

Renato A. K. Kalil  
Lígia Coutinho, Fernando A. Lucchese  
Paulo R. Prates, João Ricardo Sant'Anna  
Edemar Pereira  
Ivo A. Nesralla  
Victor E. Bertoletti  
Carlos R. Cardoso

## Biopsia pulmonar para avaliação da doença vascular secundária às cardiopatias congênitas

*Com o objetivo de relacionar o aspecto morfológico dos vasos pulmonares, os dados clínicos e a evolução dos pacientes, bem como avaliar a contribuição para a indicação cirúrgica, 7 pacientes foram submetidos à biópsia da língua pulmonar por toracotomia ântero-lateral esquerda. As idades eram 2 a 22 anos (média 12 anos) e os diagnósticos foram: tronco arterial comum (TAC) (2 casos), dupla via de saída do ventrículo direito (2 casos) e persistência de canal arterial com comunicação interventricular (CIV) (1 caso) e CIV (2 casos, em um deles associada à insuficiência aórtica).*

*Houve 1 óbito no período pós-operatório imediato da biópsia, por hemorragia e hipoxemia severa. Nos 6 pacientes restantes, a correção foi contra-indicada em 2 com base na severidade das alterações vasculares. Em 1 caso, foi diagnosticada doença pulmonar primária, sem alterações vasculares secundárias à cardiopatia. Em 3 paciente, as alterações foram consideradas potencialmente reversíveis e 2 foram operados (CIV e TAC), com boa evolução.*

*Concluiu-se que a biópsia pulmonar pode ser útil na indicação cirúrgica das cardiopatias congênitas e, por envolver riscos, sua utilização deve ser criteriosa, apenas em casos selecionados. Ela só deve ser realizada quando, após estudo clínico e hemodinâmico completos, restar dúvida quanto ao grau da doença vascular pulmonar ou quanto à natureza da lesão.*

A determinação precisa do grau de doença vascular pulmonar nas cardiopatias congênitas é de importância fundamental no estabelecimento do diagnóstico e prognóstico de tais casos. Os critérios clínicos e hemodinâmicos utilizados para avaliar a resistência vascular pulmonar são relativamente precisos. Entretanto, em situações limítrofes, há necessidade do auxílio de métodos mais objetivos, pois, a segurança diagnóstica é indispensável nessas situações.

A biópsia pulmonar para exame direto da morfologia dos vasos arteriais tem sido empregada ultimamente nos casos em que a natureza, a causa ou a severidade do comprometimento vascular pulmonar permanece em dúvida, a despeito do exame clínico, hemodinâmico e angiográfico<sup>1-3</sup>.

Este trabalho tem por objetivo relacionar os achados de biópsias pulmonares com os dados obtidos em exames pré-operatórios e com a evolução clínica ou cirúrgica, bem como estabelecer a contribuição do estudo histopatológico para a correta avaliação dos pacientes.

## Material e métodos

Foram analisadas as informações obtidas de 7 pacientes com cardiopatias congênitas e curto-circuito esquerda direita distal ao plano atrioventricular. A idade variou de 2 a 22 anos (média 12 anos). Cinco eram do sexo masculino e todos, de cor branca. Os diagnósticos foram: tronco arterial comum (TAC) tipo I (2 casos), persistência, do canal arterial (PCA) associado à comunicação interventricular (CIV) (1 caso), dupla via de saída do ventrículo direito (DVSVD) (2 casos), CIV (2 casos, em um deles associada à insuficiência aórtica leve).

A biópsia foi obtida por toracotomia ântero-lateral esquerda limitada, sendo retirado, fragmento da língua de tamanho proporcional ao do paciente e sempre com mais de 1,5 cm de comprimento. O material foi fixado em formol a 10% e encaminhado a exame anátomo-patológico. No período pós-operatório, foi mantido dreno de tórax por 24 horas como rotina prestada assistência ventilatória conforme o necessário, além dos cuidados rotineiros. Os pa-

cientes receberam alta hospitalar no 8.º dia de pós-operatório.

Para estudo histopatológico, o material foi incluído em parafina para cortes seriados. As colorações utilizadas foram hematoxilina-eosina e Van Gieson para fibras elásticas. No estudo da lesão vascular, foram

destacados 3 aspectos: natureza da lesão, a severidade e o número e tamanho dos vasos afetados, de acordo com critérios já descritos na literatura<sup>3,4</sup>.

Os dados clínicos, hemodinâmicos e histopatológicos de todos os pacientes estão relacionados no quadro I.

**Quadro I - Idade, sexo, diagnóstico e informação do cateterismo cardíaco em 7 pacientes submetidos à biópsia pulmonar.**

Paciente	Idade (anos)	Sexo	Diagnóstico	Pressões (mmHg)									Oximetria (%)						Relação FP/FS	Relação RP/RS	Resist. vascul. pulm. U/m <sup>2</sup>			
				AP			VD			VE			Ao			AD	VD	AP				AE	VE	Ao
				S	D	m	S	pD <sub>2</sub>	S	pD <sub>2</sub>	S	D	m	S	D	m	...	...				...	...	...
1	17	F	TAC tipo I	116	70	93	116	...	116	15	116	70	93	...	52	62	...	62	54	1/8,2	7,7/1	> 14,0		
2	2	M	PCA,CIV	100	50	...	100	8	100	8	100	50	83	63	65	65	...	88	...	0,8/1	1,2/1	> 14,0		
3	8	M	DVSDV	86	52	67	82	9,5	...	...	95	61	73	79	80	92	...	...	79	*	*	*		
4	15	F	CIV	112	63	85	110	15,1	110	12,2	108	82	91	52	75	78	...	84	75	1,3/1	0,7/1	8,6		
5	6	M	DVSVD	81	56	67	80	17	...	...	80	56	63	77	92	93	...	...	91	8,1/1	1/7,4	2,9		
6	13	M	TAC tipo I	83	58	73	83	8	85	15	85	59	72	47	47	71	...	78	73	1/1	1/1	> 14,0		
7	22	M	CIV,IAo	125	63	90	125	11	143	16,6	137	98	118	67	74	73	100	100	100	1,2/1	1/1,5	14,0		

F - feminino; M - masculino; TAC - tronco arterial comum; PCA - persistência do canal arterial; HCIV - comunicação interventricular; DVSDV - dupla via de saída do ventrículo direito; IAo - insuficiência aórtica; FP - fluxo pulmonar; FS - fluxo sistêmico; RP - resistência pulmonar; RS - resistência sistêmica; AP - tronco pulmonar; S - sistólica; D - diastólica; m - média; VD - ventrículo direito; VE - ventrículo esquerdo; Ao - aorta; AD - átrio direito; AE - átrio esquerdo; \* - cálculo prejudicado.

## Resultados

Houve um óbito no período pós operatório imediato, devido a hemorragia acompanhada de hipoxemia severa e hipóxia cerebral. Os restantes 6 pacientes evoluíram sem complicações.

O paciente que faleceu tinha sinais de hipertensão arterial pulmonar severa por arteriopatia pulmonar plexogênica com proliferação concêntrica da íntima, chegando a obstruir totalmente a luz vascular de muitas artérias, além de áreas de hemorragia intra-alveolar (fig. 1). O estudo hemodinâmico (caso 7 do quadro) havia revelado resistência vascular pulmonar (RVP) de 14 U/m<sup>2</sup>.

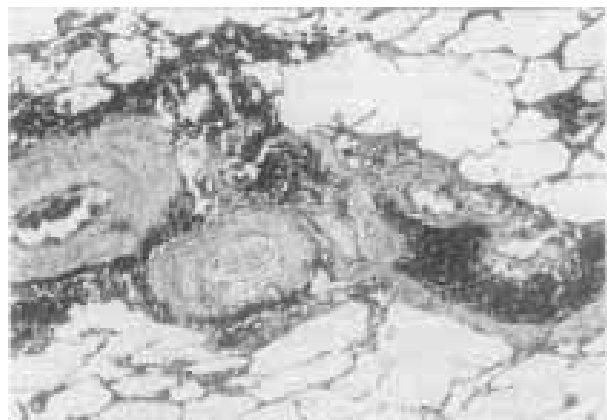


Fig. 1 - Arteriopatia pulmonar plexogênica. Notar artéria com proliferação concêntrica da íntima, chegando a obstruir totalmente a luz vascular e dilatação do mesmo vaso. Vê-se à esquerda outro vaso com pequena hiperplasia da túnica íntima (Van Gieson, 63 x).

caso para correção e a intervenção foi contra-indicada.

Caso 2 - Exibiu doença pulmonar primária, com fibrose intersticial, inflamação crônica focal no parênquima pulmonar e enfisema. A rede vascular não apresentava alterações significativas. Face a estes achados, a atenção foi voltada para a doença pulmonar e, o paciente encaminhado ao pneumologista e a cardiopatia será oportunamente tratada.

Caso 3 - O aspecto histopatológico foi de lesões plexiformes e de trombose, ocluindo, em alguns vasos, totalmente o lúmen. Havia ainda área de hemorragia pulmonar e dilatação pós-estenótica de arteríolas (fig. 2). A correção total da cardiopatia foi contra-indicada.

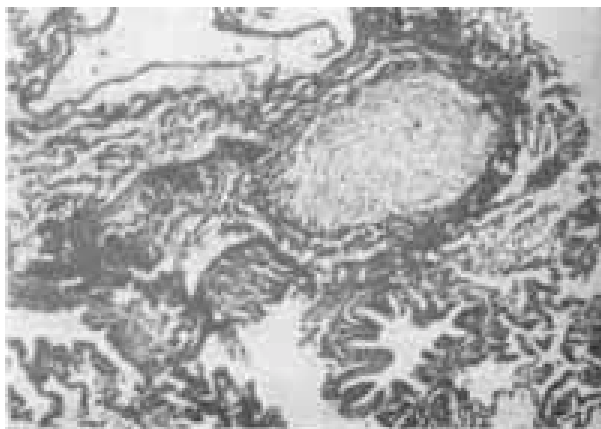


Fig. 2 - Aspecto histopatológico do caso 3. Observa-se arteríola com intensa proliferação da túnica íntima e oclusão do lúmen, bem como dilatação do mesmo vaso. (Van Gieson, 100 x). Além das lesões plexiformes, havia trombooses vasculares.

Os demais casos são descritos a seguir.

Caso 1 - Tinha intensa proliferação fibromuscular da íntima com redução acentuada da luz vascular e espessamento dos septos alveolares. Foi considerado mau

Caso 4 - Apresentava hipertrofia muscular e pequena proliferação da íntima. A paciente foi operada para correção da CIV e evoluiu sem

complicações pós-operatórias. Cateterismo, realizado um ano após, mostrou muito leve regressão da pressão na artéria pulmonar e pequena CIV residual com curto-circuito arteriovenoso. Está sob acompanhamento no ambulatório.

Caso 5 - Era portadora de pequena hiperplasia da íntima de algumas arteríolas, sem sinais indicativos de lesão vascular irreversível (fig. 3). Foi cogitada a intervenção cirúrgica corretiva.



Fig. 3 - Arteriopatia pulmonar plexogênica incipiente (caso 5). Hiperplasia da íntima localizada e pouco intensa, na porção média do vaso aqui localizado. Notam-se rupturas de septos alveolares (Verhoeff - Van Gieson, 63 x).

Caso 6 - Apresentava apenas hiperplasia muscular, sem alterações significativas da íntima. Foi considerado como caso de hipertensão pulmonar potencialmente reversível. Realizada a correção definitiva pela técnica de Mc Goon<sup>5</sup>, utilizando-se tubo de “dacron” com válvula heteróloga (Hancock) para restabelecer a continuidade entre o ventrículo direito e o tronco pulmonar. A evolução pós-operatória foi boa. Está sob acompanhamento há 14 meses.

## Discussão

Desde os clássicos trabalhos de Heath, Edwards e col., que descreveram a doença vascular pulmonar por hipertensão, procurando graduá-la conforme a severidade e relacioná-la com os dados hemodinâmicos<sup>6-8</sup>, têm sido feitos esforços para entender a evolução das lesões pulmonares secundárias às cardiopatias congênitas. Mais recentemente, alguns autores têm dedicado atenção especial a esse aspecto da doença pulmonar, abordando-a de modo pouco diverso com vistas na aplicação desse conhecimento na prática clínica<sup>4,9-12</sup>. O estudo histopatológico dos vasos pulmonares tem sido assim empregado como auxiliar na decisão cirúrgica para escolha do procedimento mais adequado em cada caso<sup>13,14</sup>.

Nesta série de pacientes, a biópsia pulmonar revelou-se de utilidade prática em vários aspectos. Em 2 casos, serviu para contra-indicar, em definitivo, a correção total do defeito cardíaco. Em outros 3 pacientes, cujo estudo hemodinâmico demonstrou resistência pulmonar elevada, ela pôde demonstrar a doença vascular ainda em caráter incipiente, portanto, potencialmente reversível, indicando assim a possibilidade de correção total com benefício para o paciente.

O estudo histopatológico do pulmão pode ainda mostrar a presença de doença pulmonar primária concomitante com defeitos cardíacos menos severos, como ocorreu em um dos pacientes. Nessa situação, o diagnóstico e a conduta terapêutica foram mudados diante da evidência de que a hipertensão pulmonar não se devia à cardiopatia.

Por outro lado, a biópsia pulmonar, por si só, representa algum risco para o paciente. Isso ficou bem evidenciado nessa série pela ocorrência de um óbito diretamente relacionado com o procedimento, por hemorragia que foi fatal em virtude da presença de doença vascular pulmonar. Os pacientes candidatos à biópsia devem ser criteriosamente selecionados com base nos dados clínicos e hemodinâmicos.

Nos casos corrigidos cirurgicamente, os resultados são iniciais, não sendo possível ainda avaliar, definitivamente, o benefício da terapêutica. Entretanto, a evolução clínica dos pacientes foi favorável. A regressão de doença vascular pulmonar será necessariamente lenta, se ocorrer. Na paciente que sofre cateterismo 1 ano após a intervenção, evidenciou-se leve redução da pressão no tronco pulmonar. Infelizmente, permaneceu pequena CIV, que prejudicou a avaliação. O outro paciente submetido à operação sofrerá reestudo hemodinâmico oportunamente. Apresentou, no entanto, sensível melhora clínica e radiológica.

Concluindo, pensamos ser a biópsia pulmonar de utilidade em casos selecionados, devendo ser realizada quando, após estudo clínico e hemodinâmico completos, restar dúvida quanto ao grau da doença vascular pulmonar em casos passíveis de correção definitiva da cardiopatia. Não é procedimento isento de riscos, devendo estes serem bem considerados em relação ao eventual benefício. Pode ser indicada no diagnóstico diferencial quando há concomitância de lesões cardíacas e pulmonares na produção da hipertensão pulmonar. Deveria sempre ser realizada antes de correções definitivas, quando há dúvida no diagnóstico. Não deve ser indicada quando a lesão vascular pulmonar, por critérios clínicos, é sabidamente severa e irreversível.

## Summary

Seven patients are presented, in whom a lung biopsy was obtained for diagnostic reasons, to complement clinical investigation. Age ranged from 2 to 22 years (mean 12). There were two patients with truncus arteriosus, 2 with double outlet right ventricle, 2 with ventricular septal defect (VSD) and one with persistent ductus arteriosus and VSD.

There has been one post-operative death due to hemorrhage and hypoxemia. Surgical correction on the cardiac defect was contraindicated in two of the six remaining cases based on the severity of vascular changes. In one patient, it was diagnosed primary pulmonary disease without vascular changes secondary to heart disease. In three instances it was found that the alterations were potentially reversible and in two of them the patients have been operated with satisfactory results.

Lung biopsy has been useful as diagnostic and in congenital heart disease. It may be per-

formed in selected cases, when doubt persists about the pulmonary vascular morphology, after complete clinical investigation.

### Referências

1. Haworth, S. G.; Reid, L. - A morphometric study of regional variation in lung structure in infants with pulmonary hypertension and congenital cardiac defect. A justification of lung biopsy. *Br. Heart J.* 40: 825, 1978.
2. Rabinovitch, M.; Haworth, S. G.; Castaneda, A. R.; Nadas, A. S.; Reid, L. M. - Lung biopsy in congenital heart disease. A morphometric approach to pulmonary vascular disease. *Circulation*, 58: 1107, 1978.
3. Wagenvoort, C. A. - Lung biopsy specimens in the evaluation of pulmonary vascular disease. *Chest*, 77: 614, 1980.
4. Wagenvoort, C. A.; Nauta, J.; Van Der Schaar, P. J.; Weeda, H. W. H.; Wagenvoort, N. - Effect of flow and pressure on pulmonary vessels. A semiquantitative study based on lung biopsies. *Circulation*, 35: 1028, 1967.
5. Mc Goon, D. C.; Rastelli, G. C.; Ongley, D. A. - An operation for the correction of truncus arteriosus. *JAMA*, 205: 69, 1968.
6. Heath, D.; Edwards, J. E. - The pathology of hypertension pulmonary vascular disease. *Circulation*, 18: 533, 1958.
7. Heath, D.; Swan, H. J. C.; Du Shane, J. W.; Edwards, J. E. - The relation of medial thickness of small muscular pulmonary arteries to immediate postnatal survival in patients with ventricular septal defect and patent ductus arteriosus. *Thorax*, 13: 267, 1958.
8. Heath, D.; Helmholtz, H. F., Jr.; Burchell, H. B.; Du Shane, J. W.; Edwards, J. E. - Graded pulmonary vascular changes and hemodynamic findings in cases of atrial and ventricular septal defect and patent ductus arteriosus. *Circulation*, 18: 1155, 1958.
9. Rabinovitch, M.; Haworth, S. G.; Vance, Z.; Varoter, G.; Castaneda, A. R.; Nadas, A. S.; Reid, L. - Early pulmonary vascular changes in congenital heart disease studied in biopsy tissue. *Human Path.* 11: 499, 1980.
10. Wagenvoort, C. A.; Nauta, J.; Van der Schaar, P. J.; Weeda, H. W. H.; Wagenvoort, N. - The pulmonary vasculature in complete transportation of the great vessels judged from lung biopsies. *Circulation*, 38: 746, 1968.
11. Wagenvoort, C. A. - Lung biopsies in the differential diagnosis of thromboembolic versus primary pulmonary hypertension. *Progr. Resp. Res.* 13: 16, 1980.
12. Ogawa, K.; Ito, H.; Torigama, A.; Yamamoto, T.; Yamagushi, M.; Horikoshi, K.; Asada, S. - Lung pathology in infants with severe pulmonary hypertension and cardiac disease. *J. Thorac. Cardiovasc. Surg.* 77: 728, 1979.
13. Marcelletti, C.; Wagenvoort, C. A.; Losekoot, T. G.; Becker, A. E. - Paliative Mustard or Rastelli operation in complete transportation of the great arteries. Option decided by lung biopsy. *J. Thorac. Cardiovasc. Surg.* 77: 677, 1979.
14. Rabinovitch, M.; Castaneda, A. R.; Reid, L. - Lung biopsy with frozen section as a diagnostic aid in patients with congenital heart defects. *Am. J. Cardiol.* 47: 77, 1981.