstrução do novo arco aórtico, dos quais 10 foram dilatados com balão com sucesso e seis foram corrigidos cirurgicamente. Na nossa série, embora pequena, não observamos a presença de obstrução do neo-arco aórtico.

CONCLUSÕES

Embora a amostra seja pequena e o tempo de seguimento limitado, a operação de Norwood modificada, em que apenas tecidos autólogos são utilizados na reconstrução da via de saída sistêmica do coração e do arco aórtico, mostrou-se eficaz e com bom resultado cirúrgico, sem evidências de obstrução do arco aórtico reconstruído.

REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS

- 1 Lloyd TR, Marvin Jr. WJ. Age at death in the hypoplastic left heart syndrome: multivariate analysis and importance of the coronary arteries. *Am Heart J* 1989;117:1337-43.
- 2 Norwood WI, Lang P, Hansen DD. Physiologic repair of aortic atresia-hypoplastic left heart syndrome. *N Engl J Med* 1983; 308:23-6.

- 3 Razzouk AJ, Chinnock RE, Gundry SR, Johnston JK, Larsen RL, Baum MF et al. Transplantation as a primary treatment for hypoplastic left heart syndrome: intermediate-term results. *Ann Thorac Surg* 1996; 62:1-8.
- 4 Azakie T, Merklinger SL, McCrindle BW, Van Arsdell GS, Lee KJ, Benson LN et al. Evolving strategies and improving outcomes of the modified Norwood procedure: a 10-year single-institution experience. *Ann Thorac Surg* 2001;72:1349-53.
- 5 Bartram U, Grunenfelder J, Van Praagh R. Causes of death after the modified Norwood procedure: a study of 122 postmortem cases. *Ann Thorac Surg* 1997;64:1795-802.
- 6 Gutgesell HP, Gibson J. Management of hypoplastic left heart syndrome in the 1990s. *Am J Cardiol* 2002; 89:842-6.
- 7 Nagy ZL, Parsons JM, Watterson KG. Repair of aortic atresia and hypoplastic left heart syndrome without using graft material. *Eur J Cardiothorac Surg* 2000;17: 85-7.
- 8 Fraser Jr. CD, Mee RB. Modified Norwood procedure for hypoplastic left heart syndrome. *Ann Thorac Surg* 1995; 60 (6 suppl):S546-9.
- 9 Maruszewski B, Tobota Z. The European Congenital Heart Defects Surgery Data Base Experience: Pediatric. European Cardiothoracic Surgical Registry of the European Association for Cardio-Thoracic Surgery. *Pediatric Cardiac Surgery Annual of the Seminars in Thoracic and Cardiovascular Surgery* 2002:143-7.
- 10 Poirier NC, Drummond-Webb JJ, Hisamochi K, Imamura M, Harrison AM, Mee RB et al. Modified Norwood procedure with a high-flow cardiopulmonary bypass strategy results in low mortality without late arch obstruction. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2000; 120: 875-84.
- 11 Malec E, Januszewska K, Kolz J, Pajak J. Factors influencing early outcome of Norwood procedure for hypoplastic left heart syndrome. *Eur J Cardiothorac Surg* 2000; 18: 202-6.
- 12 Bando K, Turrentine MW, Sun K, Sharp TG, Caldwell RL, Darragh RK et al. Surgical management of hypoplastic left heart syndrome. *Ann Thorac Surg* 1996; 62:70-7.
- 13 Gaynor JW, Mahle WT, Cohen MI, Ittenbach RF, DeCampli WM, Steven JM et al. Risk factors for mortality after Norwood procedure. *Eur J Cardiothorac Surg* 2002; 22:82-9.
- 14 Jacobs ML, Rychik J, Murphy JD, Nicolson SC, Steven JM, Norwood WI. Results of Norwood's operation for lesions other than hypoplastic left heart syndrome. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1995;110: 1555-62.
- 15 Mosca RS, Hennein HA, Kulik TJ, Crowley DC, Michelfelder EC, Ludomirsky A et al. Modified Norwood operation for single left ventricle and ventriculoarterial discordance: an improved surgical technique. *Ann Thorac Surg* 1997;64:1126-32.
- 16 Bu'Lock FA, Stumper O, Jagtap R, Silove ED, DeGiovanni JV, Wright JG et al. Surgery for infants with a hypoplastic systemic ventricle and severe outflow obstruction: early results with a modified Norwood procedure. *Br Heart J* 1995; 73:456-61.
- 17 Migliavacca F, Pennati G, Dubini G, Fumero R, Pietrabissa R, Urcelay G et al. Modeling of the Norwood circulation: effects of shunt size, vascular resistances, and heart rate. *Am J Physiol Heart Circ Physiol* 2001; 280: H2076-86.
- 18 Sano S, Ishino K, Kawada M, Arai S, Kasahara S, Asai T et al. Right ventricle-pulmonary artery shunt in first-stage palliation of hypoplastic left heart syndrome. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2003;126:504-10.
- 19 Ishino K, Stumper O, De Giovanni JJ, Silove ED, Wright JG, Sethia B et al. The modified Norwood procedure for hypoplastic left heart syndrome: early to intermediate results of 120 patients with particular reference to aortic arch repair. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 1999; 117:920-30.