

HIPERTENSÃO ARTERIAL PULMONAR ASSOCIADA A CARDIOPATIAS CONGÊNITAS

JOSÉ APARECIDO LAGO *, MABEL DE M. B. ZAMORANO **, FERNANDO DA CRUZ *

Embora a circulação pulmonar venha sendo estudada há muitos anos, os conhecimentos atuais são o resultado de dados acumulados sobretudo nas três últimas décadas. Nesse período, os estudos histológicos se aprofundaram, contribuindo significativamente para o entendimento das mudanças estruturais quantitativas e qualitativas dos vários tipos de hipertensão pulmonar, inclusive a hipertensão pulmonar primária, até recentemente pouco entendida.

Com o advento da cirurgia cardíaca, que possibilitou a correção de vários defeitos congênitos ¹, tornou-se imperativa a quantificação das lesões pulmonares secundárias aos distúrbios da dinâmica, lesões essas da maior relevância no estabelecimento da conduta terapêutica ². O estudo hemodinâmico fornece hoje dados seguros para avaliar o comprometimento pulmonar, mas é um exame com sérias limitações, uma vez que não permite distinguir as lesões reversíveis das irreversíveis ³, ou tem limitações técnicas na dependência da patologia em estudo ⁴. São principalmente essas dificuldades que reforçam a indicação da biopsia pulmonar, a qual vem ganhando terreno cada vez maior nos centros dedicados ao estudo e tratamento das doenças cardiovasculares.

Este trabalho tem por finalidade condensar os conhecimentos atuais acerca da vasculatura pulmonar e seus padrões racionais ante os estados hipertensivos, bem como revisar os sistemas de graduação em uso e sua aplicabilidade mediante correlações com os achados clínicos, hemodinâmicos e angiográficos.

VASCULATURA PULMONAR NORMAL

Para melhor compreensão dos aspectos patológicos, consideramos imprescindível o conhecimento das características normais da vasculatura pulmonar, motivo pelo qual passamos a revisá-las rapidamente.

Estrutura do tronco pulmonar e das artérias principais - O diâmetro do tronco pulmonar (TP) é comparável ao da aorta, mas sua parede é mais fina, pois tem camada média com apenas metade da espessura da média aórtica. Esta camada, no TP e em seus ramos principais, tem lâminas elásticas interrompidas, fragmentadas e irregulares, com

alternância de fibras densas e finas ⁵. A íntima, em crianças e adultos jovens, é muito delgada e consiste de uma única camada de células endoteliais revestindo a lâmina elástica interna. É nesse nível que se dá a mais notável mudança do envelhecimento, com aumento do tecido fibroso e placas de atheroma, comuns após os quarenta anos. Contudo, a aterosclerose pulmonar é pouco expressiva, a menos que coexistam hipertensão pulmonar ou hipercolesterolemias ^{5,6}.

No período perinatal o TP e a aorta são semelhantes em diâmetro, espessura medial e componente elástico, com um padrão regular e denso de lâminas elásticas paralelas; em condições normais, a configuração elástica passa para o tipo adulto entre os quatro meses e dois anos de idade ⁵⁻⁷.

Artérias elásticas intrapulmonares - dentro dos pulmões, as artérias principais vão se ramificando sucessivamente, ao mesmo tempo em que ocorre a redução gradual do calibre e da espessura da parede. Porém, a estrutura permanece do tipo elástico, até os ramos com aproximadamente 1 mm de diâmetro. Ao contrário do que se observa nas artérias principais, os vasos intrapulmonares têm lâminas elásticas regulares e intactas. No período perinatal, o número de artérias elásticas é relativamente pequeno ⁸ e a transição para artéria muscular ocorre num calibre menor (cerca de 150 micra ou menos).

Artérias musculares e arteríolas pulmonares - A transição das artérias elásticas para o tipo muscular ocorre nos segmentos com 1000 a 500 micra de diâmetro e essas últimas medem entre 500 e 70 micra. As pequenas artérias musculares, juntamente com as arteríolas, têm importante papel dentro da vasculatura pulmonar, pois o tônus de suas paredes participa da regulação da resistência e pressão na pequena circulação. A camada média dessas artérias é limitada por distintas lâminas elásticas interna e externa, sendo constituída por fibras musculares individuais além de escassas fibras colágenas e reticulares. Geralmente existe uma relação constante entre a espessura da camada média e o diâmetro externo desses vasos, representando a dita camada 3 a 7% do diâmetro externo ^{6,9,10}.

Trabalho realizado no Setor de Anatomia Patológica do Instituto Dante Pazzanese de Cardiologia, S. Paulo.

* Residente do 2.º ano.

** Chefe do Setor.

Quando o diâmetro se torna inferior a 70 micra, as artérias perdem as camadas musculares e são chamadas arteríolas, vasos cuja estrutura se restringe a uma única membrana elástica, continuação da lâmina elástica externa e uma camada de células endoteliais. A íntima arterial e arteriolar é formada por uma única camada de endotélio que repousa sobre fina membrana basal, porém com o avançar da idade há deposição de tecido fibroso; é importante ter em mente essa fibrose intimal do envelhecimento, quando se estuda hipertensão pulmonar ^{6,11}.

Durante todo o período gestacional o lúmen das artérias musculares é estreito, enquanto sua camada média é espessada, correspondendo a cerca de 15 a 25% do diâmetro externo ⁶. Do segundo dia até a terceira semana de vida, ocorre aumento do lúmen e adelgaçamento da camada média das artérias, fenômeno que se lentifica posteriormente mas que progride, até que com um ou um e meio ano de vida se atinge o aspecto observado no adulto. Já as arteríolas tendem a dilatar-se antes das artérias musculares, durante as quatro primeiras semanas de vida. Ao lado dessas modificações estruturais dos primeiros meses, também o número desses vasos aumenta rapidamente, juntamente com os alvéolos ¹².

CLASSIFICAÇÃO ETIOLÓGICA DA HIPERTENSÃO PULMONAR

Consensualmente, diz-se que há hipertensão pulmonar quando as cifras sistólica e diastólica excedem, respectivamente, 30 e 15 mmHg, ou quando a pressão arterial pulmonar média é maior que 20 mmHg. Essa definição apenas não se aplica às duas primeiras semanas de vida, quando os valores podem ser normalmente elevados.

Uma grande diversidade de agentes induz à elevação da pressão no território vascular pulmonar, os quais têm mecanismos de ação variados e nem sempre claros. O caráter agudo ou crônico da elevação tensional, assim como o setor atingido, condicionam tipos diferentes de alteração da vasculatura. Por exemplo, na restrição crônica ao retorno venoso, as primeiras lesões são observadas nas veias, as artérias sendo atingidas só tardiamente. Ao contrário, em casos de sobrecarga no território arterial, há acometimento precoce das artérias, enquanto as lesões venosas podem permanecer irrelevantes. Já uma obstrução aguda ao retorno venoso pode desencadear um quadro de edema agudo dos pulmões sem maiores lesões morfológicas das veias.

No quadro I transcrevemos uma classificação de hipertensão pulmonar que, embora não tendo a pretensão de ser completa ou definitiva, representa um apanhado de diversas classificações usadas por diferentes autores. Apesar dos numerosos tipos aqui alinhados, é nosso propósito abordar apenas os quadros associados às cardiopatias congênitas com fluxo anômalo da esquerda para a direita.

QUADRO I - Classificação da Hipertensão Pulmonar.

- A - Primária
- B - Secundária
- 1 - Cardiopatias; congênitas com curto-circuito esquerdo-direito:
 - a) - pré-tricuspídeo
 - b) - pós-tricuspídeo
- 2 - Obstrução ao fluxo venoso pulmonar
 - a) - doença da valva mitral
 - b) - doença da valva aórtica
 - c) - mixoma do átrio esquerdo
 - d) - compressão das veias pulmonares
- 3 - Doença pulmonar veno-oclusiva
- 4 - Embolia pulmonar
 - a) - trombótica
 - b) - esquistossomótica
 - c) - amniótica
 - d) - neoplásica
 - e) - outras
- 5 - Hipóxica
 - a) - grandes altitudes
 - b) - bronquite crônica
 - c) - obstrução das vias aéreas
- 6 - Doenças parenquimatosas pulmonares
- 7 - Malformações vasculares dos pulmões
- 8 - Associada a cirrose hepática
- 9 - Dietética
 - a) - plantas dos gêneros crotalária, senécio e heliotrópio
 - b) - anorexígenos (aminorex, fenformin, clorfenformin)
- 10 - Outras

QUANTIFICAÇÃO HISTOLÓGICA, CORRELAÇÕES CLÍNICAS, HEMODINÂMICAS E MORFOLÓGICAS

Em 1958, Heath e Edwards ¹¹ detalharam a histologia da doença vascular pulmonar hipertensiva, estabelecendo seis graus consecutivos, os quais passamos a descrever:

Grau I ou persistência do padrão vascular fetal - compreende as lesões iniciais, caracterizadas por proliferação e espessamento da camada média arterial, além de muscularização da parede arteriolar. Não são ainda evidentes lesões intimais, mas pode haver algum grau de fibrose na adventícia (fig. 1). As arteríolas espessadas são semelhantes às artérias intralobulares dos fetos, motivo da denominação dada pelos autores a este grau de hipertensão arterial pulmonar.

Grau II ou estágio de hipertrofia da média com reação intimal celular - além das alterações acima citadas, existe proliferação de células na camada íntima das artérias pulmonares com menos de 300 micra de diâmetro e nas arteríolas. A proliferação intimal é concêntrica e pode ser tão acentuada a ponto de levar à oclusão desses ramos. A lesão característica é aquela de uma proliferação celular homogênea, abrangendo toda a circunferência do vaso; lesões focais são provavelmente o resultado de organização de trombos e não têm o caráter progressivo das anteriores (fig. 2).

Grau III ou estágio de progressiva fibrose vascular - os casos aqui englobados caracterizam-se por apresentar mudanças qualitativas e quantitativas no padrão racional das artérias pulmonares. Primeiramente, há uma gradual substituição do tecido hiperplásico da íntima por fibrose colagenizada. A altera-

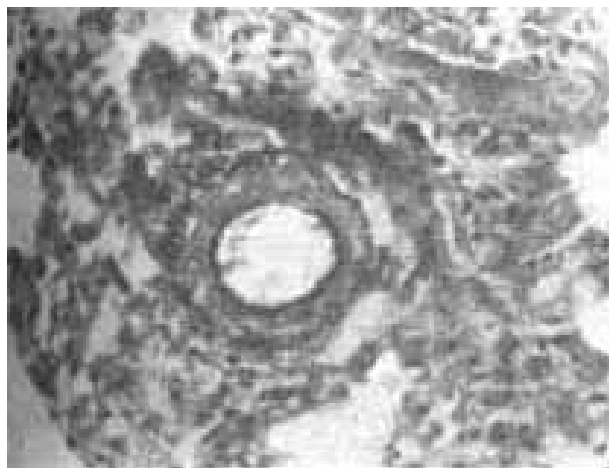


Fig. 1 - Lesão arterial grau I de Heath e Edwards ¹¹: pequena artéria muscular com hipertrofia da camada média, sem lesão intimal.

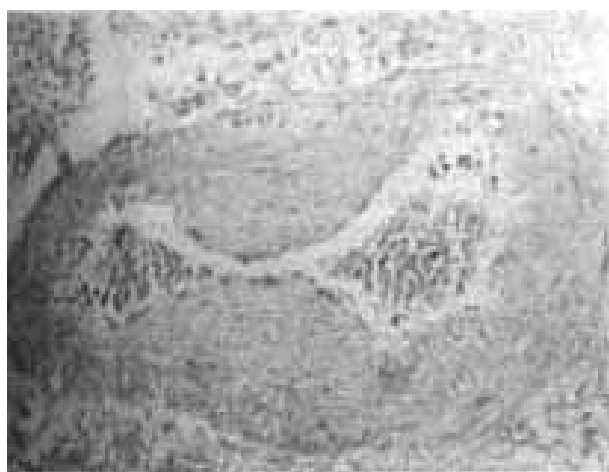


Fig. 2 - Padrão racional grau II de Heath e Edwards ¹¹: artéria com hipertrofia celular na íntima. Nesse vaso a proliferação intimal é focal, do tipo verificado em organização de trombos.

ção se estende a vasos maiores, sendo vista em artérias de até 500 micra e, com freqüência, condiciona severo estreitamento do lúmen arterial e arteriolar. A hipertrofia da camada média atinge seu limite máximo e arteriolar. A hipertrofia da camada média atinge seu limite máximo, chegando a constituir 30% do diâmetro externo do vaso. Em artérias com mais de 600 micra, podem ser encontradas placas de ateroma nos estágios mais avançados. As lesões fibróticas se instalam de maneira gradual, inicialmente ao nível da íntima arteriolar e posteriormente estendendo-se aos vasos maiores. Nas fases avançadas, a fibrose pode ser vista em focos na camada média, acompanhada por dilatações e adelgaçamento em vasos pèrvios ou focalmente ocluídos (fig. 3).

Grau IV ou estágio de dilatação progressiva e generalizada, com formação de lesões complexas - nesse estágio, observa-se a progressão da lesão da camada média, já esboçada no grau anterior, de tal forma que artérias e arteríolas têm segmentos dilatados nos quais a parede é delgada e distendida. No interior desses segmentos dilatados encontram-se as lesões plexiformes, que são



Fig. 3 - Lesão arterial grau III de Heath e Edwards ¹¹: parede arterial fibrosada com redução importante da luz.



Fig. 4 - Aspecto característico do grau IV de Heath e Edwards ¹¹: formação de lesão plexiforme no interior de ramo dilatado e com parede fina.

pequenos canais delimitados por traves endoteliais proliferadas (fig. 4).

Grau V - dilatações crônicas com formação de lesões dilatadas e hemossiderose pulmonar - nessa fase, a doença arterial pulmonar se caracteriza por fibrose das camadas média e íntima, dando lugar a vasos dilatados e rígidos (fig. 5). A camada média das artérias e arteríolas é delgada e fibrosada e, em alguns vasos, o tecido intimal é acelular ou mesmo hialino. Quatro tipos de lesões dilatadas são descritos neste grau: lesões plexiformes, artérias musculares semelhantes a veias, lesões angiomatóides e lesões cavernosas. Por diapedese ou ruptura, esses vasos podem dar origem a focos de hemossiderose.

Grau VI - estágio de arterite necrotizante - as lesões aqui descritas são vistas especialmente nos pequenos vasos arteriais e arteriulares, acometendo grandes áreas de suas paredes, ou como focos circunscritos em vasos maiores. O aspecto observado é de destruição da parede vascular com deposição de hemácias e massas hialinas (fibrinóide) no interior da parede necrótica (fig. 6).

Wagenvoort e Wagemvoort ⁶, em 1977, reviram classificação proposta por Heath e Edwards, discordando da cronologia de lesões estabelecida por estes

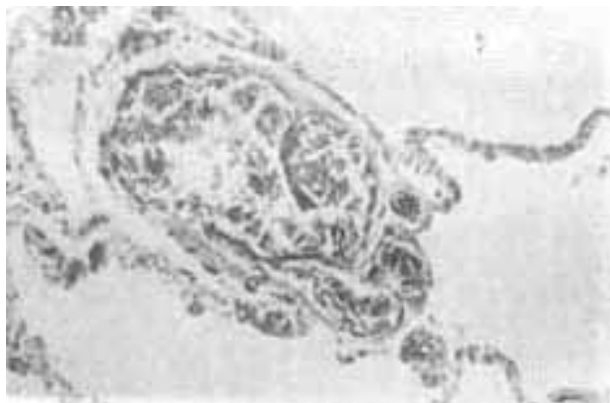


Fig. 5 - Lesão arterial grau V de Heath e Edwards ¹¹: dilatação crônica de vasos arteriais.

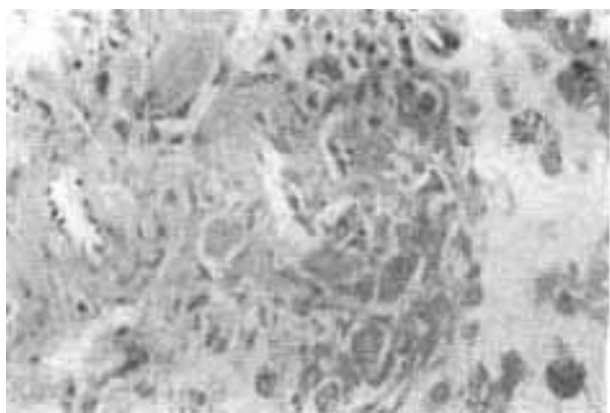


Fig. 6 - Pequenas artérias com necrose e deposição de material fibrinóide em suas paredes, caracterizando o grau VI de Heath e Edwards ¹¹.

últimos. Na opinião daqueles, a arterite necrotizante não representa estágio final de gravidade da doença vascular, sendo antes uma intercorrência que pode associar-se a qualquer dos graus da vasculopatia e representa o evento determinante da formação de lesões plexiformes ou dilatadas. Além disso, admitem que as lesões de graus IV, V e VI de Heath e Edwards podem ocorrer isoladas ou associadas indicando hipertensão pulmonar severa, com pobre prognóstico e as englobam todas em um único grau (IV). Outra modificação importante introduzida por Wagenvoort é a análise quantitativa das alterações vasculares dos pulmões, pela qual a presença de poucos vasos com lesão avançada não justifica a graduação superior em uma amostra que contenha um número razoável de vasos com lesões leves. Usando esse critério de avaliação, os autores conseguiram uma boa correlação clínico morfológica ⁶.

O grau I é um estágio precoce que ocorre nas cardiopatias congênitas com grande curto-circuito entre as duas circulações e corresponde a uma hipertensão pulmonar leve a moderada. Nessa fase, o aumento da resistência pulmonar deve-se, em grande parte, à vasoconstrição, que pode ser atenuada por medicamentos ou quando os defeitos cardíacos são corrigidos. As alterações dos graus II e III ocorrem com

mais frequência após o segundo ano de vida. Até o grau III leve pode-se lograr a normalização redução da pressão arterial pulmonar após o fechamento do defeito, tendo o ato cirúrgico um bom prognóstico ^{2,6}. Lesões avançadas do grau III, com obstrução ou diminuição importante do lúmen artério-arteriolar, levam a aumento da resistência vascular, além de diminuir a capacidade de reserva do leito vascular dos pulmões ^{6,11,14}. Nesses casos, a correção cirúrgica poderá não reduzir a resistência vascular e até aumentá-la. As lesões englobadas pelos graus IV, V e VI ocorrem nas cardiopatias congênitas associadas à hipertensão pulmonar prolongada e severa. A resistência pulmonar é muito elevada e, como as alterações histológicas, irreversível. A correção cirúrgica em tais casos pode levar à morte no pós-operatório imediato, por falência ventricular direita ¹⁵.

Na presente década, importante contribuição vem sendo dada por Rabinovitch e col. ^{3,16}, através da avaliação histológica, clínica e hemodinâmica, em pulmões de lactentes com hipertensão pulmonar. Pela cateterização da artéria lobar inferior, esses autores analisam os seguintes itens: 1) extensão do afilamento do segmento axial, (compreendido entre 2,5 e 1,5 em de diâmetro das artérias segmentares): é de $16,1 \pm 0,9$ mm e ocorre de forma gradual; 2) grau de intensificação do enchimento das pequenas artérias periféricas (background), que deve ser avaliado por comparação com caso normal da mesma idade; 3) tempo de recirculação pulmonar, isto é, quanto o contraste demora a chegar ao átrio esquerdo após a desinsuflação do balão; o valor normal é de $0,58 \pm 0,07$ s. Com o estudo histológico, analisam o desenvolvimento e crescimento das pequenas artérias pulmonares nos primeiros dias de vida. Conjugando os dados histológicos, hemodinâmicos e angiográficos, Rabinovitch e col. utilizam a seguinte subclassificação para as fases iniciais da doença vascular pulmonar hipertensiva.

Grau A - histologicamente, caracteriza-se por extensão anormal de músculo nas pequenas artérias periféricas. Também pode haver espessamento da camada média, porém sem ultrapassar 1,5 vezes o normal. Corresponde a aumento do fluxo com pressão arterial pulmonar normal. Os achados angiográficos são normais.

Grau B leve - é a progressão do grau A; a média arterial atinge 2 vezes sua espessura normal. Corresponde a aumento do fluxo com pressão arterial pulmonar normal ou levemente aumentada. Angiograficamente, a extensão do afilamento situa-se entre 10 e 13 mm, ainda ocorrendo de forma gradual. O grau de intensificação de enchimento e tempo de recirculação geralmente são normais.

Grau severo - a hipertrofia da camada média acentua-se (acima de 2 vezes o normal) e há alguma redução no diâmetro externo das artérias. Além do aumento do fluxo há, invariavelmente, elevação da pressão arterial pulmonar, porém resistência vascu-

lar é normal ou pouco aumentada. Angiograficamente, a extensão do afilamento situa-se entre 7 e 10 mm e se dá de forma mais abrupta. O grau de intensificação de enchimento está moderadamente diminuído e o tempo de recirculação é mais rápido que o normal.

Grau C - caracteriza-se pela redução na concentração de pequenas artérias periféricas. Há aumento da resistência vascular pulmonar de grau moderado a severo. A extensão do afilamento é menor que 7 mm e muito mais abrupta. O grau de intensificação de enchimento está acentuadamente diminuído e o tempo de recirculação é prolongado.

Para pacientes maiores, com lesões mais avançadas, Rabinovitch e col. empregam a graduação das classificações anteriores.

Um método de análise menos difundido em nosso meio é o de Yamaki e Tesuka¹⁷, que visa especialmente a avaliar a extensão da doença vascular em toda a árvore arterial pulmonar, a partir de fragmento retirado para biópsia. Partindo do conceito de que todas as lesões arteriais nesses doentes são causadas por invasão plasmática da parede e que a reação intimal é uma resposta à desnutrição da média, os autores valorizam os seguintes itens: 1) artérias sem reação intimal; 2) com reação intimal celular; 3) com proliferação fibrosa e fibroelástica da íntima; e 4) com destruição parcial ou total da média. O número de vasos em cada grupo é determinado, sendo designado respectivamente como n1, n2, n3 e n4 nas seguinte fórmula:

$$IPVD = \frac{(1 \times n1) + (2 \times n2) + (3 \times n3) + (4 \times n4)}{n1 + n2 + n3 + n4}$$

IPV é o índice de doença vascular pulmonar, que traduz o grau de extensão das lesões arteriais do caso em estudo e tem valores de 1,0 a 4,0. Com esse método, os autores conseguiram boa correlação com os dados hemodinâmicos de pressão arterial e resistência vascular nos pulmões. Por exemplo, um IPVD da ordem de 2,2 corresponde a uma resistência vascular Pulmonar de 10,6 U/m² e é considerado o limite superior para indicação de cirurgia corretiva em transposição das grandes artérias²².

Avaliação da hipertensão pulmonar por biópsia

A biópsia, em casos de hipertensão pulmonar, tem indicações restritas face ao risco decorrente do próprio método e da gravidade clínica desse grupo de doentes. As indicações de biópsia pulmonar podem ser assim relacionadas: a) com o objetivo de estabelecer a etiologia da hipertensão quando outros métodos falharam^{2,6,13,19}; b) cardiopatias congênitas com comunicação entre as circulações sistêmica e pulmonar, nas quais os achados hemodinâmicos são considerados limítrofes^{6,18,20-22}, duvidosos ou não puderam ser obtidos⁴.

O tecido pulmonar para análise é preferencialmente retirado através de toracotomia, pois a biópsia aspirativa é sempre muito pequena, não permitindo uma avaliação

adequada. Embora, de forma geral, não haja localização preferencial para colheita da amostra, alguns dados técnicos são importantes para a obtenção de resultados satisfatórios. Por exemplo, devem ser evitados fragmentos das porções basais, pois nessas há maior estase, que dificulta a análise histológica. O fragmento a ser examinado deve ter um tamanho em torno de 2,0 x 2,0 x 1,0 cm, evitando-se traumas mecânicos na colheita, especialmente o esmagamento com a pinça. Na maioria dos casos, apenas uma amostra é necessária, porém em pacientes com diferença na vascularização dos dois pulmões necessitam-se amostras múltiplas. Por esse motivo, é ideal uma boa análise hemodinâmica da patologia de base para definirem-se os casos com estenose ou origem diversa dos ramos pulmonares.

CARACTERÍSTICAS DA HIPERTENSÃO ARTERIAL PULMONAR EM DIFERENTES CARDIOPATIAS CONGÊNITAS

As lesões vasculares pulmonares, em princípio, possuem as mesmas características morfológicas em qualquer cardiopatia congênita com curto-circuito esquerdo-direito. Contudo, a intensidade da hipertensão arterial pulmonar e a gravidade do acometimento vascular variam consideravelmente. Nas cardiopatias onde a comunicação é pré-tricuspídea, alterações vasculares pulmonares severas são raras. Porém, lesões pronunciadas podem ocorrer numa pequena porcentagem dos casos, particularmente em indivíduos de idade mais avançada, com comunicação interatrial^{6,11,23}. Na drenagem anômala das veias pulmonares, a repercussão sobre os vasos do pulmão é discreta, a não ser nos casos de drenagem anômala total associada à obstrução ao retorno venoso²⁴.

As cardiopatias com curto-circuito esquerdo-direito pós-tricuspídeo apresentam maior tendência em desenvolver hipertensão arterial pulmonar severa com lesões vasculares acentuadas, a menos que coexista estenose pulmonar. Na persistência do canal arterial (PCA), as lesões vasculares dos pulmões dependem do tamanho e largura do ducto, as mais pronunciadas ocorrendo com ductos curtos e largos⁶. Também nas comunicações interventriculares (CIV) de grande diâmetro, já nos primeiros 6 meses de vida, há considerável hipertrofia da média arterial, embora não necessariamente associada a aumento da resistência vascular²⁵; em outros casos, tem-se uma alta resistência vascular fixa, mas as alterações anatômicas dos vasos não costumam ser avançadas até essa idade. Dessa maneira, a resistência vascular pulmonar fixa, avaliada hemodinamicamente, nem sempre indica um prognóstico sombrio¹⁹. Para evitar o estabelecimento de lesões obstrutivas arteriais é ideal o fechamento cirúrgico da comunicação antes dos dois anos de idade. Outra alternativa é a bandagem da artéria pulmonar, quando a cirurgia corretiva não for possível^{6,23,26}.

O canal atrioventricular comum (OAVC) é freqüentemente associado à hipertensão pulmonar severa e lesões arteriais avançadas, mesmo no primeiro ano de vida. A transposição das grandes artérias (TGA) associada com CIV ou PCA merece consideração especial, devido ao desenvolvimento precoce de lesões vasculares graves, em comparação com CIV ou PCA sem TGA^{6,15,27}. Até os seis meses de idade, o comportamento da vasculatura pulmonar é aproximadamente o mesmo em casos de TGA associada à CIV e de CIV isolada^{18,28}. No entanto, após essa idade, o processo se torna mais rápido e intenso nos pacientes do primeiro grupo^{18,28,29}, motivo por que se deve realizar a cirurgia corretiva até os seis meses de idade ou, quando não for possível, fazer a bandagem da artéria pulmonar^{15,18,28} ou o fechamento parcial da CIV²⁹. Se, por um lado, alguns pacientes com hipertensão arterial pulmonar severa se beneficiam com a cirurgia paliativa de Mustard^{21,30,31}, por outro, existem relatos de progressão das lesões vasculares mesmo após a correção cirúrgica total da TGA^{6,15}. A variabilidade da reação das artérias pulmonares à hipertensão nesses casos é explicada pelo alto teor de oxigênio no sangue que chega aos pulmões³²: a concentração elevada de oxigênio condiciona à dilatação das artérias pulmonares, de forma que a média não vai apresentar o grau de hipertrofia encontrado, por exemplo, na CIV pura. Essa hipertrofia medial é um fenômeno adaptativo que protege o vaso de injúrias necrotizantes mais severas, sendo sua inadequação na TGA a provável responsável pelo quadro de lesões plexogênicas precoces desses pacientes. Na TGA com septo interventricular íntegro, a pressão arterial pulmonar é usualmente normal ou pouco aumentada. Nesses casos, a camada média muscular pode ser normal ou ligeiramente atrofica^{6,27}, porém existem casos em que a doença vascular se desenvolve^{6,15,22,33,24}.

Nas anastomoses aortopulmonares, como as cirurgias de Potts ou Waterson-Cooley, há pequena probabilidade de se desenvolverem lesões vasculares avançadas nos pulmões, mesmo a longo prazo. Não obstante, se preconiza a realização de cirurgia corretiva dentro de dois ou três anos³⁵. Na anastomose de Blalock-Taussig o desenvolvimento de hipertensão arterial pulmonar e lesões arteriais avançadas é muito raro³⁵.

O estudo da circulação pulmonar em recém-nascidos portadores de atresia pulmonar mostra artérias pouco desenvolvidas, com camada muscular delgada³⁶. Contudo, nos casos em que a atresia pulmonar se associa a CIV, os achados angiográficos mostram circulação colateral sistêmica, por vezes com grandes vasos, que pode levar a lesões vasculares progressivas. Nesses casos, deverá ser feita a bandagem dos ramos colaterais, quando a cirurgia corretiva não for possível, ou a ligação dos mesmos ao realizar-se correção total³⁷.

Na estenose ou atresia congênicas da aorta, verificam-se alterações semelhantes aos padrões de hiperfluxo

pulmonar, ao nascimento. Já na coarctação da aorta associada PCA ou CIV, o padrão histológico dos vasos dos pulmões é inicialmente normal, o aumento do diâmetro e a muscularização das arteríolas tornam-se aparentes na primeira semana de vida³⁸.

Estudos clínicos na síndrome de Down sugerem certa predisposição para o desenvolvimento de hipertensão arterial pulmonar, mesmo em ausência de cardiopatias congênicas. Contudo, Stephen e col.³⁹ estudaram a vasculatura pulmonar destes indivíduos em presença ou não de cardiopatia, concluindo que os mesmos se comportam de forma semelhante a pacientes não portadores da síndrome.

Em conclusão, as elevações da pressão no leito arterial pulmonar condicionam lesões estruturais e funcionais nas artérias, que são proporcionais à intensidade e à duração do processo. Entretanto, uma característica interessante dessa patologia é sua precocidade e intensificação em determinadas doença congênicas do coração, como a TGA e o OAVC, em comparação com outras cardiopatias que também têm curto circuito da esquerda para a direita.

Do ponto de vista morfológico, consegue-se boa correlação entre os aspectos histológicos e a gravidade da doença pulmonar. Nos casos de hipertensão arterial pulmonar secundária e cardiopatia congênita, a graduação original de Heath-Edwards ainda fornece uma boa base para a avaliação das alterações pulmonares. As tentativas de sensibilizar essa graduação pertencem a Wagenvoort e col. e Rabinovitch e col. Os primeiros introduziram uma forma de análise quantitativa buscando uma correlação morfofuncional mais fiel, enquanto os últimos preconizam uma subdivisão especial para crianças abaixo dos dois anos de idade, a qual fornece maiores informações prognósticas nesta faixa etária. Uma outra graduação é a de Yamaki e col., cujo principal objetivo é calcular o acometimento de toda a árvore arterial pulmonar a partir da amostra recebida para biopsia.

A principal indicação da biopsia pulmonar é quantificar as lesões arteriais nos casos em que os dados hemodinâmicos são limítrofes, sendo o método também importante no estabelecimento do diagnóstico etiológico. Embora sejam incontestáveis os subsídios fornecidos pela biopsia pulmonar, esse procedimento não é desprovido de riscos, já que requer a realização de uma toracotomia em pacientes freqüentemente graves. Por isso, se deve reservar exame apenas para os casos em que foram inconclusivas as informações obtidas por outros métodos nos agressivos e nos quais tais informações são imprescindíveis para a opção de tratamento.

REFERÊNCIAS

1. Barratt-Boyes, B. G. - Complete correction of cardio malformations in the first two years of life using profound hypothermia. In: Barratt-Boyes, B. G.; Neutze, T. M.; Harris, E. A. - Heart Disease in Infancy. Edinburg, Churchill Livingstone, 1973. Ch. 2.

2. Wagenvoort, C. A. - Lung biopsy specimens in the evaluation of pulmonary vascular disease. *Chest*, 77: 5, 1980.
3. Rabinovitch, M.; Haworth, S. G.; Castañeda, 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.
4. Rabinovitch, M.; Castañeda, A. R.; Reid, F. L. - Lung biopsy with frozen section as a diagnostic aid in patients with congenital heart defect. *Am. J. Cardiol.* 47: 77, 1981.
5. Heath, D.; Wood, E. H.; Dushane, J. W.; Edwards, J. E. - The structure of the pulmonary trunk at different ages in cases of pulmonary hypertension and pulmonary stenosis. *J. Path. Bact.* 77: 443, 1959.
6. Wagenvoort, C. A.; Wagenvoort, N. - Pathology of Pulmonary Hypertension. A Willey Medical Publication, New York, 1977.
7. Farrar, J. F.; Blomfield, J.; Reye, R. D. K. - The structure and composition of the maturing pulmonary circulation. *J. Path. Bac.* 90: 83, 1965.
8. Ferencs, C.; Libi-Sylora, M.; Greco, J. - Age-related characteristics of the human pulmonary arterial tree. *Circulation*, 34 (Supp. II): 107, 1967.
9. Elliot, F. M.; Ieid, L. - Some new facts about the pulmonary artery and its brunching pattern. *Clin. Radiol.* 16: 193, 1965.
10. Heath, D.; Best, P. V. - The tunica media of the arteries of the lung in pulmonary hypertension. *J. Path. Bact.* 76: 165, 1958.
11. Heath, D.; Edwards, J. E. - The pathology of hypertensive pulmonary vascular disease. A description of six grades of structural changes in the pulmonary arteries with special reference to congenital cardiac septal defects. *Circulation*, 18: 533, 1958.
12. Reid, L. - The embryology of the lung. In: Desenck, V. S.; Porter, R. Ciba Foundation Symposium - Development of the lung. Churchill, London, 1967.
13. Wagenvoort, C. A.; Wagenvoort, N. - Primary pulmonary hypertension. A pathologic study of the lung vessels in 156 clinically diagnosed cases. *Circulation*, 62: 1163, 1970.
14. Edwards, J. E. - Functional pathology of the pulmonary vascular tree in congenital cardiac disease. *Circulation*, 15: 64, 1957.
15. Newfeld, E. A.; Paul, H.; Muster, F. A. J.; Idriss, F. S. - Pulmonary vascular disease in complete transposition of the great arteries. A study of 200 patients. *Am. J. Cardiol.* 34: 75, 1974.
16. Rabinovitch, M.; Keane, J. F.; Fellows, K. E.; Castañeda, A. R.; Reid, L. - Quantitative analyses of the pulmonary wedge angiogram in congenital heart defect. Correlation with hemodynamic data and morphometric findings in lung biopsy tissue. *Circulation*, 63: 152, 1981.
17. Yamaki, S.; Tesuka, F. - Quantitative evaluation of hypertensive pulmonary arterial change. *Acts Path. Jap.* 29: 1, 1979.
18. Yamaki, S.; Horiuchi, T.; Ishizawa, E.; Mohri, H.; FuKuda, M.; Tesuka, E. - Indication for total correction of complete transposition of the great arteries with pulmonary hypertension. *J. Thorac. Cardiovasc. Surg.* 79: 890, 1980.
19. Wagenvoort, C. A.; Wagenvoort, N. - Pathology of the Eisenmenger syndrome and primary pulmonary hypertension. *Adv. Cardiol* 11: 1.3, 1974.
20. 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.
21. Marcelletti, C.; Wagenvoort, C. A.; Losekoott, G.; Becker, A. E. - Palliative Mustard or Rastelli operation in complete transposition of great arteries - option decided by lung biopsy. *J. Thorac. Cardiovasc. Surg.* 77: 677, 1979.
22. Newfeld, E. A.; Paul, M. H.; Muster, A. J.; Idriss, F. S. - Pulmonary vascular disease in transposition of the great vessels and intact ventricular septum. *Circulation*, 59: 525, 1979.
23. Heath, D.; Helmholtz Jr., H. F.; Burchell, H. B.; Dushane, J. W.; Kirklin, J. W.; Edwards, J. E. - Relation between structural changes in the small pulmonary arteries and the immediate reversibility of pulmonary hypertension following closure of ventricular and atrial septal defects. *Circulation*, 18: 1167, 1958.
24. Haworth, S. G.; Reid, L. - Structural study of pulmonary circulation and of the heart in total anomalous pulmonary venous return in early infancy. *Br. Heart J.* 39: 80, 1977.
25. Hislop, A.; Haworth, S. G.; Shinebourne, E. A.; Reid, L. - Quantitative structural analysis of pulmonary vessels in isolated ventricular septal defect in infancy. *Br. Heart J.* 37: 10, 1975.
26. Friedli, B.; Kidd, B. S. L.; Mustard, F. W. T.; Keit, F. J. D. - Ventricular septal defect with increased pulmonary vascular resistance - Late results of surgical closure. *Am. J. Cardiol.* 33: 403, 1974.
27. Wagenvoort, C. A.; Nauta, J.; Vander, S. P. J.; Weed, H. W. H.; Wagenvoort, N. - The pulmonary vasculature in complete transposition of the great vessels judged from lung biopsies. *Circulation*, 38: 746, 1968.
28. Yamaki, S.; Tesuka, F. - Quantitative analysis of pulmonary vascular disease in complete transposition of the great arteries. *Circulation*, 54: 805, 1976.
29. Yamaki, S.; Horiuchi, T. - Quantitative analysis of postoperative changes in the pulmonary vasculature of patients with complete transposition of the great arteries and pulmonary hypertension. *Am. J. Cardiol.* 44: 284, 1979.
30. Heath, D.; Best, P. V. - The tunica media of the arteries of the lung in pulmonary hypertension. *J. Path. Bact.* 76: 165, 1958.
31. Mair, D. D.; Ritte, D. G.; Danielson, G. K.; Wallace, R. B.; Macgoon, D. C. - The palliative Mustard operation. Rationale and results. *Am. J. Cardiol.* 37: 762, 1976.
32. Yamaki, S.; Wagenvoort, C. A. - Plexogenic pulmonary arteriopathy: significance of medial thickness to advanced pulmonary vascular lesions. *Am. J. Path.* 105: 70, 1981.
33. Clarkson, P. M.; Neutze, J. M.; Wardill, J. C.; Boyes, B. G. B. - The pulmonary vascular bed in patients with complete transposition of the great arteries. *Circulation*, 53: 539, 1976.
34. Viles, P. H.; Ongly, P. A.; Titus, J. L. - The spectrum of pulmonary vascular disease in transposition of the great arteries. *Circulation*, 40: 31, 1969.
35. Newfeld, E. A.; Waldman, J. D.; Paul, M. H.; Muster, A. J.; Cole, F. R. B.; Idriss, F.; Riker, W. - Pulmonary vascular disease after systemic-pulmonary arterial shunt operations. *Am. J. Cardiol.* 39: 715, 1977.
36. Haworth, S. G.; Reid, L. - Quantitative structural study of pulmonary circulation in the newborn with pulmonary atresia. *Thorax*, 32: 129, 1977.
37. Thiene, G.; Frescura, C.; Bini, R. M.; Valente, M.; Gallucci, V. - Histology of pulmonary arterial supply in pulmonary atresia, with ventricular septal defect. *Circulation*, 60: 1066, 1979.
38. Kapanci, Y. - Hypertensive pulmonary vascular disease: endothelial hyperplasia and its relations to intravascular fibrin precipitation. *Am. J. Path.* 48: 665, 1965.
39. Wilson, S. K.; Hutchins, G. M.; Neill, C. A. - Hypertensive pulmonary vascular disease in Down syndrome. *J. Pediatr.* 95: 722, 1979.