

## Cirurgias paliativas em cardiopatias congênitas

### Palleative congenital cardiac operations: Indications and surgical techniques

ALEXANDRE SICILIANO COLAFRANCESCHI  
JOSE ALDROVANDO BARBOSA  
ROBERTO LATORRE  
FRANCISCO LINO

Divisão de Cirurgia Cardiovascular Pediátrica  
Instituto Nacional de Cardiologia de Laranjeiras - MS RJ

---

#### RESUMO

O artigo aborda os tipos e a idade na qual os procedimentos paliativos podem ser indicados em defeitos cardíacos congênitos. Podem ser classificados como paliativos temporários ou paliativos definitivos. Suas aplicações dependem da estratégia cirúrgica de cada grupo.

#### PALAVRAS-CHAVE

Cirurgia cardíaca  
Glenn bidirecional  
Cardiopatias cianóticas  
Cardiopatias acianóticas

#### SUMMARY

This article looks at the type and ages where palliative procedures may be indicated in congenital heart defects, whether classified as temporary or definitive. The use depends on the surgical strategy for each group.

#### KEY-WORDS

Cardiac Surgery  
Bidirecional Glenn shunt  
Cyanotic congenital heart disease  
Acyanotic congenital heart disease

#### INTRODUÇÃO

Nos últimos anos, as indicações e a idade na qual os procedimentos paliativos são indicados têm se modificado enormemente. Embora a correção biventricular seja a opção inicial, em muitos casos, pela gravidade anatômica da malformação ou risco cirúrgico elevado a indicação de cirurgias paliativas impõe-se.

#### TIPOS DE PROCEDIMENTOS PALIATIVOS

- Aumentar o fluxo sanguíneo pulmonar - "shunt" sistêmico-pulmonar arterial;
- Diminuir o fluxo sanguíneo arterial pulmonar - Bandagem de artéria pulmonar;

- Aumentar a mistura de sangue - septostomia atrial;
- Reduzir o trabalho ventricular - "shunt" Cavo-Pulmonar (cirurgia de Glenn).

## A) AUMENTO DO FLUXO SANGÜÍNEO PULMONAR:

Em 29 de novembro de 1944 com o sucesso da cirurgia realizada pelo Dr. Alfred Blalock, que anastomosou a artéria subclávia esquerda na artéria pulmonar ipsilateral, deu-se início uma nova fase no tratamento cirúrgico das cardiopatias congênitas cianóticas devido a hipofluxo pulmonar. Nas décadas seguintes, um grande número de procedimentos cirúrgicos surgiram com o intuito de aumentar o fluxo sangüíneo pulmonar através de anastomoses sistêmico-pulmonares.

O principal benefício dos "shunts" sistêmico-pulmonares (1) se deve ao aumento do fluxo sangüíneo pulmonar, com conseqüente redução da cianose e policitemia e melhora na capacidade funcional dos pacientes. É importante lembrar que esses benefícios são conseguidos às custas de uma sobrecarga ao ventrículo esquerdo (2) (aumento do volume sistólico do VE) que é um estímulo para o desenvolvimento gradual de disfunção ventricular esquerda.

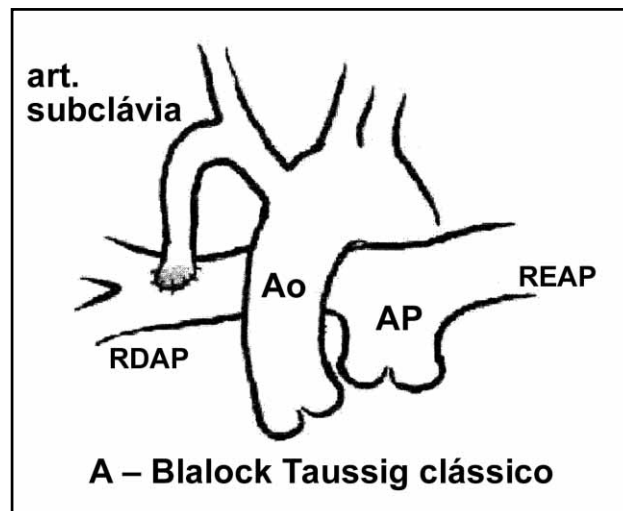
Outro benefício dos "shunts" sistêmico-pulmonares é o desenvolvimento da árvore arterial pulmonar e, em algum grau, do tronco e anel pulmonares, sobretudo em pacientes com tetralogia de Fallot e estenose pulmonar.

O "shunt" sistêmico-pulmonar ideal (3) deve ser compatível com as variações anatômicas comumente encontradas, ser de fácil e rápida execução, ter baixa morbi-mortalidade precoce e tardia, não resultar em fluxo sangüíneo pulmonar excessivo causando congestão e doença vascular pulmonar, ter boa longevidade mantendo fluxo pulmonar adequado apesar do crescimento da criança e ser facilmente fechado quando da cirurgia corretiva.

Cinco tipos de cirurgias podem ser utilizadas (4), sendo que a operação de Blalock-Taussig modificada é, atualmente, a mais rotineira:

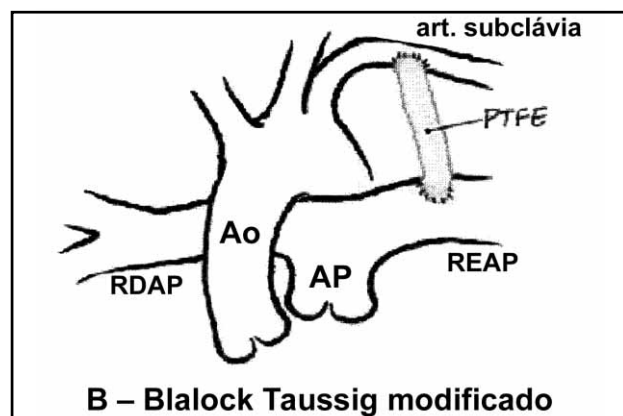
**"Shunt" de Blalock-Taussig clássico (B-T clássico)**  
 "Shunt" da artéria subclávia para a artéria pulmonar (Figura 1): No Shunt de Blalock-Taussig clássico (5) existe dificuldade de mobilizar a artéria subclávia e poderá haver distorção da artéria pulmonar e conseqüente falência da cirurgia caso a artéria subclávia seja muito curta. A taxa de insucesso é alta se realizado durante o período neonatal ou nos

lactentes. Para esses pacientes parece ser melhor a utilização do enxerto de Gore-Tex. Outras complicações adicionais do "shunt" clássico são a síndrome de Horner (lesão da alça simpática ascendente que passa anteriormente à artéria subclávia) e anormalidades no crescimento do braço ipsilateral. A isquemia do membro superior devido à secção da artéria subclávia é extremamente rara. As vantagens da cirurgia de Blalock-Taussig clássica incluem a possibilidade de crescimento da anastomose e uma baixa incidência de insuficiência cardíaca e doença vascular pulmonar pós-operatória.



## Operação de Blalock-Taussig modificada (B-T modificado)

"Shunt" com tubo de Gore-tex da artéria subclávia para a artéria pulmonar (Figura 2): O "shunt" de Blalock-Taussig modificado (6) é mais fácil tecnicamente de ser realizado, ocasiona menor distorção da artéria pulmonar e permite maior desenvolvimento da circulação arterial pulmonar. É utilizado tubo PTFE de 4 ou 5 mm e o orifício na artéria subclávia atua como regulador do fluxo. Tem como desvantagem o fato de não haver crescimento do enxerto com o desenvolvimento da criança.

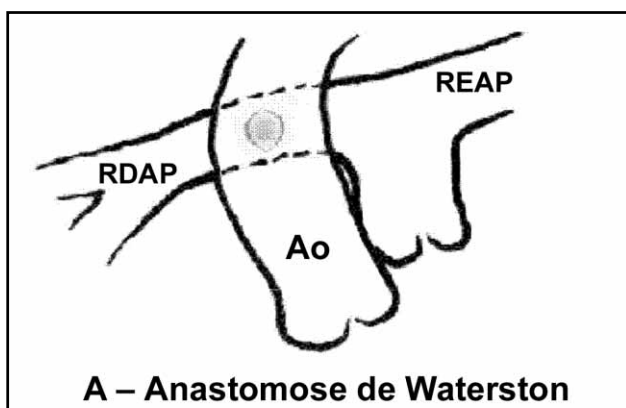


### “Shunt” Central

“shunt” com tubo de Gore-tex da aorta ascendente para o tronco da artéria pulmonar: há dificuldade de se regular o fluxo pulmonar.

### Waterston

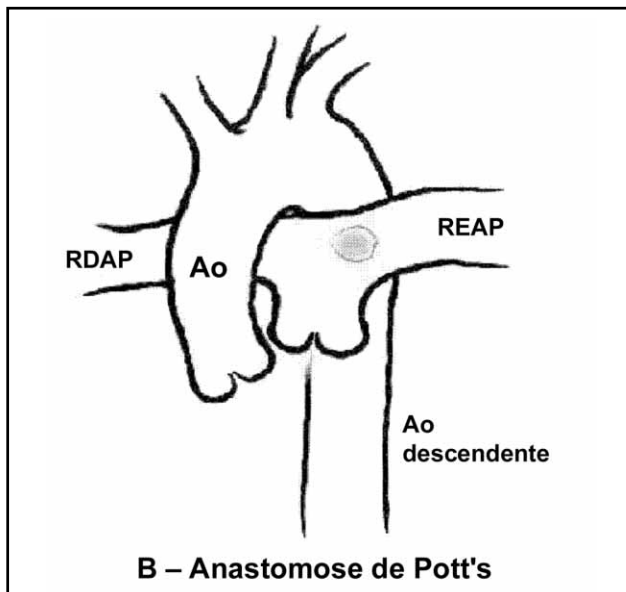
“Shunt” da aorta ascendente para a artéria pulmonar direita (Figura 3): A cirurgia de Waterston pode determinar um acotovelamento da artéria pulmonar direita devido a uma boca anastomótica mal-posicionada. Tem como vantagens a relativa facilidade de construção e a baixa taxa de insucesso. Outras desvantagens consideráveis incluem um alto fluxo pulmonar podendo ocasionar congestão e doença vascular pulmonar além da dificuldade de fechamento durante a correção definitiva. Atualmente não é mais utilizado.



A – Anastomose de Waterston

### Cirurgia de Pott's

“Shunt” da aorta descendente para a artéria pulmonar esquerda (Figura 4): A cirurgia de Pott's leva a doença da vasculatura pulmonar por hiperfluxo e, por isso, foi abandonada.



B – Anastomose de Pott's

## A-1 INDICAÇÕES PARA OS “SHUNTS” SISTÊMICO-PULMONARES:

### Tetralogia de Fallot:

Quando o diagnóstico de tetralogia de Fallot é feito precocemente após o nascimento, (antes dos três primeiros meses de vida) e o recém-nascido é muito sintomático, parece ser consensual a indicação de reparo cirúrgico primário, já que a história natural desta cardiopatia é desfavorável ao longo do primeiro ano de vida, nessas condições clínicas. Já para os pacientes assintomáticos ou com sintomas leves e uma anatomia favorável, o reparo cirúrgico pode ser retardado até o segundo ano de vida.

Entretanto, quando ocorrem sintomas graves e freqüentes nos primeiros dois meses de vida, o “shunt” sistêmico-pulmonar está indicado como palição até que a correção cirúrgica definitiva possa ser realizada com menor risco, após doze meses em média.

O resultado da comparação de protocolos de cirurgia paliativa em pacientes com idade inferior a 6 meses com posterior correção definitiva entre 6 e 24 meses de vida (correção em dois estágios) e o reparo definitivo primário (sem cirurgia paliativa prévia) parece similar. Entretanto, a abordagem do reparo em dois estágios parece ser prudente para instituições menos preparadas no manejo intra-operatório e pós-operatório precoce de neonatos e crianças de baixo peso submetidas à cirurgia cardíaca.

Quando realizados como procedimento inicial para a palição de pacientes com tetralogia de Fallot com estenose pulmonar, o “shunt” de Blalock-Taussig clássico (realizado do lado oposto ao do arco aórtico) e o “shunt” com a interposição de tubo de Gore-Tex (também chamado de B-T modificado e realizado do mesmo lado do arco aórtico) têm mortalidade hospitalar próxima de zero. Mesmo no primeiro mês de vida, a mortalidade hospitalar gira em torno de 0,6%. Entretanto, quando esses “shunts” são realizados em crianças com tetralogia de Fallot e atresia pulmonar, a mortalidade hospitalar sobe para 12%, sendo a maior parte constituída de crianças muito pequenas com hipoplasia de ramos pulmonares ou outras anormalidades arteriais pulmonares. Outros “Shunts” sistêmico pulmonares têm mortalidade hospitalar muito maior que o descrito para os “shunts” clássico e modificado de Blalock-Taussig, não se justificando seu uso rotineiro.

A estenose ou obstrução precoce do “shunt” clássico ou modificado de B-T (inferior a 30 dias) é de 7% segundo a literatura internacional e 3 a 20% das crianças são reoperadas em médio prazo por problemas de fluxo pulmonar.

**Atresia pulmonar** (sem comunicação inter-ventricular):

A performance do “shunt” arterial sistêmico-pulmonar nos pacientes com atresia pulmonar e septo íntegro estava associada com uma sobrevida mais baixa que outros procedimentos terapêuticos. Recentemente, entretanto, com o desenvolvimento de novas tecnologias e com o melhor treinamento cirúrgico, a sobrevida desses pacientes submetidos à anastomoses arteriais sistêmico-pulmonares têm melhorado sobremaneira. Além disso, este é o único procedimento com resultado razoável em pacientes com válvula tricúspide pequena. A dimensão da válvula tricúspide (e conseqüentemente, o tamanho do ventrículo direito) se correlaciona de forma inversamente proporcional ao risco de mortalidade dos pacientes com atresia pulmonar e septo íntegro submetidos a procedimentos terapêuticos a exceção do “shunt” sistêmico-pulmonar.

#### **Atresia tricúspide com estenose pulmonar e Ventrículo único com estenose pulmonar:**

A mortalidade precoce do “shunt” sistêmico-pulmonar arterial para pacientes com atresia pulmonar e outros tipos de comunicações univentriculares com fluxo pulmonar reduzido é baixa e similar à anteriormente descrita para tetralogia de Fallot com estenose pulmonar.

Para os pacientes que não podem ser submetidos à cirurgia definitiva (cirurgia de Fontan; alguns autores têm descrito a cirurgia de Glenn bidirecional como definitiva para esses pacientes), esta palição apresenta bom resultado, com sobrevida em 5 anos de 90%. Entretanto, após 5 -10 anos muitos pacientes começam a deteriorar. Isto está relacionado ao estreitamento da comunicação inter-ventricular e ao relativo hipofluxo do “shunt” sistêmico-pulmonar com o crescimento da criança. Além disso, a sobrecarga volumétrica crônica acaba levando a cardiomiopatia secundária de ventrículo esquerdo.

#### **Transposição dos grandes vasos com CIV e estenose pulmonar :**

Apesar de haver boa mistura a nível ventricular, o fluxo pulmonar é inadequado e daí, a necessidade do “shunt” sistêmico - pulmonar.

### **B) BANDAGEM DA ARTÉRIA PULMONAR**

A bandagem da artéria pulmonar é realizada nas cardiopatias congênitas com hiperfluxo pulmonar para se prevenir a doença vascular pulmonar que resulta em hipertensão pulmonar mantida e impede a correção do defeito intra-cardíaco posteriormente, numa idade mais avançada.

Pode ser realizada através de toracotomia anterior, ântero-lateral ou póstero-lateral, direita ou esquerda de forma a assessorar o tronco pulmonar extra-pericárdico, logo acima da sua bifurcação.

A bandagem tem por objetivo reduzir a pressão da artéria pulmonar a 1/3 da pressão arterial sistêmica e a circunferência da bandagem deve ser, segundo a regra de Trusler de 20mm mais o número em milímetros correspondente ao peso da criança em kilogramas para defeitos simples e 24mm mais o número em milímetros correspondente ao peso da criança em kilogramas para defeitos onde ocorre shuntagem bidirecional.

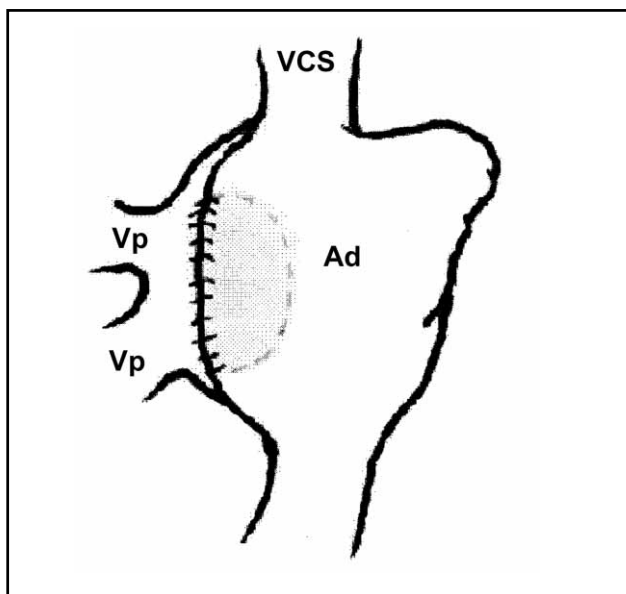
A mortalidade hospitalar da bandagem de artéria pulmonar é significativa (em torno de 16% no primeiro ano de vida) e uma segunda cirurgia, que acrescenta risco adicional à mortalidade, é sempre requerida. Apesar de dados objetivos como a regra de Trusler, é difícil o ajuste perfeito da bandagem e não raro os pacientes são reoperados em alguns dias para reajuste da bandagem. Além disso, muitas vezes não se consegue boa palição e várias complicações advêm deste procedimento como a estenose infundibular, pulmonar, subaórtica e da bifurcação dos ramos pulmonares. O procedimento de ampliação da artéria pulmonar (“debanding”) é muitas vezes mais complexo que a própria correção do defeito intra-cardíaco e pode haver reestenose pulmonar que requeira uma terceira cirurgia. Desta forma a indicação da bandagem da artéria pulmonar como procedimento paliativo deve ser precisa.

#### **B-1 INDICAÇÕES PARA BANDAGEM DE ARTÉRIA PULMONAR:**

- Defeito septal atrio-ventricular completo não-balanceado;
- Isomerismo atrial;
- Comunicação interventricular (CIV) tipo queijo suíço com insuficiência cardíaca grave;
- CIV com coarctação da aorta e insuficiência cardíaca grave nos primeiros meses de vida;
- Ventrículo único com hiperfluxo pulmonar;
- Contra-indicações à circulação extra-corpórea;
- Apresentação tardia de transposição dos grandes vasos (com “shunt”).

### **C AUMENTO DA MISTURA SANGÜÍNEA**

A criação cirúrgica de um defeito no septo atrial foi um dos grandes avanços no tratamento dos pacientes com transposição dos grandes vasos. Após os trabalhos experimentais de Blalock e Hanlon, esses autores relataram o primeiro caso clínico com sucesso em 1950. (Figura 5)

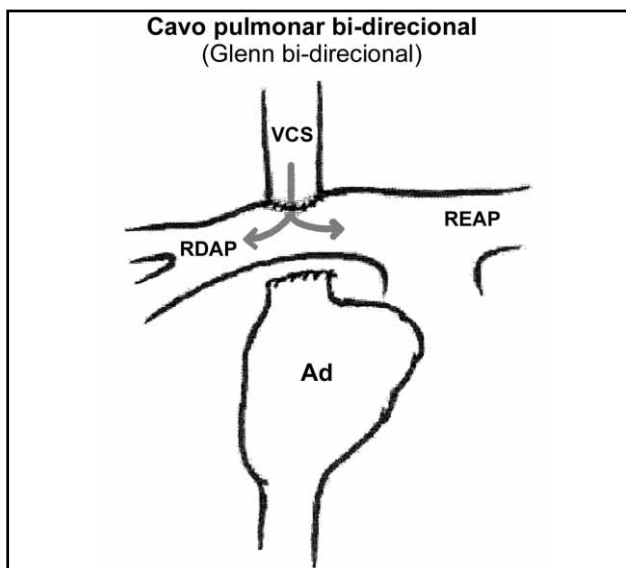


Em 1966 foi introduzida por Rashkind e Miller a septostomia atrial por balão que praticamente suplantou a septectomia cirúrgica nos recém-nascidos.

#### D REDUÇÃO DO TRABALHO VENTRICULAR:

**Glenn Bidirecional** (Anastomose cavo-pulmonar superior bidirecional - Figura 6):

Na cirurgia de Glenn Bidirecional se diverge o sangue de uma ou ambas as cavas superiores (quando há persistência da cava esquerda) para as artérias pulmonares com preservação da continuidade entre as artérias pulmonares direita e esquerda. Com isso, aproximadamente 1/3 do retorno venoso sistêmico é drenado diretamente para o pulmão, sem passar pelo coração, minimizando o trabalho ventricular.



Este procedimento (7, 8, 9, 10, 11) tem sido realizado em pacientes com atresia tricúspide e hipoplasia de ventrículo direito. Alguns autores têm descrito a cirurgia de anastomose cavopulmonar bilateral como definitiva para esse tipo de cardiopatia congênita.

A mortalidade precoce da cirurgia de Glenn é baixa, geralmente em torno de 5% quando realizada em crianças com idade superior a 6 meses de idade.

De alguma forma, ela facilita a cirurgia de Fontan posteriormente (já que “metade da cirurgia” foi realizada) mas não facilita a tomada de decisão.

O resultado a longo prazo da cirurgia de Glenn é satisfatório. A sobrevida em 10 anos é de 85% e a patência da anastomose permanece por todo esse tempo.

#### BIBLIOGRAFIA:

- 1 de Leval M. Systemic pulmonary and cavopulmonary shunts. In Surgery for Congenital Heart Defects. J. Stark and M. de Leval (ed.). Grune and Stratton, 1983;175-186
- 2 Stark, J. Pulmonary Artery Banding. In Surgery for Congenital Heart Defects. J. Stark and M. de Leval (ed.). Grune and Stratton, 1983;187-196
- 3 Stark, J. Surgical Septectomy. In Surgery for Congenital Heart Defects. J. Stark and M. de Leval (ed.). Grune and Stratton, 1983;197-202
- 4 Harlan, BJ; Starr,A; Harwin,FM. Systemic-Pulmonary Shunts. In Manual of Cardiac Surgery. Springer-Verlag, 1980; 186-195
- 5 Kirklin, JW; Barratt-Boyes,BC. In Cardiac surgery. Churchill Livingstone, Second Edition,1993
- 6 Nichols, DG; Cameron, DE; greeley, WJ; Ungerleider, RM; Wetzel, RC. Critical Heart Disease in Infants and Children. Mosby, 1995
- 7 Freedom, RM. et cols. Equivalent survival following cavopulmonary shunt: with or without the Fontan procedure. Euro J Cardio-Thorac Surg 1999; 16:111-16
- 8 Baudet, E. et cols. The short- and mid-term results of bidirectional cavopulmonary shunt with additional source of pulmonary blood flow as definitive palliation for the functional single ventricular heart. Euro J Cardio-Thorac Surg 2000;18:683-89
- 9 Hanley, FL. et cols. Outcomes after bidirectional cavopulmonary shunt in infants less than 6 months old. JACC1997;29:1365-70
- 10 Leca, F. et cols. Bidirectional cavopulmonary shunt: is accessory pulsatile flow good or bad? Euro J Cardio-Thorac Surg 1999;16:104-10
- 11 Arnold, RA. Et cols. Tetralogy of Fallot: What operation, at wich age. Euro J Cardio-Thorac Surg 2000;17:631-36