

Benefício do diagnóstico pré-natal na transposição das grandes artérias

Adriana Pinheiro¹, Ana Teixeira¹, Miguel Abecasis², Maymone Martins¹, Rui Anjos¹

RESUMO

Objectivo: Analisar o impacto do diagnóstico pré-natal (DPN) de transposição das grandes artérias (TGA) na morbidade e mortalidade perioperatória num centro de Cardiologia Pediátrica.

Métodos: Estudo retrospectivo dos recém-nascidos (RN) com TGA simples, com e sem DPN, operados, entre Janeiro de 2007 e Julho de 2010. Foram analisadas as variáveis referentes às características clínicas dos doentes, idade da cirurgia, tempo de duração de circulação extracorporeal e a evolução pós-operatória. No estudo estatístico utilizaram-se os testes T de Student e o teste do Qui quadrado assumindo-se um nível de significância de 5%.

Resultados: De 31 RN com TGA avaliámos 17 casos de TGA simples, seis com DPN (grupo 1) e 11 com diagnóstico neonatal (grupo 2). Os partos do grupo 1 ocorreram todos em hospital terciário, por cesariana. Os RN do grupo 2 iniciaram prostaglandinas, em média às 26,7 horas (h). A atrioseptostomia de Rashkind foi efectuada em média às 27,2h vs 55,1h. No segundo grupo o internamento na Unidade de Cuidados Intensivos (UCI) ocorreu em média às 20,4h de vida. O valor mínimo de saturação de oxigénio pré-operatória variou entre 82-95% vs 30-80%. No primeiro grupo 16,7% dos RN tiveram acidose metabólica pré-operatória vs 54,5% e a creatinina máxima variou entre 0,5-0,8 mg/dl vs 0,6-1,1. As cirurgias do primeiro grupo foram em média aos 9,0 dias (d) de vida vs 11,5. Tempos de circulação extra-corporeal e ventilação mecânica semelhantes em ambos os grupos. Tempo de internamento na UCI, em média: 4,7d vs 7,4 e total de internamento: 12,0d vs 29,9. Complicações no pós-operatório: grupo 1- tamponamento cardíaco (1), enterocolite necrosante (1); grupo 2: fibrilhação ventricular (1), hemotórax compressivo (1), bloqueio aurículo-ventricular completo transitório (1), sépsis (1), parésia do diafragma (1), derrame pericárdico (1) e óbito (1).

Conclusão: O DPN de TGA permite programar o parto nas condições ideais e iniciar precocemente a terapêutica necessária, evitando complicações como a hipoxémia prolongada e a acidose metabólica, reduzindo assim o tempo de internamento.

Palavras-chave: Transposição das grandes artérias, diagnóstico pré-natal, morbidade perioperatória.

INTRODUÇÃO

A Cardiologia Fetal é hoje em dia uma das áreas mais importantes da Cardiologia Pediátrica. Os avanços na ecocardiografia fetal têm vindo a permitir maior acuidade no diagnóstico pré-natal de doenças cardíacas congénitas, tornando possível planejar e otimizar os cuidados destes RN no bloco de partos e nas primeiras horas de vida.⁽¹⁾ O parto e a necessidade de reanimação após o nascimento mantêm-se dependentes de factores maternos e fetais, para além da cardiopatia, contudo um pequeno número de doenças cardíacas irá necessitar de intervenção pós-natal imediatamente após o parto, como é o caso da transposição simples dos grandes vasos, em especial com septo interventricular intacto e foramen oval restritivo.⁽²⁻⁴⁾

O diagnóstico pré-natal (DPN) de transposição das grandes artérias (TGA) permite planejar um ambiente controlado para o parto, transferência mais atempada para uma unidade de cuidados intensivos de Cardiologia Pediátrica e, quando necessário, suporte respiratório, intubação e, se indicado, septostomia auricular nas primeiras horas de vida, reduzindo os factores de risco que podem influenciar o neurodesenvolvimento futuro da criança como a hipoxémia profunda.^(5,6) Desta forma deverá ser possível reduzir a morbidade e mortalidade perioperatórias.^(7,8)

OBJECTIVO

Estudar o impacto do DPN de Transposição Simples das Grandes Artérias na morbidade e mortalidade perioperatória num centro de Cardiologia Pediátrica.

MATERIAL E MÉTODOS

Foi efectuada um estudo retrospectivo de todos os RN com TGA simples, com e sem DPN, submetidos a cirurgia cardíaca correctiva neonatal ("switch" arterial) no nosso Centro Hospitalar, entre Janeiro de 2007 e Julho de 2010.

A análise da morbidade pré-operatória incluiu o estudo das seguintes variáveis: número de semanas de gestação, tipo de parto, peso ao nascimento, Índice de Apgar; situação clínica à admissão na UCI com avaliação da saturação de oxigénio transcutânea, pressão arterial, ventilação mecânica, administração de prostaglandinas, pH mínimo registado, creatinina máxima, necessidade de intubação de emergência ou de reanimação cardio-respiratória. As variáveis operatórias incluíram idade à data da cirurgia, duração de circulação extra-corporeal e as pós-operatórias duração da ventilação, permanência na UCI, tempo de internamento, morbidade no pós-operatório imediato.

Nascer e Crescer 2011; 20(2): 87-91

¹ S. Cardiologia Pediátrica, H Santa Cruz, CH Lisboa Ocidental

² S. Cirurgia Cardiorácica, H Santa Cruz, CH Lisboa Ocidental

O tratamento estatístico dos dados foi efectuado com o programa SPSS v16.0. Assumiu-se um intervalo de confiança de 95%. Foram utilizados os testes t de Student para amostras independentes para as variáveis quantitativas e o teste do Qui-quadrado para as variáveis qualitativas.

RESULTADOS

Entre Janeiro de 2007 e Julho de 2010 foram diagnosticados 31 casos de TGA, dos quais 11 (35,5%) com diagnóstico pré-natal. Dos 31 casos, 17 correspondiam a TGA simples e os restantes a TGA com outras lesões associadas, nomeadamente a comunicação interventricular. O nosso estudo

centrou-se nos casos de TGA simples, dos quais cerca de um terço tinham DPN.

Foram estudados 17 doentes, seis com DPN (grupo 1) e 11 com diagnóstico neonatal (grupo 2). O diagnóstico pré-natal no grupo 1 foi efectuado entre as 21 e 30 semanas de gestação (média: 22,8 semanas).

Parto e cuidados perinatais

Os partos do grupo 1 ocorreram na totalidade em hospital terciário dispondo de uma equipa multidisciplinar composta por um obstetra, um neonatologista e um cardiologista pediátrico, por cesariana (5 de carácter electivo e uma de emergência). No

Quadro I – Características pré-operatórias

| Variável | Grupo 1 (N=6) | Grupo 2 (N=11) | Valor de p |
|--|--------------------|----------------------|------------|
| - Parto eutócico espontâneo (N) | 0 | 9 | 0,001 |
| - Cesariana electiva (N) | 5 | 0 | |
| - Cesariana de emergência (N) | 1 | 2 | |
| - Índice de Apgar (1ºmin') | 7-9 | 2-9 | 0,565 |
| - Índice de Apgar (5ºmin') | 9-10 | 8-10 | 0,237 |
| - Semanas de gestação | 38-39 | 38-41 | 0,040 |
| - Peso médio ao nascimento (g [†]) | 3240 | 3118 | 0,920 |
| - Início Prostaglandinas (h [‡]) | 0 | 12-48 (média: 26,7) | 0,001 |
| - Atrioseptostomia de Rashkind (h [‡]) | 5-72 (média: 27,2) | 30-120 (média: 55,1) | 0,043 |
| - Internamento na UCI (h [‡]) | 0 | 12-48 (média: 20,4) | 0,001 |
| - Saturação mínima de O ₂ (%) | 82-95 | 30-80 | 0,001 |
| - Acidose metabólica (N, %) | 1; 16,7 | 6; 54,5 | 0,304 |
| - Creatinina máxima (mg/dl) | 0,5-0,8 | 0,6-1,1 | 0,007 |

* minuto, †gramas, ‡horas

Quadro II – Características perioperatórias

| Variável | Grupo 1 (N=6) | Grupo 2 (N=11) | Valor de p |
|--|--------------------|--------------------|------------|
| Intra-operatória | | | |
| - Idade à data da cirurgia (d [§]) | 6-11 (média:9,0) | 6-16(média: 11,5) | 0,158 |
| - Tempo de circulação extra-corporal (min') | 125-175 | 120-210 | 0,205 |
| Pós-operatória | | | |
| - Ventilação mecânica (d [§]) | 2-6 (média: 3,5) | 2-43 (média: 8,5) | 0,242 |
| - Internamento na UCI (d [§]) | 3-8 (média: 4,7) | 4-12 (média: 7,4) | 0,106 |
| - Internamento total (d [§]) | 8-17 (média: 12,0) | 9-70 (média: 29,9) | 0,020 |
| - Complicações major (N;%) | 2; 33,3 | 7; 63,6 | 0,035 |
| - Mortalidade (N) | 0 | 1 | 0,446 |

§ dias, * minutos

grupo 2 os partos foram eutócicos em nove casos, tendo sido todos espontâneos. A idade gestacional foi menor no grupo 1. O peso ao nascimento e Índice de Apgar ao primeiro minuto foram semelhante entre os dois grupos (quadro I).

Todos os RN do grupo 1 iniciaram terapêutica com prostaglandinas (PG) após o parto. Nos casos de diagnóstico pós-natal (grupo II) as PG foram iniciadas mais tarde, em média às 26,7 horas de vida ($p < 0,001$). A atrioseptostomia de Rashkind foi efectuada mais precocemente no grupo I (em média às 27,2 horas de vida versus 55,1 no Grupo II). (quadro I).

Admissão nos cuidados intensivos

Todos os casos de diagnóstico pré-natal foram admitidos em UCI logo após o nascimento. No segundo grupo o internamento na UCI ocorreu em média às 20,4h (12-48) de vida (Quadro I).

No grupo 2 registou-se hipoxémia pré-operatória mais grave, com valores mínimos de saturação de oxigénio entre 30 e 80 % ($p=0,001$). Neste grupo houve também uma maior incidência de acidose metabólica pré-operatória. O valor máximo de creatinina registado no pré-operatório apresentou uma diferença estatisticamente significativa entre os dois grupos: 0,5-0,8 mg/dl no primeiro grupo vs 0,6-1,1 mg/dl no segundo ($p=0,007$) (Quadro I).

Períodos perioperatório e pós-operatório

No primeiro grupo as crianças foram operadas em média aos 9,0 dias (d) de vida (6-11) vs 11,5 d (6-16). O tempo de circulação extra-corporal foi semelhante entre os dois grupos. O número de dias de ventilação mecânica foi superior no grupo 2, com um dos RN ventilado durante 43 dias. Tratou-se de um doente que teve como complicação pós-cirúrgica uma parésia diafragmática. (Quadro II):

A duração do internamento na UCI foi em média 4,7 dias no grupo 1 e 7,4 dias no grupo 2, com uma diferença estatisticamente significativa no tempo médio de internamento total ($p=0,02$).

No grupo com diagnóstico neonatal ocorreram mais complicações no período pós-operatório: um caso de fibrilhação ventricular, um hemotórax compressivo, um caso de bloqueio aurículo ventricular completo transitório, uma sépsis, uma parésia do diafragma, um derrame pericárdico e um óbito após a cirurgia. No grupo com diagnóstico pré-natal registou-se um tamponamento cardíaco e um caso de enterocolite necrosante. Esta diferença teve significado estatístico. O óbito que ocorreu durante a cirurgia refere-se a um doente sem diagnóstico pré-natal, transferido de um hospital distrital que teve várias complicações pré-operatórias, com saturações de O₂ extremamente baixas, acidose metabólica, compromisso hipóxico-isquémico grave de vários órgãos e sistemas, alteração da coagulação com equimoses e sufusão hemorrágica e insuficiência renal com necessidade de diálise no período pré-operatório (Quadro II).

DISCUSSÃO

A transposição das grandes artérias é uma causa comum de cianose de origem cardíaca no período neonatal, que pode causar acidose e morte num curto período de tempo, a menos

que haja um curto circuito que permita a mistura de sangue proveniente da circulação sistémica e pulmonar, habitualmente uma comunicação interauricular e/ou um canal arterial persistente. Sem qualquer intervenção, a maioria destes doentes morre no primeiro ano de vida.⁽⁹⁾

Dos 31 doentes com TGA tratados no nosso Centro durante o período em que decorreu o estudo, o diagnóstico pré-natal foi estabelecido em 35,5% dos casos de TGA simples e em 35,7% na TGA com lesões associadas. Outros autores encontraram uma prevalência entre 23 e 36% de DPN de cardiopatias major mas, do total de casos de TGA identificados, apenas 15 a 19% tiveram diagnóstico pré-natal.⁽¹⁰⁻¹²⁾ Salienta-se que esta cardiopatia só poderá ser diagnosticada se for observado o plano dos tractos de saída do ventrículo direito e esquerdo, já que o plano de quatro câmaras é normal.⁽¹⁾

Estudos anteriores mostram que as condições pré-operatórias dos RN com doença cardíaca congénita (incluindo a transposição das grandes artérias) são melhores naqueles com diagnóstico pré-natal.^(5,6,13) A sobrevida pós-natal em RN com doença cardíaca congénita grave depende da altura de início de terapêutica específica. O diagnóstico pré-natal, seguido de parto e cuidados imediatos realizados em Hospital de Cuidados Terciários, permite instituir mais atempadamente terapêutica específica.^(5,14,15) Existe um grupo de doentes com TGA e foramen ovale ou comunicação inter-auricular (CIA) de pequenas dimensões, que, apesar do início precoce de terapêutica com prostaglandinas, não consegue manter um *mixing* adequado, entrando em acidose metabólica progressiva, com necessidade de uma septostomia urgente.⁽²⁻⁴⁾ Apesar de terem sido efectuados vários estudos com o objectivo de detectar prenatalmente quais os doentes dependentes de uma septostomia precoce, a identificação deste grupo de doentes ainda não é linear.⁽⁶⁻⁸⁾ Assim, o diagnóstico prenatal de TGA obriga à programação do parto em local preparado para a realização de septostomia nas primeiras horas de vida.

As crianças que tiveram diagnóstico pré-natal tiveram maior taxa de parto induzido e de cesariana, com menor idade gestacional. As razões exactas deste facto não foram estudadas mas, tal como já tinha sido referido por vários autores, pensa-se que resulta do planeamento do parto em condições controladas com disponibilidade de obstetras, neonatologista e cardiologista pediátrico.^(1,6,7) Outros trabalhos não identificaram maior morbidade em RN com cardiopatia congénita nascidos de parto eutócico.⁽³⁾

No nosso estudo as crianças com e sem DPN de TGA diferiram no que respeita às variáveis pré-operatórias, verificando-se piores resultados no segundo grupo. Neste, os RN mantiveram piores saturações de oxigénio no período pré-operatório, apresentaram maior incidência de acidose metabólica, chegaram mais tarde à UCI e foram submetidas a atrioseptostomia mais tardiamente, sendo estas diferenças, na maioria, estatisticamente significativas.

Estes resultados são consistentes com outros que também mostraram que os doentes com diagnóstico pós-natal de TGA apresentam mais frequentemente acidose metabólica, falência multiorgânica e maior taxa de mortalidade, bem como tendência para saturações de oxigénio mais baixas.^(5,7,16)

O diagnóstico pré-natal da cardiopatia associou-se a cirurgia cardíaca mais precoce, a um menor número de complicações pós-operatórias, bem como a uma demora média mais curta. De acordo com outros autores, intervenções precoces para procedimentos de correcção ou paliativos nas cardiopatias dependentes do canal arterial (como a TGA simples) reduzem o risco de falência cardíaca pós-operatória e podem influenciar a morbidade precoce e a longo prazo, incluindo o desenvolvimento psicomotor.⁽¹⁷⁻¹⁹⁾

CONCLUSÕES

O DPN de TGA permitiu programar o parto nas condições ideais e iniciar precocemente a terapêutica necessária, evitando complicações como a hipoxémia prolongada e a acidose metabólica com as potenciais consequências graves inerentes.

Salientamos a necessidade de melhorar a capacidade de diagnóstico pré-natal de TGA simples, incluindo na rotina ecográfica obstétrica o plano dos tractos de saída do ventrículo direito e esquerdo, no sentido de diminuir a morbidade e mortalidade desta cardiopatia, cujo prognóstico actual é favorável, desde que manejada adequadamente.

THE BENEFIT OF PRENATAL DIAGNOSIS IN TRANSPOSITION OF GREAT ARTERIES

ABSTRACT

Objective: To study the impact of prenatal diagnosis (PND) of transposition of the great arteries (TGA) on perioperative morbidity and mortality in a pediatric cardiology center.

Methods: Retrospective study of newborns (NB) with simple TGA, with and without PND, who underwent corrective surgery, between January 2007 and July 2010. The following variables were analysed: clinical characteristics of the patients, age at surgery, duration of circulatory arrest, and outcome. Statistical analysis included the Student t and the χ^2 tests. Statistical significance was assessed by use of a cutoff value of $P=0,05$.

Results: Among a total of 31 NB with TGA we isolated 17 cases of simple TGA, six with PND (Group 1) and 11 with neonatal diagnosis (Group 2). Deliveries of group 1 were all in tertiary hospital by caesarean section. The NB of Group 2 started prostaglandins at a mean time of 26,7 hours (h). The Rashkind procedure was carried out at a mean time of 27,2h vs 55,1h. In the second group the intensive care unit (ICU) admission occurred at 20,4h. The minimum oxygen saturation in preoperative varied between 82-95% vs 30-80%. In the first group 16,7% of the NB had preoperative metabolic acidosis vs 54,5% and maximum creatinine value varied between 0,5-0,8 mg/dl vs 0,6-1,1. The surgeries of the 1st group occurred on average at 9,0 days (d) of life vs 11,5d. Extra-corporal circulation and ventilation support durations were similar in both groups. The mean ICU stay was 4,7d vs 7,4d and the mean total hospital stay was 12,0d vs 29,9d. Complications in postoperative period: group 1- cardiac tamponade (1), necrotizing enterocolitis (1); group 2: ventricular fibrillation (1), compressive hemothorax (1), transitory complete

atrioventricular block (1), sepsis (1), diaphragm paresis (1), pericardial effusion (1) and death (1).

Conclusion: The PND of TGA allowed us to schedule delivery in optimal conditions and provide adequate management, avoiding complications such as prolonged hypoxemia and metabolic acidosis.

Keywords: Transposition of great arteries, prenatal diagnosis, perioperative morbidity

Nascer e Crescer 2011; 20(2): 87-91

BIBLIOGRAFIA

1. Simpson JM, Impact of fetal echocardiography. *Ann Pediatr Cardiol.* 2009; 2:41-50.
2. Raboisson MJ, Samson C, Ducreux C, Rudigoz RC, Gaucherand P, Bouvagnet P, et al. Impact of prenatal diagnosis of transposition of the great arteries on obstetric and early postnatal management. *Eur J Obstet Gynecol Reprod Biol* 2009; 142: 18-22.
3. Johnson BA, Ades A. Delivery Room and Early Postnatal Management of Neonates Who Have Prenatally Diagnosed Congenital Heart Disease. *Clin Perinatol* 2005; 32:921-46.
4. Jouannic JM, Gavard L, Fermont L, LeBidois J, Parat S, Vouhé PR, et al. Sensitivity and specificity of prenatal features of physiological shunts to predict neonatal clinical status in transposition of the great arteries. *Circulation* 2004; 110:1743-6.
5. Kumar RK, Newburger JW, Gauvreau K, Kamenir SA, Hornberger LK. Comparison of outcome when hypoplastic left heart syndrome and transposition of the great arteries are diagnosed prenatally versus when diagnosis of these two conditions is made only postnatally. *Am J Cardiol* 1999; 83:1649-53.
6. Soongswang J, Adatia I, Newman C, Smallhorn J, Williams W, Freedom R. Mortality in potential arterial switch candidates with transposition of the great arteries. *J Am Coll Cardiol* 1998; 32:753-7.
7. Berry LM, Padbury J, Novoa-Takara L, Emmanouilides GC. Premature "closing" of the foramen ovale in transposition of the great arteries with intact ventricular septum: rare cause of sudden neonatal death. *Pediatr Cardiol* 1998; 19: 246-8.
8. Bonnet D, Coltri A, Butera G, Fermont L, Le Bidois J, Kachaner J, et al. Detection of transposition of the great arteries in fetuses reduces neonatal morbidity and mortality. *Circulation* 1999; 99: 916-8.
9. Hung JH, Huang PT, Weng ZC, Chen CY, Chao KC, Yang MJ, et al. Prenatal Diagnosis of dextrotransposition of the great arteries. *J Chin Med Assoc* 2008; 71:541-5.
10. Khoo NS, Van Essen P, Richardson M, Robertson T. Effectiveness of prenatal diagnosis of congenital heart defects in South Australia: a population analysis 1999-2003. *Aust N Z J Obstet Gynaecol* 2008; 48:559-63.

11. Chew C, Stone S, Donath S, Penny D. Impact of antenatal screening on the presentation of infants with congenital heart disease to a cardiology unit. *J Paediatr Child Health* 2006; 42:704-8.
12. Friedberg MK, Silverman NH, Moon-Grady AJ, Tong E, Nourse J, Sorenson B, et al. Prenatal detection of congenital heart disease. *J Pediatr* 2009; 155:26-31.
13. Verheijen PM, Lisowski LA, Stoutenbeek P, Hitchcock JF, Brenner JL, Copel JA, et al. Prenatal diagnosis of congenital heart disease affects preoperative acidosis in the newborn patient. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2001; 121:798-803.
14. Chang AC, Huhta JC, Yoon GY, Wood DC, Tulzer G, Cohen A, et al. Diagnosis, transport and outcome in fetuses with left ventricular outflow tract obstruction. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1991; 102: 841-8.
15. Quaegebeur JM, Rohmer J, Ottenkamp J, Buis T, Kirklin JW, Blackstone EH, et al. The arterial switch operation: an eight-year experience. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1986; 92: 361-84.
16. Fuchs IB, Müller H, Abdul-Khaliq H, Harder T, Dudenhausen JW, Henrich W. Immediate and long-term outcomes in children with prenatal diagnosis of selected isolated congenital heart defects. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2007; 29: 38-43.
17. Eapen RS, Rowland DG, Franklin WH. Effect of prenatal diagnosis of critical left heart obstruction on perinatal morbidity and mortality. *Am J Perinatol* 1998; 15: 237-42.
18. Brown KL, Ridout DA, Goldman AP, Hoskote A, Penny DJ. Risk factors for long intensive care unit stay after cardiopulmonary bypass in children. *Crit Care Med* 2003; 31: 28-33.
19. Limperopoulos C, Majnemer A, Shevell MI, Rosenblatt B, Rohlicek C, Tchervenkov C, et al. Functional limitations in young children with congenital heart defects after cardiac surgery. *Pediatrics* 2001; 108: 1325-31.

CORRESPONDÊNCIA

Adriana Pinheiro
adrianapp@hotmail.com