

Transplante pulmonar sem circulação extracorpórea em uma paciente com síndrome de Kartagener

Lung transplantation without the use of cardiopulmonary bypass in a patient with Kartagener syndrome

Luizélio Alves Sidney Filho, Tiago Noguchi Machuca, José de Jesus Camargo, José Carlos Felicetti, Spencer Marcantonio Camargo, Fabíola Adélia Perin, Letícia Beatriz Sanchez, Sadi Marcelo Schio

Ao Editor:

Lemos com muito interesse o artigo de Athanazio et al. que discorre sobre a extrapolação do tratamento das bronquiectasias em portadores de fibrose cística para outros tipos de bronquiectasias.⁽¹⁾ A discinesia ciliar primária é uma condição rara que evolui com a formação de bronquiectasias, e invariavelmente o tratamento cirúrgico está indicado; alguns desses pacientes evoluem para doença pulmonar avançada, refratária ao tratamento clínico e às ressecções cirúrgicas, tornando-se, portanto, candidatas ao transplante pulmonar. Quando associada à dextrocardia, bronquiectasias e sinusopatia crônica, a discinesia ciliar primária é chamada de síndrome de Kartagener e é considerada como uma contraindicação de transplante pulmonar por muitos centros.^(2,3)

Há 13 anos atendemos uma paciente de 26 anos, portadora de síndrome de Kartagener com história de pneumonia de repetição e bronquiectasias localizadas, refratárias ao tratamento clínico. Estavam indicadas a lobectomia média (à esquerda) e lingulectomia (à direita). A paciente permaneceu assintomática durante 10 anos até o recrudescimento das pneumonias devido a novos focos bronquiectásicos (Figura 1), tendo evoluído com importante comprometimento da função pulmonar, o que demandou o uso contínuo de oxigenoterapia a 7 L/min.

A paciente foi avaliada para transplante pulmonar e incluída em lista de espera. Apresentava VEF₁ de 0,52 L (18,6% do previsto) e CVF de 0,63 L (18,5% do previsto). Percorreu 197 m no teste de caminhada de seis minutos com dessaturação de 19% (SpO₂ de 94% para 75%). A pressão sistólica da artéria pulmonar era 32 mmHg e perfusão à direita de 79%.

Durante o período em lista de espera, houve deterioração grave da função pulmonar

devido a infecções por germes resistentes (*Acinetobacter baumannii*), levando à necessidade de ventilação mecânica. Foi submetida à traqueostomia no 7º dia de ventilação mecânica e recebeu curso prolongado de linezolida com sucesso. Ainda na UTI, estando a paciente traqueostomizada e a infecção controlada, foi desencadeado um processo de doação compatível, e a paciente foi então submetida ao transplante pulmonar bilateral.

O procedimento foi realizado através de toracoesternotomia transversa bilateral (*clamshell*) e, devido à dextrocardia, as veias cavas superior e inferior estavam à esquerda (Figura 2). Iniciamos pela lise das aderências e prosseguimos com a dissecação do hilo pulmonar à esquerda seguindo com a pneumonectomia (perfusão de 21%). Não houve instabilidade hemodinâmica ou dessaturação após o clampeamento da artéria pulmonar, com boa tolerância à ventilação monopulmonar, prescindindo do uso de circulação extracorpórea (CEC).

A seção do brônquio esquerdo foi justaproximal à emergência para o lobo superior (mais curto correspondente à anatomia direita), e a pneumonectomia foi completada. A anastomose brônquica foi término-terminal contínua com fio de polidioxanona 4-0; a arterial, com polipropileno 6-0; e a atrial, com polipropileno 5-0.

Após a reperfusão, procedemos de forma semelhante à direita. As cavidades pleurais foram drenadas duplamente com tubos nº 32 e 36, e o tempo cirúrgico foi de 330 min.

O pós-operatório (PO) foi sem intercorrências. A paciente recebeu profilaxia antibiótica com linezolida e piperacilina-tazobactam até os resultados dos cultivos. A cânula de traqueostomia foi retirada no 2º dia PO, e a paciente recebeu alta da UTI no 15º dia PO e alta hospitalar no

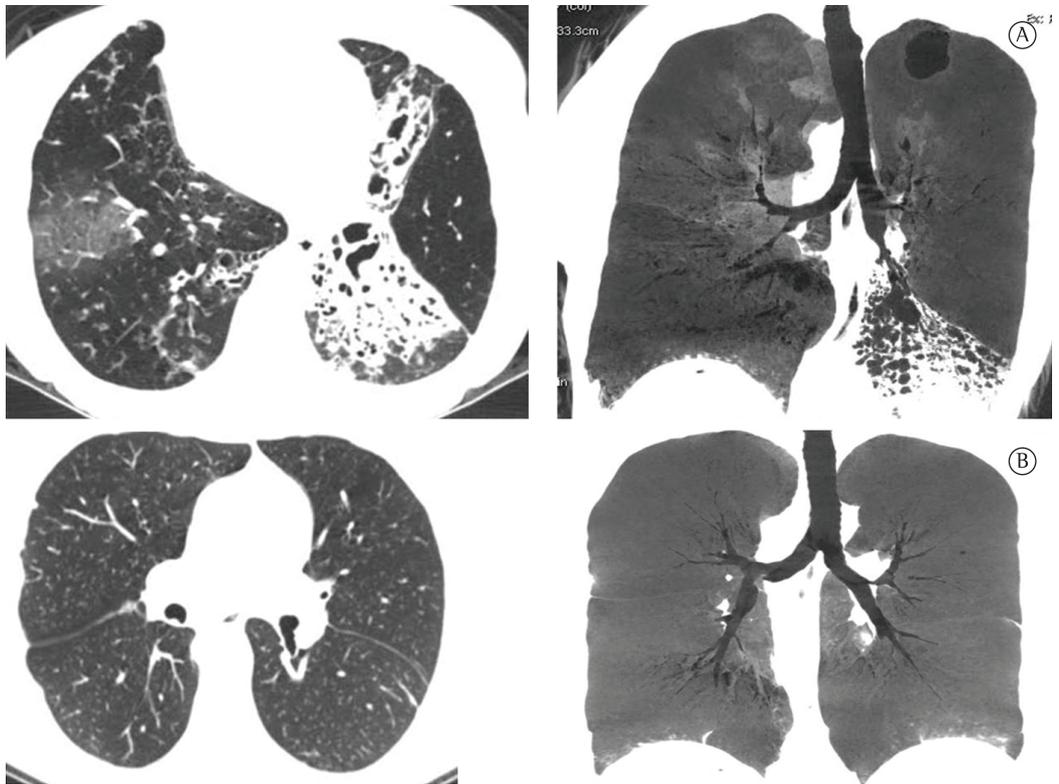


Figura 1 - Em A, TCs de tórax no pré-operatório evidenciando as áreas de bronquiectasias. Em B, TCs de tórax do segundo mês após o transplante, em que se observam pulmões saudáveis e ausência de bronquiectasias.

30º dia PO, respectivamente. Não houve rejeição aguda ou infecção por citomegalovírus durante a internação.

No 2º mês PO, a paciente apresentava VEF₁ de 2,05 L (74,3% do previsto) e CVF de 2,45 L (75,4% do previsto). No 6º mês PO, o VEF₁ era de 2,27 L (81% do previsto). Até o presente momento (12º mês PO), a paciente apresenta VEF₁ de 2,47 L (85% do previsto) e CVF de 2,37 L (82,4% do previsto).

Os transplantes pulmonares estão indicados para pacientes com bronquiectasias avançadas sem manejo clínico e com importante comprometimento da função pulmonar. Nesse grupo estão os portadores de fibrose cística e de outros tipos de bronquiectasias, mas raramente estão os pacientes com síndrome de Kartagener. Embora a presença dessa síndrome seja considerada como uma contraindicação para o transplante pulmonar em alguns centros, esse é o procedimento de escolha desde que algumas adaptações à técnica usual sejam realizadas.⁽³⁾

No *situs inversus*, a anatomia pulmonar está invertida, e encontrar um doador com *situs*

inversus é extremamente improvável; assim, algumas técnicas têm sido descritas para tornar o transplante pulmonar possível nessa situação. Esse é um procedimento desafiador e deve ser indicado em casos sem comprometimento cardíaco associado.⁽⁴⁻⁶⁾

Miralles et al. foram os primeiros a descrever o transplante cardiopulmonar nessa situação, propondo a construção de uma grande bolsa atrial única e, através de CEC, realizaram anastomose ao átrio do doador.⁽⁵⁾ Em 1996, Rábago et al. modificaram aquela técnica, fazendo uma rotação do ápice cardíaco a fim de recuperar a anatomia habitual.⁽⁶⁾ Já em 2009, Deuse & Reitz anastomosaram uma porção da veia cava superior ao apêndice atrial do doador sem o uso de próteses vasculares.⁽⁴⁾ Em todos esses casos acima descritos, houve transplante cardiopulmonar e uso de CEC.

Nesses pacientes, raramente coexiste o comprometimento da função cardíaca que justifique o transplante do coração e, em virtude das complicações embólicas geradas pela confecção de grandes átrios, buscaram-se alternativas técnicas

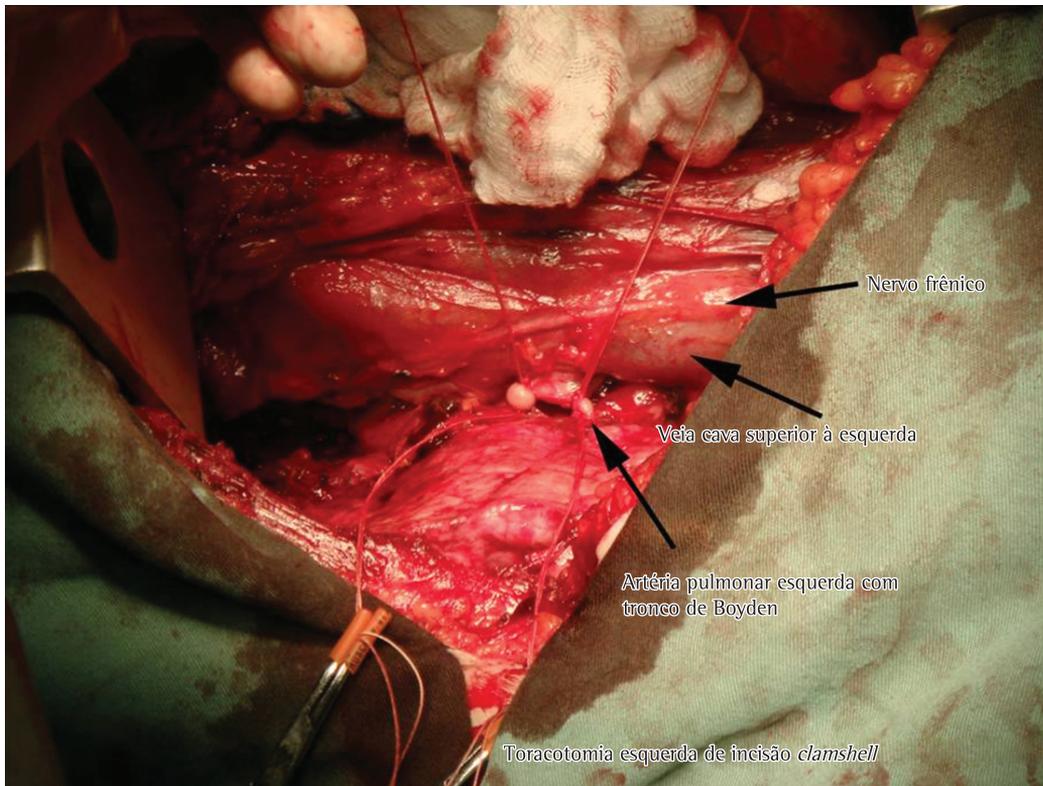


Figura 2 – Hemitórax esquerdo evidenciando a localização da veia cava à esquerda e ligadura dos vasos para a pneumonectomia.

para o transplante pulmonar bilateral exclusivo. Assim, em 1994, Macchiarini et al. reportaram três casos de transplante pulmonar bilateral exclusivo.⁽⁷⁾ Essa técnica se aproxima da utilizada em nossa paciente, exceto pela realização da incisão do tipo *clamshell* em apenas um dos pacientes (nos outros dois foi realizada esternotomia mediana). Ao contrário das técnicas anteriores, aqueles autores anastomosaram os brônquios e não a traqueia; porém, em todos os casos, os pacientes foram colocados em CEC.⁽⁷⁾

Somente em 2000 o procedimento foi realizado sem o uso de CEC, através de toracotomia bilateral sequencial, em uma paciente de 15 anos; foi necessária uma adaptação técnica para o ajuste dos tamanhos dos brônquios, e o tempo de isquemia foi longo (460 min).⁽⁸⁾ No nosso caso, a incisão foi do tipo *clamshell* e o tempo cirúrgico foi de 330 min, o que reduziu o tempo de isquemia.

Recentemente, Date et al. realizaram o transplante intervivos para essa finalidade em uma paciente de 24 anos em ventilação mecânica e utilizando-se CEC.⁽⁹⁾

Centros de referência inevitavelmente terão de enfrentar esses desafios, e estudos mais amplos são difíceis de ser realizados; portanto, casos como o nosso devem ser relatados para ampliar a experiência e a discussão. Ressaltamos o bom resultado frente a uma paciente de alto risco (colonizada por germe multirresistente e sob ventilação mecânica) e retratamos alternativas técnicas que podem ser úteis a outros centros.

Luziélcio Alves Sidney Filho
 Cirurgião Torácico do Grupo de
 Transplante Pulmonar da
 Santa Casa de Porto Alegre,
 Porto Alegre (RS) Brasil

Tiago Noguchi Machuca
 Cirurgião Torácico do Grupo de
 Transplante Pulmonar da
 Santa Casa de Porto Alegre,
 Porto Alegre (RS) Brasil
 Fellow em Cirurgia Torácica, Toronto
 General Hospital, Toronto, Canadá

José de Jesus Camargo
Chefe do Serviço de Cirurgia
Torácica e Coordenador do Grupo de
Transplante Pulmonar da
Santa Casa de Porto Alegre,
Porto Alegre (RS) Brasil

José Carlos Felicetti
Cirurgião Torácico do Grupo de
Transplante Pulmonar da
Santa Casa de Porto Alegre,
Porto Alegre (RS) Brasil

Spencer Marcantonio Camargo
Cirurgião Torácico do Grupo de
Transplante Pulmonar da
Santa Casa de Porto Alegre,
Porto Alegre (RS) Brasil

Fabiola Adélia Perin
Cirurgiã Torácica do Grupo de
Transplante Pulmonar da
Santa Casa de Porto Alegre,
Porto Alegre (RS) Brasil

Letícia Beatriz Sanchez
Pneumologista do Grupo de
Transplante Pulmonar da
Santa Casa de Porto Alegre,
Porto Alegre (RS) Brasil

Sadi Marcelo Schio
Coordenador Clínico do Grupo de
Transplante Pulmonar da
Santa Casa de Porto Alegre,
Porto Alegre (RS) Brasil

Referências

1. Athanazio RA, Rached SZ, Rohde C, Pinto RC, Fernandes FL, Stelmach R. Should the bronchiectasis treatment given to cystic fibrosis patients be extrapolated to those with bronchiectasis from other causes? *J Bras Pneumol.* 2010;36(4):425-31. PMID:20835588. <http://dx.doi.org/10.1590/S1806-37132010000400006>
2. Ortega HA, Vega Nde A, Santos BQ, Maia GT. Primary ciliary dyskinesia: considerations regarding six cases of Kartagener syndrome. *J Bras Pneumol.* 2007;33(5):602-8. PMID:18026660. <http://dx.doi.org/10.1590/S1806-37132007000500017>
3. Camargo Jde J, Camargo SM, Machuca TN, Perin FA, Schio SM, Felicetti JC. Surgical maneuvers for the management of bronchial complications in lung transplantation. *Eur J Cardiothorac Surg.* 2008;34(6):1206-9. PMID:18715795. <http://dx.doi.org/10.1016/j.ejcts.2008.06.027>
4. Deuse T, Reitz BA. Heart-lung transplantation in situs inversus totalis. *Ann Thorac Surg.* 2009;88(3):1002-3. PMID:19699943. <http://dx.doi.org/10.1016/j.athoracsur.2009.01.060>
5. Miralles A, Muneretto C, Gandjbakhch I, Lecompte Y, Pavie A, Rabago G, et al. Heart-lung transplantation in situs inversus. A case report in a patient with Kartagener's syndrome. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 1992;103(2):307-13. PMID:1735997.
6. Rábago G, Copeland JG 3rd, Rosapepe F, Tsen AC, Arzouman DA, Arabia FA, et al. Heart-lung transplantation in situs inversus. *Ann Thorac Surg.* 1996;62(1):296-8. [http://dx.doi.org/10.1016/0003-4975\(96\)00203-2](http://dx.doi.org/10.1016/0003-4975(96)00203-2)
7. Macchiarini P, Chapelier A, Vouhé P, Cerrina J, Ladurie FL, Parquin F, et al. Double lung transplantation in situs inversus with Kartagener's syndrome. Paris-Sud University Lung Transplant Group. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 1994;108(1):86-91. PMID:8028384.
8. Lama Martínez R, Santos Luna F, Salvatierra Velázquez A, Cerezo Madueño F, Algar Algar J, Alvarez Kindelán A. Sequential double lung transplant in Kartagener's syndrome [Article in Spanish]. *Arch Bronconeumol.* 2000;36(2):106-8. PMID:10726200.
9. Date H, Yamashita M, Nagahiro I, Aoe M, Andou A, Shimizu N. Living-donor lobar lung transplantation for primary ciliary dyskinesia. *Ann Thorac Surg.* 2001;71(6):2008-9. [http://dx.doi.org/10.1016/S0003-4975\(00\)02276-1](http://dx.doi.org/10.1016/S0003-4975(00)02276-1)