



CASO CLÍNICO

Ressincronização cardíaca em doente com transposição congénitamente corrigida das grandes artérias



Pedro Alexandre Sousa^{a,*}, Diogo Cavaco^b, Pedro Adragão^b, Ana Teixeira^c, Regina Ribeiras^b, Maymone Martins^c, Miguel Mendes^b

^a Serviço de Cardiologia, Hospital de Faro, E.P.E., Faro, Portugal

^b Serviço de Cardiologia, Hospital de Santa Cruz, Centro Hospitalar de Lisboa Ocidental, Carnaxide, Portugal

^c Serviço de Cardiologia Pediátrica, Hospital de Santa Cruz – Centro Hospitalar de Lisboa Ocidental, Carnaxide, Portugal

Recebido a 2 de setembro de 2013; aceite a 27 de janeiro de 2014

Disponível na Internet a 4 de julho de 2014

PALAVRAS-CHAVE

Transposição congénitamente corrigida das grandes artérias;
Terapia de ressincronização cardíaca;
Acesso transvenoso

KEYWORDS

Congenitally corrected transposition of the great arteries;
Cardiac resynchronization therapy;
Transvenous access

Resumo A transposição congénitamente corrigida das grandes artérias é uma cardiopatia rara associada a disfunção do ventrículo sistémico e perturbações da condução.

A utilização de terapia de ressincronização cardíaca em doentes com cardiopatia congénita ainda não está totalmente estabelecida.

Os autores reportam um caso de ressincronização cardíaca numa paciente de 31 anos, com história de transposição congénitamente corrigida das grandes artérias e insuficiência cardíaca, já submetida a duas cirurgias cardíacas e portadora de *pacemaker* DDDR.

Do nosso conhecimento, trata-se do primeiro caso descrito em Portugal de terapêutica de ressincronização cardíaca, por acesso transvenoso, numa paciente com transposição congénitamente corrigida das grandes artérias.

© 2013 Sociedade Portuguesa de Cardiologia. Publicado por Elsevier España, S.L. Todos os direitos reservados.

Cardiac resynchronization in a patient with congenitally corrected transposition of the great arteries

Abstract Congenitally corrected transposition of the great arteries is a rare heart defect that can be associated with systemic ventricular dysfunction and conduction disturbances.

The use of cardiac resynchronization therapy in patients with congenital heart disease is not fully established.

The authors report a case of cardiac resynchronization therapy in a 31-year-old woman with a history of congenitally corrected transposition of the great arteries and heart failure, who had undergone two heart surgeries and had a DDDR pacemaker implanted.

* Autor para correspondência.

Correio eletrónico: peter.senado2002@yahoo.com (P.A. Sousa).

To our knowledge this is the first case reported in Portugal of cardiac resynchronization therapy by transvenous access in a patient with congenitally corrected transposition of the great arteries.

© 2013 Sociedade Portuguesa de Cardiologia. Published by Elsevier España, S.L. All rights reserved.

Introdução

A transposição congenitamente corrigida das grandes artérias (cc-TGA) é uma cardiopatia muito rara, correspondendo a menos de 1% de todas as formas de cardiopatias congénitas. Nesta anomalia, a aurícula morfológicamente direita (AD) relaciona-se com o ventrículo morfológicamente esquerdo (VE), que por sua vez dá origem à artéria pulmonar (AP). A aurícula morfológicamente esquerda (AE) está relacionada com o ventrículo morfológicamente direito (VD), do qual se origina a artéria aorta. Existe, assim, uma dupla discordância, isto é, auriculoventricular (AV) e ventrículo-arterial¹.

A disfunção do ventrículo sistémico é comum em pacientes com cardiopatia congénita do adulto (CCA) e está relacionada com a dessincronia eletromecânica². Mais de 25% destes pacientes progride para insuficiência cardíaca (IC) sintomática, ocasionalmente refratária aos fármacos e associada a morbilidade e mortalidade significativas³. Assim, é importante a identificação e utilização de novas estratégias terapêuticas neste grupo de doentes.

A terapia de ressincronização cardíaca (CRT) em pacientes com miocardiopatia dilatada, associada a disfunção sistólica grave do VE, dessincronia eletromecânica e insuficiência cardíaca, sob terapêutica farmacológica otimizada, demonstrou em ensaios aleatorizados reduzir a mortalidade global e as hospitalizações por eventos cardíacos *major*^{4,5}, bem como melhorar a qualidade de vida, a classe funcional e os parâmetros ecocardiográficos^{6,7}. No entanto, a indicação para CRT em pacientes com cardiopatia congénita ainda não está totalmente estabelecida.

Caso clínico

Os autores apresentam o caso de uma doente do sexo feminino, de 31 anos, caucasiana, com diagnóstico de cc-TGA, estenose pulmonar e comunicação interventricular (CIV). A doente tinha história de duas cirurgias cardíacas: a primeira paliativa aos 15 meses de idade com implantação de um *shunt Blalock-Taussig*; e a segunda aos 15 anos de idade com encerramento da CIV, interposição de um conduto entre o VE morfológico e a AP e laqueação do *shunt Blalock-Taussig*. Por bloqueio auriculoventricular (BAV) completo após a cirurgia foi implantado um sistema de *pacing DDDR*, com ambos os eletrocateres por via subclávia esquerda e o gerador em loca pré-peitoral esquerda. Posteriormente, por disfunção do eletrodo ventricular implantou novo eletrodo, de fixação ativa, por via subclávia esquerda. Nos antecedentes salienta-se ainda a ocorrência de um acidente cerebral isquémico transitório aos 16 anos de idade.

Durante o seguimento a doente manteve-se em classe II da NYHA, incluindo durante a gravidez da sua filha. No início do ano de 2012, apesar de terapêutica médica otimizada com ramipril, carvedilol, furosemida e digoxina, a paciente apresentou um agravamento do quadro clínico com desenvolvimento de IC classe III da NYHA.

Apresentava em consulta uma pressão arterial de 96-65 mmHg e um sopro sistólico, grau II-III/VI audível no 4.º espaço intercostal junto ao bordo esquerdo do esterno. O eletrocardiograma (ECG) de 12 derivações mostrava ritmo sinusal, 60 bpm e *pacing* ventricular com sincronia AV mantida. A duração do QRS era de 196 ms (Figura 1A). O ecocardiograma transtorácico (ETT) revelava um ventrículo sistémico (VD morfológico) dilatado (63 mm) (Figura 2A), com função sistólica global deprimida ($\leq 35\%$ por método de Teicholz [não aplicabilidade do método de Simpson devido à morfologia do VD], relação dP/dt de 379 mmHg/s), regurgitação aórtica moderada, regurgitação da válvula AV sistémica (morfológicamente tricúspide) moderada e uma pressão na AP estimada em 40 mmHg. Não apresentava dessincronia AV (tempo de enchimento diastólico $> 40\%$, com uma boa separação das ondas E e A, sem truncagem da onda A); para a análise da dessincronia interventricular, apenas foi possível a quantificação do período de pré-ejeção sistémica significativamente prolongado – 161 ms (Figura 2B).

Dado o quadro de IC classe III, apesar de terapêutica médica otimizada, numa doente com história de cc-TGV, disfunção sistólica do ventrículo sistémico, ritmo de *pacemaker* com dessincronia mecânica do ventrículo sistémico, foi decidido implantar um sistema de CRT-P.

Realizou previamente uma tomografia computadorizada (Figura 3) que revelou um seio coronário (SC) a drenar para a aurícula direita e com várias veias tributárias, bem como a ausência de lesões ateroscleróticas na circulação arterial coronária.

Face à presença de três elétrodos à esquerda – não passíveis de serem utilizados no novo sistema (elétrodos antigos unipolares) – optou-se por implantação do sistema à direita.

Foi obtido um acesso vascular através da veia subclávia direita, com implantação de elétrodo no ventrículo pulmonar, de fixação passiva – Fineline II Sterox 4457 (Boston Scientific) – e implantação de elétrodo auricular, de fixação ativa – Fineline II EZ Sterox 4457 (Boston Scientific) – na parede livre da AD. O SC foi cateterizado com bainha e auxílio de cateter diagnóstico de eletrofisiologia (Figura 4A). Foi obtida uma venografia do SC (Figura 4B), de modo a avaliar a veia tributária mais adequada para a entrega do eletrocater de estimulação do ventrículo sistémico. Um eletrocater bipolar (Boston Scientific) foi introduzido

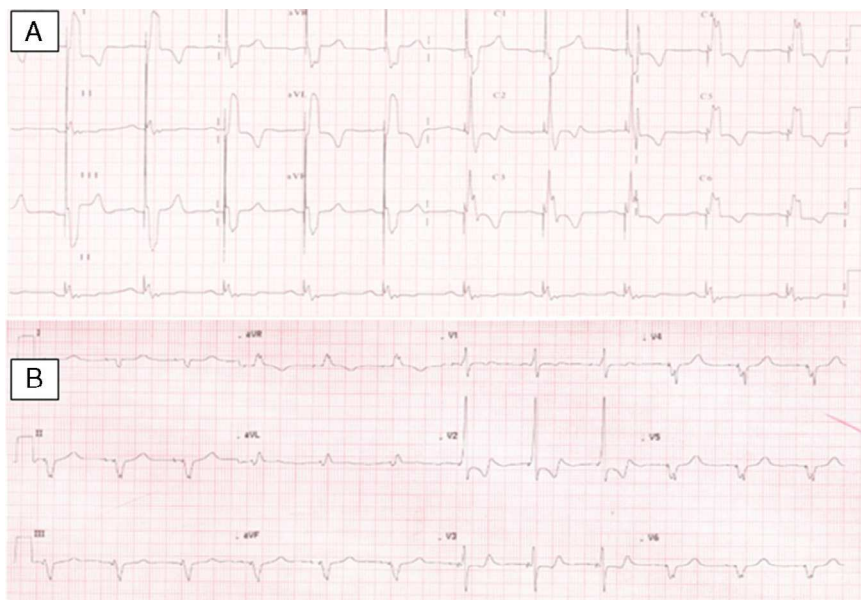


Figura 1 Eletrocardiograma de 12 derivações, antes (A) e depois (B) da implantação de sistema de *pacing* biventricular, revelando uma rotação do eixo para a direita, bem como uma redução da duração do QRS de 196 ms para 144 ms.

em veia pósterolateral, através de um fio guia (Figura 4C), com um bom limiar de estimulação e sem estimulação diafragmática. Os três elétrodos foram conectados ao sistema de *pacing* biventricular – Boston Scientific INVIVE (Figura 4D) – tendo o procedimento decorrido sem complicações. Com

pacing biventricular a duração do QRS diminuiu de 196 ms para 144 ms (Figura 4B).

Em consulta de seguimento aos seis meses verificou-se melhoria da classe funcional de IC (classe I-II da NYHA), redução da dimensão diastólica do ventrículo

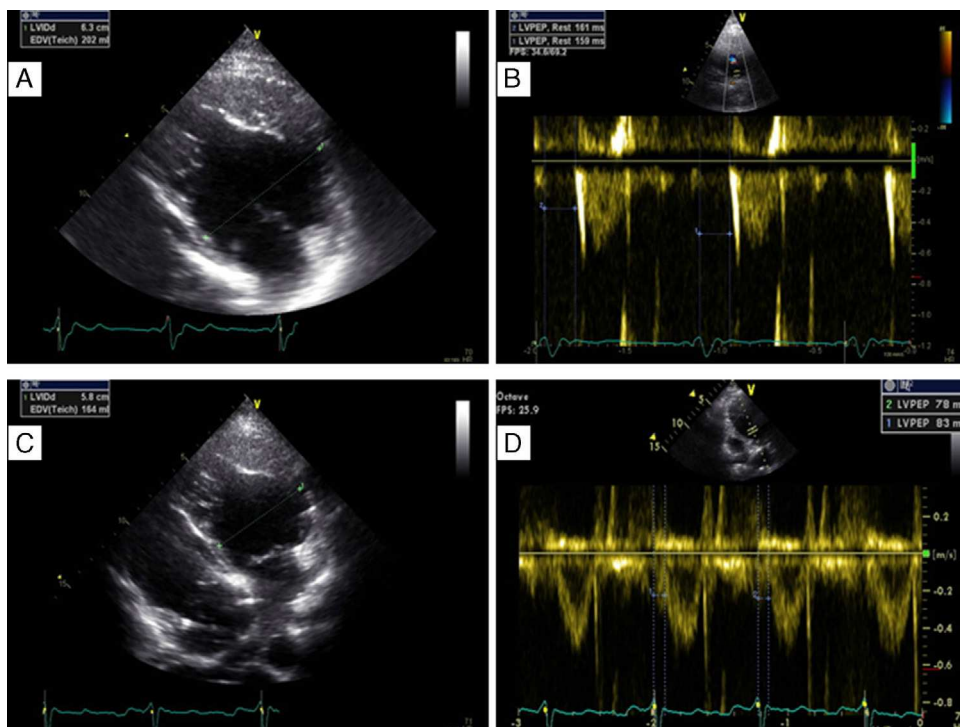


Figura 2 Ecocardiograma transtorácico realizado em paciente com transposição congenitamente corrigida das grandes artérias, antes (A, B) e após (C, D) a implantação do sistema de ressincronização cardíaca. Observa-se uma redução da dimensão diastólica do ventrículo sistémico, de 63 mm (A) para 58 mm (C) – marcador de possível remodelagem reversa, bem como o desaparecimento do atraso eletromecânico sistémico quantificado pelo período de pré-ejeção de 161 ms (B) para 83 ms (D).

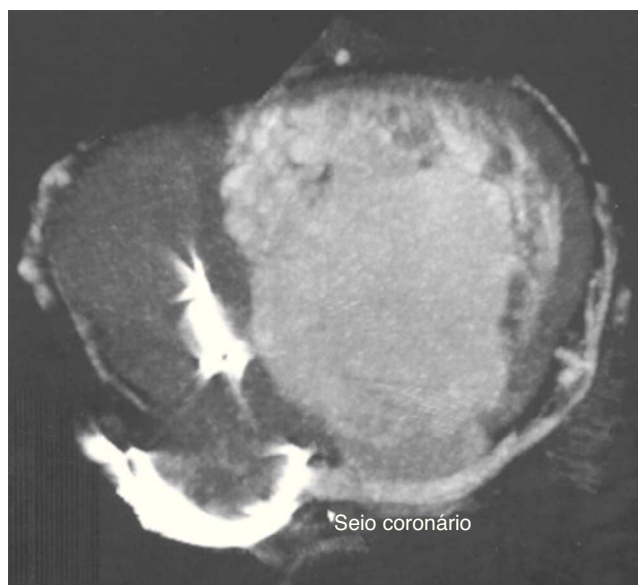


Figura 3 Angiografia coronária por tomografia computadorizada revelando o seio coronário permeável, bem como as suas tributárias.

sistêmico (de 63 mm para 58 mm) (**Figura 2C**), desaparecimento do atraso eletromecânico sistêmico quantificado pelo período de pré-ejeção (de 163 ms para menos de 100 ms) (**Figura 2D**), bem como uma melhoria da fração

de ejeção (de $\leq 35\%$ para cerca de 47% pelo método de Teicholz e melhoria da relação dP/dt de 379 mmHg/s para 511 mmHg/s).

Discussão

Os doentes com cc-TGA que atingem a idade adulta têm vindo a aumentar. O atingimento de uma idade mais avançada levará a que apresentem maior disfunção do ventrículo sistêmico e consequentemente sintomas de IC refratária à terapêutica médica.

A cc-TGA está associada a várias perturbações do sistema de condução. A incidência de BAV é de cerca de 2%/ano^{1,8}, chegando a ocorrer em cerca de 50% dos pacientes aos 20 anos de seguimento, com necessidade de implantação de *pacemaker* e, portanto, com potencial acrescido de dessincronia eletromecânica⁹. No caso apresentado destaca-se a cirurgia de encerramento da CIV, que se complicou com BAV completo¹⁰ e implantação de *pacing* ventricular. Assim, nesta doente, a IC pode ser explicada não só pela exposição do ventrículo sistêmico (VD morfológico) à elevada pressão sistêmica¹¹, mas também pelo efeito hemodinâmico negativo resultante da dessincronia eletromecânica produzida pelo *pacing* ventricular¹¹.

Considerando que a doente ainda não apresentava critérios de gravidade suficiente para realização de transplante cardíaco e que uma nova cirurgia cardíaca estaria associada a elevado risco, foi decidida uma estratégia menos invasiva

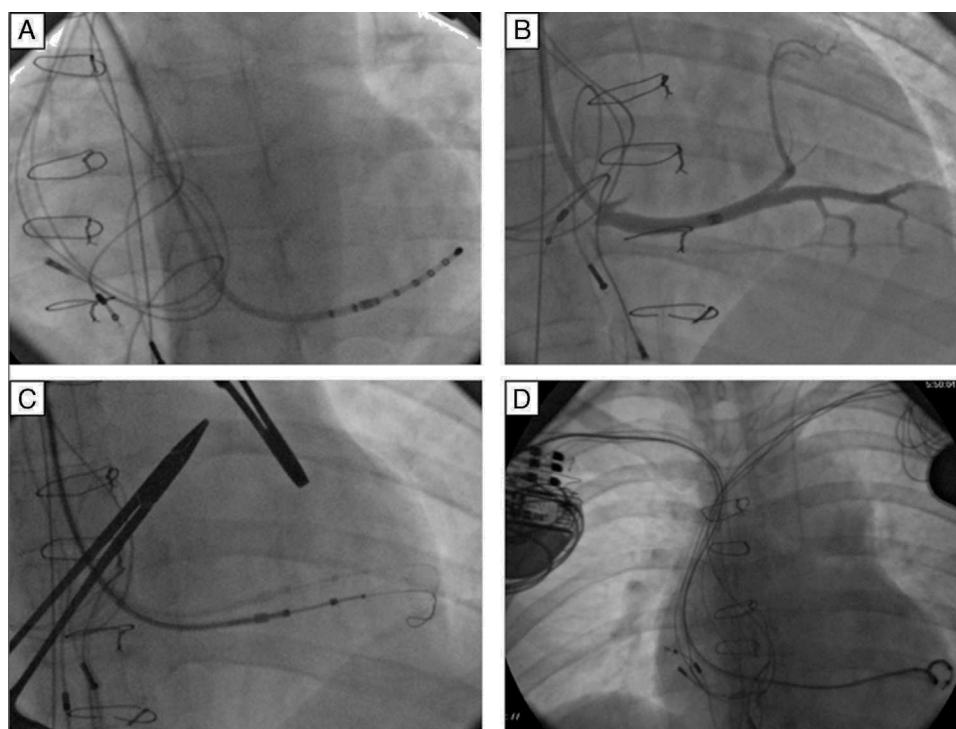


Figura 4 Implantação de sistema de ressincronização cardíaca por via subclávia direita, em paciente portadora de sistema de *pacing* DDDR à esquerda. A – Cateterização do seio coronário com o cateter diagnóstico e posterior introdução de cateter guia sobre o cateter. B – Venografia do seio coronário, revelando duas veias tributárias passíveis para entrega de eletrocater de estimulação do ventrículo sistêmico. C – Introdução de fio guia, através do cateter, na veia póstero-lateral e posterior introdução de eletrodo de estimulação do ventrículo sistêmico. D – Resultado final após a implantação de CRT, com eletrodos na aurícula direita, ventrículo pulmonar e ventrículo sistêmico.

– a CRT. A CRT já provou ser útil na disfunção do ventrículo sistémico². Janousek et al. reportaram que cerca de 37% dos pacientes foram removidos da lista de transplante cardíaco após a implantação de CRT¹². No entanto, estes dados não podem ser extrapolados devido à particularidade dos pacientes com CCA e à ausência de estudos aleatorizados.

Nos pacientes com cc-TGA, o SC habitualmente está localizado adjacente ao VD sistémico e drena na AD, o que o torna viável para a colocação de um eléctrodo de estimulação^{2,3,11,13,14}. Neste caso, contudo, optou-se pela realização prévia de angiografia coronária por tomografia computadorizada devido à heterogeneidade da anatomia venosa descrita² e pelas cirurgias já realizadas.

A opção de não implantação de cardiodesfibrilhador implantável (CDI) também é controversa. Não existe, contudo, nas recomendações europeias¹⁵ ou americanas¹⁶ indicação para implantação de CDI em prevenção primária em pacientes com CCA. Ponderou-se nesta paciente o risco/benefício associado à implantação de CDI. Oechslin et al.¹⁷ avaliaram o modo de morte em cerca de 200 adultos com cardiopatia congénita e verificaram que a morte súbita ocorreu em 26% da população, uma percentagem menor do que os 50 a 60% de morte súbita em pacientes com doença cardíaca adquirida^{18,19}. Existem ainda as complicações inerentes ao eléctrodo de desfibrilhação, tais como um risco acrescido de complicações *major* em caso de necessidade de extração de eléctrodo²⁰, bem como um risco de choques não apropriados. No estudo de Alexander et al.²¹ em que os pacientes apresentavam uma idade média de 18 anos (42% com cardiopatia congénita), a percentagem de choques inapropriados aos dois anos, situou-se nos 25%; noutro estudo de Berul et al.²² em que quase metade dos pacientes implantou CDI em prevenção primária (46% da população do estudo com cardiopatia congénita), a percentagem de choques inapropriados foi de 21%; e mais recentemente, no estudo de Khairy et al.²³ em 121 pacientes adultos com tetralogia de *Fallot* (implantação de CDI em prevenção primária em 56%), a percentagem de choques inapropriados foi de 25%. Deste modo, optou-se pela não implantação de CDI.

A incidência de infeções relacionadas com os *pacemakers*/CDI situa-se nos 1,9/1.000 *devices*/ano²⁴. Dada a sua idade jovem e o facto de apresentar atualmente seis electrocateteres, a paciente apresenta um elevado risco de infeção, pelo que se poderia pensar numa eventual extração de electrocateteres. No entanto, perante a presença de uma cardiopatia congénita com um ventrículo sistémico, o risco de deslocação dos eléctrodos do sistema de *pacing* biventricular e a taxa de complicações *major* de 7% associada à extração de três ou mais eléctrodos em pacientes do sexo feminino²⁰, foi decidido que o risco era superior ao benefício, não se tendo efetuado a extração dos electrocateteres.

No caso reportado, as respostas clínicas, electrocardiográfica e ecocardiográfica foram positivas após a implantação de CRT. No entanto, o tempo de *follow-up* é reduzido e convém salientar que ainda não existem muitos estudos com *follow-up* a longo prazo descritos na literatura²⁵. Associa-se a estes dados o facto de não se encontrar estabelecido qual o melhor local e modo de *pacing* neste grupo de pacientes^{26,27}.

Na literatura, existem casos reportados de implantação de sistemas de *pacing* biventricular em pacientes com cardiopatias congénitas, incluindo cc-TGA, e disfunção de ventrículo sistémico. No entanto, este caso clínico

salienta-se por se tratar do primeiro caso descrito em Portugal de terapia da ressincronização cardíaca por acesso transvenoso, em paciente com cc-TGA e disfunção do ventrículo sistémico.

Conclusões

Este caso reforça a viabilidade da CRT em pacientes com cc-TGA, disfunção do ventrículo sistémico e IC.

Responsabilidades éticas

Proteção de pessoas e animais. Os autores declaram que para esta investigação não se realizaram experiências em seres humanos e/ou animais.

Confidencialidade dos dados. Os autores declaram ter seguido os protocolos de seu centro de trabalho acerca da publicação dos dados de pacientes e que todos os pacientes incluídos no estudo receberam informações suficientes e deram o seu consentimento informado por escrito para participar nesse estudo.

Direito à privacidade e consentimento escrito. Os autores declaram que não aparecem dados de pacientes neste artigo.

Conflito de interesses

Os autores declaram não haver conflito de interesses.

Bibliografia

1. Warnes CA. Transposition of the great arteries. *Circulation*. 2006;114:2699–709.
2. Diller GP, Okonko D, Uebing A, et al. Cardiac resynchronization therapy for adult congenital heart disease patients with a systemic right ventricle: analysis of feasibility and review of early experience. *Europace*. 2006;8:267–72.
3. Piran S, Veldtman G, Siu S, et al. Heart failure and ventricular dysfunction in patients with single or systemic right ventricles. *Circulation*. 2002;105:1189–94.
4. Bristow MR, Saxon LA, Boehmer J, et al., For the Comparison of Medical Therapy, Pacing, and Defibrillation in Heart Failure (COMPANION) investigators. Cardiac Resynchronization Therapy with or without an Implantable Defibrillation in Advanced Chronic Heart Failure. *N Engl J Med*. 2004;350:2140–50.
5. Cleland JG, Daubert JC, Erdmann E, et al. Longer-term effects of cardiac resynchronization therapy on mortality in heart failure [the Cardiac Resynchronization-Heart Failure (CARE-HF) trial extension phase]. *Eur Heart J*. 2006;27:1928–32.
6. Linde C, Leclercq C, Rex S, et al., On behalf of the Multisite Stimulation In Cardiomyopathies (MUSTIC) Study Group. Long term benefits of biventricular pacing in congestive heart failure: results from the MULTISITE STimulation In Cardiomyopathy (MUSTIC) study. *J Am Coll Cardiol*. 2002;40:111–8.
7. Abraham WT, Fisher WG, Smith AL, et al., for the MIRACLE study group. Cardiac resynchronization in chronic heart failure. *N Engl J Med*. 2002;346:1845–53.
8. Fischbach PS, Law IH, Serwer GS. Congenitally corrected L-transposition of the great arteries: abnormalities of atrioventricular conduction. *Prog Pediatr Cardiol*. 1999;10:37–43.

9. Fyler DC. Corrected' transposition of the great arteries. In: Fyler DC, editor. *Nados' pediatric cardiology*. Philadelphia: Hanley & Belfus; 1992. p. 701–6.
10. Malecka B, Bednarek J, Tomkiewicz-Pajak L, et al. Resynchronization therapy transvenous approach in dextrocardia and congenitally corrected transposition of the great arteries. *Cardiol J*. 2010;17:503–8.
11. Krishnan K, Avramovitch NA, Kim MH, et al. Cardiac resynchronization therapy: A potential option for congenitally corrected transposition of the great vessels. *J Heart Lung Transplantation*. 2005;24:2293–6.
12. Janousek J, Gebauer RA. Cardiac resynchronization therapy in pediatric and congenital heart disease. *Pacing Clin Electrophysiol*. 2008;31:S21–3.
13. Rodrigues-Cruz E, Karpawich PP, Liebermann RA, et al. Biventricular pacing as alternative therapy for dilated cardiomyopathy associated with congenital heart disease. *PACE*. 2001;24:235–7.
14. Janousek J, Tomek V, Chaloupecky VA, et al. Cardiac resynchronization therapy: A novel adjunct to the treatment and prevention of systemic right ventricular failure. *J Am Coll Cardiol*. 2004;44:1927–31.
15. Baumgartner H, Bonhoeffer P, de Groot NMS, et al. ESC Guidelines for the management of grown-up congenital heart disease. *Eur Heart J*. 2010;31:2915–57.
16. Warnes CA, Williams RG, Bushore TM, et al. ACC/AHA 2008 Guidelines for the Management of Adults with Congenital Heart Disease. *Circulation*. 2008;118:e714–833.
17. Oechslin EN, Harrison DA, Connely MS, et al. Mode of death in adults with congenital heart disease. *Am J Cardiol*. 2000;86:1111–6.
18. Zipes DP, Camm AJ, Borggrefe M, et al. ACC/AHA/ESC 2006 Guidelines for Management of Patients With Ventricular Arrhythmias and the Prevention of Sudden Cardiac Death. *Circulation*. 2006;114:e385–484.
19. Zheng ZJ, Croft JB, Giles WH, et al. Sudden cardiac death in the United States, 1989 to 1998. *Circulation*. 2001;104:2158–63.
20. Wilkoff BL, Love CJ, Byrd CL, et al. Transvenous lead extraction: Heart rhythm society expert consensus on facilities, training, indications, and patient management. *Heart Rhythm*. 2009;6:1085–104.
21. Alexander ME, Cecchin F, Walsh EP, et al. Implications of implantable cardioverter defibrillator therapy in congenital heart disease and pediatrics. *J Cardiovasc Electrophysiol*. 2004;15:72–6.
22. Berul CI, van Hare GF, Kertesz NJ, et al. Results of a multicenter retrospective implantable cardioverter-defibrillator registry of pediatric and congenital heart disease patients. *J Am Coll Cardiol*. 2008;51:1685–91.
23. Khairy P, Harris L, Landzberg MJ, et al. Implantable cardioverter-defibrillators in tetralogy of Fallot. *Circulation*. 2008;117:363–70.
24. Uslan D, Sohail M, Sauver St J, et al. Permanent pacemaker and implantable cardioverter defibrillator infection. A population-based study. *Arch Intern Med*. 2007;167:669–75.
25. Cecchin F, Frangini PA, Brown DW, et al. Cardiac resynchronization therapy (and multisite pacing) in pediatrics and congenital heart disease: five years experience in a single institution. *J Cardiovasc Electrophysiol*. 2009;20:58–65.
26. Karpawich PP. New direction in pacemaker therapy among children and adult patients with congenital heart disease. *Expert Rev Cardiovasc Ther*. 2007;5:611–3.
27. Dubin AM, Janousek J, Rhee E, et al. Resynchronization therapy in pediatric and congenital heart disease patients: an international multicenter study. *J Am Coll Cardiol*. 2005;46:2277–83.