

Quando Operar Pacientes Pediátricos com Cardiopatia Congênita e Hipertensão Pulmonar

When to Operate on Pediatric Patients with Congenital Heart Disease and Pulmonary Hypertension

Antonio Augusto Lopes e Ana Maria Thomaz

Instituto do Coração (InCor) - Faculdade de Medicina - Universidade de São Paulo, São Paulo, SP – Brasil

Em se tratando de pacientes pediátricos com hipertensão pulmonar associada a cardiopatia congênita (HP-CC), a decisão pela cirurgia pode ser difícil, dependendo do cenário diagnóstico. A maioria dos pacientes com comunicação entre as câmaras cardíacas ou os grandes vasos pode agora ser operada de maneira segura e com excelentes resultados. A HP apresenta complicações em menos de 10% dos casos. Em geral, considera-se o encaminhamento precoce para cirurgia a melhor estratégia para evitar complicações. Isso é inquestionável. Entretanto, o encaminhamento tardio ainda é um problema em países em desenvolvimento e áreas carentes. Ademais, deve-se reconhecer que a vasculopatia pulmonar grave pode estar presente numa fase precoce da vida, levando à especulação de que lesões vasculares possam se desenvolver a partir do nascimento, ou até antes. Anormalidades vasculares pulmonares moderadas a graves limitam o sucesso da correção das anomalias cardíacas. Em primeiro lugar, as denominadas crises hipertensivas pulmonares pós-operatórias são relativamente infrequentes na atualidade, mas ainda se associam a altas taxas de mortalidade (>20%).¹ O manejo do paciente requer sofisticado armamentário de suporte à vida, como a oxigenação por membrana extracorpórea (ECMO). Em segundo, os pacientes que sobrevivem ao pós-operatório imediato podem permanecer com risco de HP persistente pós-operatória, que se associa com mau desfecho em comparação às outras etiologias de HP pediátrica.² Portanto, ao se conscientizarem dessas complicações, clínicos e cirurgiões precisam se unir e planejar a melhor estratégia terapêutica de maneira individual.

Por muito tempo, o cateterismo cardíaco (com teste de vasorreatividade pulmonar aguda, TVA) foi considerado o padrão-ouro para avaliação de HP-CC. Na maioria dos centros terciários, a informação fornecida pelo cateterismo ocupa uma alta posição hierárquica no processo de decisão pela operação de pacientes com HP-CC. Além disso, subclassificações da HP-CC conforme a gravidade da doença são baseadas em parâmetros hemodinâmicos. Entretanto, nem a obtenção nem a

interpretação dos dados do cateterismo são fáceis, em especial na população pediátrica, por várias razões: 1- o procedimento, em geral, é realizado sob anestesia geral, com ventilação mecânica e relaxamento muscular, estando, portanto, fora das condições fisiológicas; 2- até mesmo a hipotensão sistêmica leve (como a consequente à hidratação inadequada relacionada aos efeitos dos anestésicos) impossibilita a análise dos resultados em indivíduos com *shunts* sistêmico-pulmonar; 3- a medida direta do consumo de oxigênio, essencial ao cálculo dos fluxos sanguíneos pulmonar e sistêmico, não é realizada em muitas instituições; 4- óxido nítrico inalante é caro, não estando disponível em muitos centros, o que limita o desempenho do TVA; sabe-se ser inapropriada a exposição da circulação pulmonar a oxigênio ~100% para se testar a vasorreatividade, pois leva a resultados imprecisos; e 5- não há consenso quanto ao protocolo para o TVA na população pediátrica, não se correlacionando a magnitude da resposta com o desfecho em CC.³ O cateterismo cardíaco permanece uma etapa importante na avaliação de HP-CC,⁴ mas, devido a essas dificuldades, seus dados devem ser considerados como parte do cenário diagnóstico integral.

Na era das drogas específicas para manejo da HP, tentou-se tratar pacientes inoperáveis (indivíduos mais idosos com elevada resistência vascular pulmonar e, por vezes, *shunt* bidirecional através das comunicações) com o objetivo de torná-los operáveis. Tal abordagem ficou conhecida como “estratégia tratar e reparar”. Entretanto, não houve evidência suficiente para embasar tal recomendação de maneira generalizada.⁵ Se por um lado, não há garantia de que as drogas permanecerão efetivas no longo prazo, por outro, a persistência de HP grave é uma complicação preocupante após correção de *shunts* cardíacos congênitos, com significativa redução de sobrevida.² Frequentemente, a reabertura da comunicação requer reoperação com circulação extracorpórea, um procedimento de alto risco para pacientes com HP. Em alguns casos, pode-se optar pelo reparo da lesão extracardíaca sem a correção da comunicação intracardíaca, ou ainda pelo fechamento parcial do defeito.

A escolha da melhor estratégia terapêutica na HP-CC, em especial na população pediátrica, deve ser feita em bases individuais. As vezes, deve-se considerar a cirurgia mesmo sem a perspectiva de completa normalização hemodinâmica. Esse pode ser o caso, por exemplo, de uma criança com comunicação interventricular não restritiva e HP, com grave regurgitação mitral e ventrículo esquerdo quase insuficiente. Nesse caso, a cardiopatia esquerda provavelmente representará maior limitação à vida do que a própria HP. Assim, poderíamos tentar definir operabilidade no sentido geral, sem relacioná-la com qualquer ponto de corte de um índice específico. Um paciente deve ser considerado operável quando, com base

Palavras-chave

Cardiopatias Congênitas/cirurgia; Cardiopatias Congênitas/complicações; Hipertensão Pulmonar/congênito; Cuidados Pós Operatórios/complicações.

Correspondência: Antonio Augusto Lopes •

Instituto do Coração (InCor) - HCFMUSP. Av. Dr. Eneas de Carvalho Aguiar, 44, CEP:05403-000. São Paulo, SP – Brasil
E-mail: aablopes@cardiol.br, aablopes@usp.br

DOI: 10.5935/abc.20170134

em todos os dados diagnósticos, uma equipe multiprofissional estiver convencida de que a cirurgia pode ser realizada com riscos aceitáveis, vislumbrando-se significativos benefícios em médio e longo prazo.

Gostaríamos de complementar tal visão do problema apresentando um resumo das características clínicas e parâmetros diagnósticos que vêm sendo usados para a tomada de decisão sobre a cirurgia na HP-CC, com ênfase na população pediátrica (Tabela 1). Devem ser consideradas a idade do paciente e a complexidade da anomalia cardíaca. Por exemplo, enquanto atualmente o *truncus arteriosus* é corrigido com sucesso em uma fase precoce da vida, ele se associa ao desenvolvimento de grave vasculopatia pulmonar com o aumento da idade. A ecocardiografia é útil para avaliar a gravidade da HP e a adaptação ou a disfunção

ventricular direita, pois parâmetros numéricos, além de informação anatômica, podem ser obtidos. A ecocardiografia é particularmente útil quando medidas repetidas são necessárias nos pacientes pediátricos, antes e depois da operação. Por fim, o cateterismo cardíaco com medida direta da resistência vascular pulmonar deve ser considerado em todos os pacientes com defeitos do septo cardíaco não restritivos e sem história de insuficiência cardíaca congestiva e comprometimento do desenvolvimento. Em lugar de se considerar apenas um único parâmetro, a melhor política é usar a abordagem diagnóstica holística nesses pacientes delicados.⁶ Quanto à decisão sobre a cirurgia, “negligência benigna” é provavelmente a melhor atitude humanista quando os riscos superam os benefícios. Caso contrário, a decisão pela cirurgia deve ser baseada em múltiplos aspectos diagnósticos e na opinião de uma equipe multiprofissional de especialistas.

Tabela 1 – Características clínicas e parâmetros invasivos e não invasivos a serem considerados na tomada de decisão sobre cirurgia em pacientes pediátricos com hipertensão pulmonar associada a cardiopatia congênita

Cenário favorável	Parâmetros	Cenário desfavorável
< 9 meses	Idade	> 2 anos
Defeito pré-tricúspide ou simples pós-tricúspide	Complexidade da anomalia cardíaca	Defeitos complexos <i>Truncus arteriosus</i> Transposição dos grandes vasos Comunicação atrioventricular na síndrome de Down
Presente na história clínica / exame físico	Insuficiência cardíaca congestiva Congestão pulmonar Comprometimento do desenvolvimento	Ausente
> 93%, sem gradiente	Saturação sistêmica de oxigênio, gradiente braço direito vs. extremidades inferiores	< 90%, com gradiente
Parâmetros ecocardiográficos		
> 2,5	Razão fluxo sanguíneo pulmonar/sistêmico (Qp/Qs)	< 2,0
> 24 cm	Integral velocidade-tempo do fluxo sanguíneo nas veias pulmonares	< 20 cm
Esquerda para direita	Direção do fluxo através da comunicação cardíaca	Bidirecional
Cateterismo cardíaco		
≥ 20%	% de redução na razão resistência vascular pulmonar/sistêmica (Rp/Rs) a partir do basal, durante inalação de óxido nítrico (NO)	< 20%
< 5,0 unidades Wood•m ²	Nível de resistência vascular pulmonar obtida com NO	> 8,0 unidades Wood•m ²
< 0,27	Menor Rp/Rs obtida durante inalação de NO	> 0,33

Referências

- Lindberg L, Olsson AK, Jögi P, Jonmarker C. How common is severe pulmonary hypertension after pediatric cardiac surgery? *J Thorac Cardiovasc Surg.* 2002; 123(6):1155-63. PMID: 12063463
- Haworth SG, Hislop AA. Treatment and survival in children with pulmonary arterial hypertension: the UK Pulmonary Hypertension Service for Children 2001-2006. *Heart.* 2009; 95(4):312-7. doi: 10.1136/hrt.2008.150086
- Giglia TM, Humpl T. Preoperative pulmonary hemodynamics and assessment of operability: is there a pulmonary vascular resistance that precludes cardiac operation? *Pediatr Crit Care Med.* 2010; 11(2 Suppl):S57-S69. doi: 10.1097/PCC.0b013e3181d10cce
- Lopes AA, O’Leary PW. Measurement, interpretation and use of haemodynamic parameters in pulmonary hypertension associated with congenital cardiac disease. *Cardiol Young.* 2009;19:431-5. PMID: 19419599
- Beghetti M, Galiè N, Bonnet D. Can “inoperable” congenital heart defects become operable in patients with pulmonary arterial hypertension? Dream or reality? *Congenit Heart Dis.* 2012; 7(1):3-11. doi: 10.1111/j.1747-0803.2011.00611.x
- Lopes AA, Barst RJ, Haworth SG, Rabinovitch M, Al Dabbagh M, Del Cerro MJ, et al. Repair of congenital heart disease with associated pulmonary hypertension in children: what are the minimal investigative procedures? Consensus statement from the Congenital Heart Disease and Pediatric Task Forces, Pulmonary Vascular Research Institute (PVRI). *Pulm Circ.* 2014;4(2):330-41. doi: 10.1086/675995. Erratum in: *Pulm Circ.* 2014;4(3):531.