

EVOLUÇÃO A LONGO PRAZO DAS CARDIOPATIAS CONGÊNTAS APÓS TRATAMENTO CIRÚRGICO

PAULO ROBERTO BARBOSA ÉVORA, PAULO JOSÉ DE FREITAS RIBEIRO

O tratamento cirúrgico das cardiopatias congêntas iniciou-se com a primeira ligadura de uma persistência do canal arterial por Gross e Hubbard, em 1939. Ao sucesso conseguido por essa cirurgia seguiu-se o tratamento da coarctação da aorta, em 1944, independentemente por Gross e Hufnagel e também por Craaford e Nylin. Em 1945, houve o grande impacto da cirurgia de Blalock-Taussig e nos quatro anos subsequentes desenvolveram-se outros métodos para aumentar a circulação dos pulmões, entre os quais, os de maior êxito foram as cirurgias de Potts e o tratamento a céu fechado da estenose pulmonar infundibular por Block.

Em 1945 e 1955 ocorreu uma grande evolução tanto dos métodos diagnósticos como do tratamento cirúrgico das más formações cardíacas. Nesse período desenvolveram-se as técnicas de cateterismo cardíaco e angiocardiografia, facilitando os estudos anatômicos e fisiológicos. Paralelamente, os tratamentos cirúrgicos das cardiopatias congêntas evoluíram rapidamente com as cirurgias extracardíacas, seguindo-se a hipotermia com o fechamento da comunicação interatrial. Com o desenvolvimento da bomba de circulação extracorpórea no biênio 1953-1954, as cirurgias cardíacas a céu aberto tornaram-se possíveis e muitas malformações intracardíacas puderam ser operadas, especialmente os defeitos do septo interventricular e a tetralogia de Fallot. Atualmente, pode-se dizer que é possível corrigir ou aliviar quase todas as cardiopatias congêntas pela cirurgia.

Na opinião da pioneira da cardiologia pediátrica, Helen Brooke Taussig, duas conseqüências dessa evolução devem ser ressaltadas: 1) o número de pacientes com sopros cardíacos, que procuram serviços de cardiologia para uma possível cirurgia, aumentou consideravelmente; 2) o número de pacientes que se beneficiam com a cirurgia também aumentou uniformemente.

Todos esses pacientes requerem seguimento pós-operatório por muitos anos; conseqüentemente, o número de pacientes sob observação aumentou rapidamente sem que tivesse ocorrido aumento da incidência das más formações cardíacas desproporcional ao crescimento populacional.

Em 1982, participamos de um curso sobre cardiopatias congêntas em Ribeirão Preto, estruturado em forma de educação continuada. Nessa ocasião houve grande dificuldade para encontrarmos na literatura trabalhos que tratassem da evolução pós-operatória tardia das cardiopatias congêntas. A solução parcial dessa problemática veio com a realização em 1981, nos Estados Unidos, sob a coordenação de Engle e Perloff¹⁻¹⁰, do Simpósio sobre Cardiopatias Congêntas em Adultos. Com base nos trabalhos desenvolvidos nesse simpósio realizamos esta revisão, que tem por objetivo analisar os padrões evolutivos do pós-operatório imediato e as conseqüências a longo prazo da cirurgia das diversas cardiopatias congêntas.

EVOLUÇÃO DE PACIENTES COM 25 ANOS OU MAIS DE CORREÇÃO CIRÚRGICA DEFINITIVA DE CARDIOPATIAS CONGÊNTAS

Uma análise nesse período de pós-operatório atualmente só é possível quando se estuda a evolução das cinco cardiopatias congêntas mais comuns: comunicação interatrial (CIA), comunicação interventricular (CIV), estenose pulmonar (EP), persistência do canal arterial (PCA) e coarctação da aorta (CoA).

Persistência do canal arterial - A PCA, quando corrigida em crianças ainda sem hipertensão pulmonar ou insuficiência cardíaca esquerda, é, provavelmente, a única operação da qual se podem esperar estrutura e função cardíaca completamente normais. Porém, algumas seqüelas podem ser observadas: a persistência de sopro sistólico por dilatação do tronco da artéria pulmonar ou estenose de ramos da artéria pulmonar e, menos freqüentemente, a recanalização de canais arteriais que foram apenas ligados. Ao ECG, pode ocorrer hipertrofia ventricular esquerda que, se persistir, sugere hipertensão pulmonar. Se surgirem arritmias, outras causas devem ser pesquisadas. Ao RX, pode persistir um aumento da área cardíaca, que regride em semanas ou meses, mas a diminuição do hiperfluxo pulmonar é precoce. Em alguns casos, a hipertensão pulmonar pode persistir, mesmo na faixa etária de 2,5 a 7 anos, daí a

maior segurança de correção cirúrgica em crianças com menos de 2 anos. Finalmente, o risco de endocardite infecciosa é o mesmo da população normal.

Comunicação interatrial. - A maioria das correções cirúrgicas da CIA tipo "ostium secundum" pode ser considerada curativa.

Pode persistir um sopro sistólico suave devido à dilatação da artéria pulmonar. O sopro diastólico tricúspide, quando audível no pré-operatório, pode desaparecer totalmente. Embora seja relatada a incidência de 7% de "shunt" residual esquerdo-direito, raramente a relação entre os fluxos pulmonar e sistêmico é superior a 1,5/1. Pode ainda ocorrer persistência de sopro devido à não infreqüente associação com prolapso valvar mitral, porém, nesses casos, o sopro surge na adolescência ou idade adulta.

Ao estudo radiológico, a regra é o desaparecimento da cardiomegalia e pode haver persistência do aumento da artéria pulmonar sem maiores conseqüências. Se houver aumento da área cardíaca, deve-se considerar a existência de uma cardiopatia de sobrecarga volumétrica. Ao ECG, a diminuição da amplitude da onda R nas derivações pré-cordiais direitas ocorre na maioria dos pacientes em torno de 6 meses; a não regressão sugere a persistência de hipertensão pulmonar. Isso pode ocorrer em 5 a 8% dos pacientes que apresentavam pressão na artéria pulmonar maior do que 50 mmHg no pré-operatório. A disfunção ventricular direita tem sido descrita, porém o seu significado a longo prazo é incerto. Arritmias, principalmente supraventriculares, (doença do nó sinusal, taquicardia atrial paroxística e fibrilo-flutter atrial), podem ocorrer em 5% dos pacientes operados. O aparecimento do fibrilo-flutter é, em geral, mais tardio (semanas, meses e mesmo anos após a operação), podendo ocorrer, raramente, bloqueio atrioventricular. A CIA tipo "ostium secundum" operada não apresenta suscetibilidade aumentada à endocardite infecciosa, mesmo quando se usa "patch" para fechamento do defeito.

A cirurgia da CIA tipo "ostium primum" freqüentemente deixa alguma anormalidade hemodinâmica residual devido à deformidade de ambas as valvas átrioventriculares, porém essa anormalidade não é importante na maioria das vezes. Usualmente fica uma insuficiência mitral pequena, mesmo quando o cirurgião realizava valvoplastia. Quando a insuficiência mitral é significativa, já se encontra no pré-operatório moderada hipertensão pulmonar. Se a resistência vascular pulmonar é elevada, a doença vascular pulmonar pode ser progressiva, mesmo nos casos operados. As alterações radiológicas e do ECG, incluindo as arritmias, são as mesmas já comentadas em relação ao ostium secundum.

Comunicação interventricular - A CIV é a cardiopatia congênita mais freqüentemente encontrada no paciente pediátrico. Antes da era moderna da cirurgia cardiovascular, muitas crianças morriam na primeira infância, porém outras apresentavam fechamento espontâneo do defeito. Esses dois fatores são

responsáveis pela pequena incidência da CIV na idade adulta. A mortalidade operatória em grupos selecionados chega a 2%, porém, embora se observe excelente melhora clínica e hemodinâmica, a maioria dos pacientes operados persiste com alguma alteração hemodinâmica, eletrocardiográfica, ou ambas, após a correção cirúrgica. Essas seqüelas não permitem considerar o fechamento cirúrgico da CIV como curativo, no senso lato da palavra.

A maioria dos pacientes operados permanece nas classes funcionais I e II da New York Heart Association, embora muitos pacientes permaneçam assintomáticos, mesmo com pressão na artéria pulmonar superior a 60 mmHg. A persistência de sopro indica, na maioria das vezes, CIV residual, que freqüentemente não é importante do ponto de vista hemodinâmico. O desdobramento das segundas bulhas cardíacas associa-se, regularmente, a bloqueio completo do ramo direito. Eventualmente, pode ocorrer regurgitação aórtica que se torna evidente em um período mais tardio.

A grande maioria dos pacientes apresenta bloqueio do ramo direito, quando o fechamento da CIV é feito por ventriculotomia. A incidência é menor quando a correção é feita por via atrial. O bloqueio A-V cirúrgico tornou-se menos freqüente com o aumento da experiência, porém, há relatos de seu aparecimento meses ou anos após a operação. A ocorrência de arritmias (taquicardia junctional, fibrilo-flutter atrial, extra-sístolia e taquicardia ventriculares) é rara.

A área cardíaca diminui ao estudo radiográfico, porém cerca de 25% dos pacientes persistem com cardiomegalia moderada após 20 anos. Pode ocorrer diminuição precoce, seguida de acentuado aumento da área cardíaca, indicando progressão da doença vascular pulmonar.

A sobrevida a longo prazo é determinada pela resistência vascular pulmonar, cujo processo é raro em crianças operadas com menos de 2 anos de idade, e pouco previsível em idades superiores a essa faixa etária. O prognóstico a longo prazo dos pacientes que persistem com moderada hipertensão pulmonar é atualmente incerto. A ocorrência de morte súbita é possível em pacientes que permaneceram com hipertensão pulmonar residual, arritmias ventriculares ou ambas.

A suscetibilidade à endocardite infecciosa é semelhante à da população normal, quando a CIV é fechada completamente mas aumenta, inclusive em relação à CIV não operada, nos casos de CIV residual. Atualmente, a American Heart Association recomenda a profilaxia da endocardite em todos os pacientes operados.

Estenose pulmonar - Os resultados pós-operatórios na EP são excelentes, podendo em uma minoria de casos operados persistir um gradiente de 50 mmHg ou mais entre a artéria pulmonar e o ventrículo direito. A incidência de insuficiência pulmonar pós-operatória é alta, devido provavelmente a uma

ocasional dilatação do ventrículo direito, porém o processo não é progressivo, sendo muito bem tolerado.

A maioria dos pacientes fica com um sopro mesossistólico, muitas das vezes devido à estenose infundibular conseqüente à hipertrofia do ventrículo direito, que apresenta tendência a diminuir.

Os sinais eletrocardiográficos de hipertrofia do ventrículo direito ou aumento do átrio direito desapareceram entre 1 e 3 anos, na maioria dos pacientes operados. Embora arritmias supraventriculares sejam comuns, elas não persistem com o decorrer dos anos. As arritmias ventriculares são raras, já que o ato operatório se realiza através da artéria pulmonar, evitando-se a ventriculotomia.

Do ponto de vista radiológico, aproximadamente 25% dos pacientes persistem com discreta cardiomegalia, mais às custas das cavidades direitas, e dilatação do tronco da artéria pulmonar. O aumento da cardiomegalia com o decorrer dos anos pode significar importante insuficiência pulmonar.

Embora possa persistir resposta hemodinâmica anormal ao exercício, poucos são os relatos de complicações tardias após cirurgia da valva pulmonar. A correção precoce previne a ocorrência de fibrose ventricular direita.

Coarctação da aorta - A CoA é, freqüentemente, associada a outras más formações que são responsáveis, quando presentes, por sintomas e insuficiência cardíaca na primeira infância. Quando existe apenas a má formação aórtica, os pacientes são habitualmente assintomáticos e procuram o médico devido ao achado de sopro ou hipertensão arterial nos membros superiores.

A persistência de sopro, quando a correção cirúrgica é feita de maneira adequada deve-se, principalmente, à coexistência de valva aórtica bicúspide, em 50 a 85% dos casos. Existem graus variados de deformidades da valva mitral, mas estenose ou insuficiência franca são raras.

Um bom resultado cirúrgico é indicado por um gradiente residual de pressão sistólica menor do que 10 mmHg. Cerca de 20% dos pacientes operados com sucesso persistem com hipertensão sistólica, sendo desconhecido o mecanismo desse fenômeno.

A correção cirúrgica resulta em desaparecimento precoce dos sinais eletrocardiográficos de hipertrofia do ventrículo esquerdo, e as arritmias são raras.

Existe uma incidência aumentada de aneurismas cerebrais em pacientes com CoA. Embora ocorra redução dos níveis tensionais pela cirurgia, acidentes cerebrovasculares podem ocorrer, mesmo em pacientes com pressão arterial normal. O risco de endocardite não é eliminado pela cirurgia; a infecção pode instalar-se no local das anastomoses ou em valva mitral deformada. Podem ainda ocorrer aneurismas micóticos no local da anastomose ou na aorta ascendente, em regiões de “jato”, através de valva aórtica bicúspide.

Embora as cinco cardiopatias revisadas sejam muitas vezes consideradas “curadas” pela cirurgia e um grande número de pacientes operados atinjam a idade adulta sem maiores problemas, a existência de uma morbidade tardia (arritmias, endocardite) e conseqüências incertas, a longo prazo, da sobrecarga de pressão ou de volume e da ventriculotomia, podem alterar o conceito de cura no sentido estrito da palavra. Com exceção dos pacientes submetidos à correção da PCA nos primeiros anos de vida, os outros devem ser submetidos a retornos periódicos, a cada 3 a 5 anos nos que evoluem bem, ou mais freqüentemente nos que apresentam seqüelas cirúrgicas.

RESULTADOS TARDIOS APÓS CIRURGIA DA OBSTRUÇÃO DO TRATO DE SAÍDA DO VENTRÍCULO ESQUERDO

As conclusões aqui apresentadas baseiam-se nos dados divulgados pelo National Heart Institute dos Estados Unidos, com análise evolutiva de até 15 anos. Nessa série de pacientes, os gradientes pressóricos, mesmo no pós-operatório recente, diminuíram para menos de 50 mmHg em cerca de 88% dos casos com estenoses valvares e estenoses subaórticas hipertróficas, e em 68% dos pacientes com estenoses subvalvares. A sobrevida em um seguimento de 5 a 14 anos foi superior a 80% nos três tipos de obstrução, sendo que a grande maioria dos pacientes permaneceu assintomática. Nos casos em que os resultados foram insatisfatórios ocorreram obstruções residuais ou recidivantes, regurgitação aórtica clinicamente significativa, reoperação, endocardite ou morte tardia. Essas complicações, em 50% dos pacientes que as apresentaram, foram detectadas dentro do primeiro ano de pós-operatório.

A cirurgia melhora o prognóstico a longo prazo. Porém, em um número considerável de crianças com obstrução do trato de saída do ventrículo esquerdo, a cirurgia é paliativa. Esses pacientes necessitam de seguimento a longo prazo durante a infância, adolescência e idade adulta, com o objetivo de aliviar os resultados tardios insatisfatórios.

SEQUELAS DA ATRIOTOMIA E VENTRICULOTOMIA NO ENDOCÁRDIO, SISTEMA DE CONDUÇÃO E ARTÉRIAS CORONÁRIAS

O coração pode não retornar ao tamanho normal por meses ou anos após a cirurgia. Se isso está relacionado com a cirurgia no endocárdio, miocárdio, sistema de condução ou nas artérias coronárias, ou ainda, a defeitos residuais ou alterações valvares, simples ou em combinação, ainda não está determinado.

A atriotomia, pode alterar o nodo SA, as vias preferenciais atriais, e as vias externas do nodo SA para o nodo AV. Essas alterações podem produzir arritmias agudas, ou ser responsáveis pelo desencadeamento tardio de arritmias e mesmo de morte súbita.

A ventriculotomia pode lesar o sistema de condução e produzir bloqueio de ramo direito. Com a idade, o paciente pode desenvolver esclerose do coração esquerdo com aparecimento de bloqueio AV total. A fibroelastose observada em ambos os ventrículos pode envolver várias partes do sistema de condução, porque sua parte periférica é, preferencialmente, subendocárdica, podendo resultar em variadas arritmias e morte súbita.

Na ventriculotomia, a circulação coronária do ventrículo direito pode não ser comprometida. Lesões da artéria descendente anterior, quando esta é ramo da coronária direita, podem ser responsáveis por episódios agudos. Mesmo a lesão de um ramo conal pode levar ao aparecimento eventual de arritmias.

Pode ocorrer fibroelastose, às vezes das quatro câmaras cardíacas, como consequência da intervenção cirúrgica. Essa fibroelastose difusa pode estar relacionada a um bloqueio da drenagem linfática. Morte súbita tardia em alguns pacientes operados para correção de cardiopatias congênitas e a não diminuição da área cardíaca em alguns casos após correção total podem estar relacionadas com fibroelastose das câmaras cardíacas. Além disso, a correção cirúrgica, com ou sem atriotomia ou ventriculotomia, não produz necessariamente uma correção completa do defeito, mas um novo tipo de coração que, com o passar dos anos, pode resultar em novos problemas. A ocorrência desses problemas está relacionada ao maior ou menor desenvolvimento de colaterais do sistema linfático.

RESÍDUOS E SEQUELAS ELETROFISIOLÓGICAS DA CIRURGIA DAS CARDIOPATIAS CONGÊNITAS

Todos os pacientes submetidos a cirurgias intracardíacas apresentam o risco de desenvolver arritmias pós-operatórias. Entretanto, a correção de certos defeitos predispõe à maior incidência e a tipos específicos de alterações do ritmo cardíaco. Crianças submetidas à correção cirúrgica da tetralogia de Fallot (TF) ou transposição dos grandes vasos da base (TGVB) apresentam uma particular incidência de arritmias pós-operatórias. A correção de defeitos interatriais, interventriculares e do canal atrioventricular também resulta em incidência relativamente alta de arritmias. Como a sobrevida na correção de cardiopatias complexas tem aumentado, é de esperar-se, também que arritmias pós-cirúrgicas aumentem.

Tetralogia de Fallot - No pré-operatório, as manifestações eletrocardiográficas típicas são a hipertrofia do ventrículo direito e o desvio do eixo do complexo QRS para a direita. No pós-operatório, o eixo do QRS tende a deslocar-se para a esquerda e a alteração eletrocardiográfica mais comum é o bloqueio de ramo direito (59 a 100%). Observa-se também bloqueio de ramo direito associado a hemibloqueio anterior esquerdo (7 a 25%). Bloqueio AV completo ocorre, mesmo tardiamente, em 1% dos pacientes. Alguns pacientes que apresentaram morte súbita

tinham. arritmias ventriculares e distúrbio de condução, porém, a "causa mortis" permanece controversa. Fatores de alto risco incluem lesão trifascicular, bloqueio completo e arritmias ventriculares. Podem ser mencionadas ainda outras arritmias menos frequentes, como a disfunção do nodo SA, condução AV nodal anormal e função anormal do sistema His-Purkinje. Foram descritas ainda variadas arritmias supraventriculares, porém, muito raras.

Transposição dos grandes basos da base - Arritmias, principalmente supraventriculares, são extremamente comuns após a cirurgia de Mustard, com uma incidência superior a 50% e mais bem detectadas pela eletrocardiografia contínua. Essas arritmias incluem: complexos atriais prematuros, arritmias supraventriculares inclusive o flutter e a fibrilação atrial, ritmos atriais; ectópicos, ritmos juncionais baixos e doença do nó sinusal. Defeitos de condução de AV, incluindo o bloqueio AV completo, são menos frequentes e a incidência de morte súbita tem sido relatada numa proporção de 2 a 8%. Três hipóteses e a combinação das mesmas têm sido propostas para explicar as arritmias nesse grupo: a) lesão intraoperatória da artéria do nodo SA ou do próprio nodo; b) interrupção das vias internodais; c) lesão intraoperatória do tecido de condução AV.

Comunicações interatriais - No pós-operatório imediato do "ostium secundum", o bloqueio de ramo direito persiste, sendo comum neste período a dissociação AV, ritmos juncionais e extra-sístoles supraventriculares (30 a 75%), arritmias essas autolimitadas. A taquicardia supraventricular e o flutter atrial são raros em crianças e comuns nos adultos. Os defeitos da condução AV, incluindo os bloqueios, são incomuns. As arritmias crônicas são raras nas crianças, sendo relativamente frequentes a fibrilação e o flutter atriais nos adultos.

Comunicações interventriculares - As arritmias que ocorrem após a correção da CIV são semelhantes às que se manifestam após o tratamento cirúrgico da tetralogia de Fallot. O bloqueio de ramo direito ocorre menos frequentemente quando se faz a correção por via atrial através da valva tricúspide. Podem ainda ocorrer bloqueios bi e trifascicular e, em algumas séries, descrevem-se até 16% de bloqueio AV completo. Atualmente, esta percentagem é inferior a 1%. Quando se faz a correção por via ventricular, podem ocorrer extra-sístoles ventriculares e, raramente, taquicardia ventricular. As arritmias supraventriculares são extremamente raras.

Defeitos do canal atrioventricular - O desenvolvimento do bloqueio de ramo direito pode ocorrer pelas mesmas razões mencionadas para a tetralogia de Fallot e a CIV. Tem sido relatada uma incidência relativamente alta de bloqueio AV completo (29 a 33%), que pode ser transitório ou permanente. As taquicardias supraventriculares e as arritmias ventriculares são menos comuns do que as que ocorrem na CIA tipo "ostium secundum".

Transposição corrigida dos grandes vasos - Essa cardiopatia se associa a distúrbios de condução AV, que variam de primeiro grau até o bloqueio AV completo. Esses distúrbios podem ocorrer ao nascimento, desenvolver-se insidiosamente, ou manifestar-se durante a correção cirúrgica de defeitos associados. Isso é responsável, muitas vezes, pela relutância em submeter estes pacientes a cirurgia. É provável que as anormalidades de condução sejam encontradas no nodo AV e através do sistema Hiss-Purkinje.

As modernas técnicas intraoperatórias de mapeamento dos sistemas de condução tem conseguido identificar as variadas localizações do sistema de condução nas diferentes cardiopatias congênitas, particularmente nos defeitos dos coxins endocárdicos, no ventrículo único e em lesões associadas à inversão ventricular. Essas técnicas, evidentemente, tendem a melhorar o prognóstico intraoperatório relacionado com o sistema de condução.

Os marca-passos são recomendados para os pacientes com bloqueio AV permanentes localizados dentro ou abaixo do feixe de His, sejam ou não os pacientes sintomáticos. São indicados, também, nos pacientes com bloqueios acima do feixe de His, quando sintomáticos. O consenso é implantar um marca-passo permanente em todos os pacientes que permaneçam com bloqueio AV três a quatro semanas após a cirurgia. Nesse ínterim, os pacientes devem fazer uso de marca-passo externo. A presença de insuficiência cardíaca congestiva, crises de Stokes-Adams ou arritmias constituem outras indicações para o implante de marca-passo, o qual pode, também, ser usado para o tratamento da disfunção do nodo SA.

DESEMPENHO FUNCIONAL VENTRICULAR EM ADULTOS APÓS CORREÇÃO CIRÚRGICA DE CARDIOPATIAS CONGÊNITAS

Com os avanços do tratamento cirúrgico das cardiopatias congênitas nos últimos 25 anos, um grande número de pacientes operados atinge atualmente a idade adulta. A maioria dos pacientes não mostra nenhuma evidência clínica de anormalidade da função ventricular e não necessita de terapêutica medicamentosa a longo prazo. Entretanto, estudos da função ventricular, invasivos e não-invasivos, têm revelado anormalidades em alguns pacientes operados de CIA, CIV, EP, EAo, TF, TGVB e atresia tricúspide (AT). Possíveis fatores causais de disfunção ventricular tardia após a cirurgia incluem a duração e severidade da sobrecarga de volume ou pressão, duração e severidade da cianose, episódios intermitentes de desequilíbrio entre o fornecimento e a demanda de oxigênio, além dos resíduos, seqüelas e complicações da cirurgia ou doença adquirida.

As causas de disfunção ventricular precoce podem ser assim resumidas:

A) Secundária ao(s) defeito(s) - Devido à sobrecarga crônica de volume (CIV, CIA) e devido a sobrecarga crônica de pressão (EP e EAo); desequilíbrio entre oferta

e demanda de oxigênio ao miocárdio levando a sobrecarga pressórica (EAo) e lesões cianóticas (TF e TGVB).

B) Secundária a complicações do tratamento cirúrgico- Inadequada proteção miocárdica durante a cirurgia; inadequada perfusão miocárdica em situações de baixo débito e insuficiência cardíaca congestiva prévia ao tratamento cirúrgico; êmbolos coronários de ar e isquemia miocárdica intra-operatória; alteração da irrigação coronária na cirurgia de Jatene para a TGVB e lesão coronária durante a correção da TF; cicatriz ventricular direita na TF e do ventrículo esquerdo na CIV múltipla, com bloqueio cardíaco tratado com marca-passo.

C) Secundária à doença adquirida - Doença coronária e miocardiopatias (endocardite, febre reumática).

As causas de disfunção ventricular tardia podem ser assim resumidas:

A) Sobrecarga de volume isolada

Comunicação interatrial - não se têm relatados problemas tardios em pacientes operados na infância. Podem ocorrer: dilatação persistente, movimento septal anormal, complacência e função contrátil alteradas. Os prováveis fatores de risco para essas disfunções incluem a idade avançada e a disfunção ventricular pré-operatória. Esses problemas são todos relacionados ao ventrículo direito. Em relação ao ventrículo esquerdo, raramente existe disfunção isolada, podendo ocorrer alterações secundárias à insuficiência do ventrículo direito e, em alguns pacientes, descreveu-se uma câmara ventricular esquerda nos limites inferiores da normalidade, quanto ao seu tamanho.

Comunicação interventricular - não existe experiência quanto à insuficiência do ventrículo direito. A disfunção ventricular esquerda tardia em crianças operadas na fase pré-escolar também é praticamente inexistente, podendo ocorrer dilatação persistente, hipertrofia e moderada disfunção em pacientes operados mais tardiamente.

B) Sobrecarga de pressão

Estenose Pulmonar - não se têm documentadas anormalidades funcionais do ventrículo esquerdo, nem do ventrículo direito, em pacientes operados precocemente. A disfunção do ventrículo direito em pacientes operados na idade adulta é, também, mal documentada.

Estenose aórtica - A severidade da estenose e a duração da sobrecarga pressórica são, provavelmente, fatores importantes na disfunção ventricular tardia. O ventrículo direito é normal, e a função anormal do ventrículo esquerdo tem sido relatada no pós-operatório de alguns pacientes, mas a maioria apresenta acentuada melhora funcional quando comparada à função pré-operatória.

C) Lesões cianóticas complexas

Tetralogia de Fallot - A maioria dos pacientes apresenta função ventricular esquerda normal em repouso e durante o exercício. Raros pacientes apresentam insuficiência ventricular esquerda isolada ou combinada, secundária à sobrecarga de volume devida a derivações sistêmico-pulmonares, cianose ou CIV aberta após a correção. Disfunção ventricular direita tem sido demonstrada nos pacientes que tiveram ampliação do trato de saída com “patch”, durante a cirurgia. Verifica-se, também, resposta anormal ao exercício, possivelmente devida à insuficiência ventricular direita, desenvolvimento de gradiente significativo entre o ventrículo direito e a circulação pulmonar, insuficiência valvar pulmonar ou combinação destes três fatores.

Transposição dos grandes vasos da base - A função contrátil do ventrículo esquerdo é normal em repouso e o seu tamanho pode ser pequeno em alguns pacientes, possivelmente devido ao estreitamento ou mesmo obstrução das veias cavas.

Atresia tricúspide - Em repouso, a fração de ejeção do ventrículo esquerdo é moderadamente deprimida, possivelmente devido à duração ou severidade da cianose e à duração ou grau de sobrecarga de volume. Durante o exercício, existe resposta anormal, parcialmente devida à disfunção ventricular esquerda, somente nos pacientes submetidos a derivações paliativas. Com a cirurgia de Fontan, a resposta ao exercício é anormal, possivelmente secundária à “disfunção atrial direita”, possível desenvolvimento de gradiente entre o átrio direito e a circulação pulmonar durante o exercício, além de possível “shunt” residual ou disfunção ventricular esquerda.

A maioria dos adultos operados, devido a cardiopatias congênitas, não mostra disfunção ventricular clinicamente detectável. Entretanto, a determinação da função ventricular, invasiva ou não, em repouso ou com exercício, pode detectar anormalidades em uma variedade de subgrupos, incluindo pacientes com sobrecarga crônica de volume e de pressão, além das lesões cianóticas complexas. Resultados anteriores demonstrando disfunção ventricular em grupos de pacientes operados sem os métodos atuais de proteção miocárdica intraoperatória com hipotermia, cardioplegia ou ambos, precisam ser reexaminados. Novos dados são necessários para os pacientes operados com os métodos atuais de proteção miocárdica. Entretanto, pode-se afirmar que, de modo geral, os pacientes operados que atingiram a vida adulta apresentam excelentes resultados.

EFEITOS TARDIOS DOS MATERIAIS PROTÉTICOS

Materiais protéticos são necessários muitas vezes, para o tratamento cirúrgico de variadas cardiopatias congênitas. Felizmente, um grande progresso tem ocorrido em colaboração com a engenharia e com a

indústria. Raros efeitos adversos dos “patches” intracardíacos foram documentados.

Entretanto, as próteses valvares apresentam grandes limitações, principalmente pela propensão à formação de trombos (valvas sintéticas) ou tendência à degeneração prematura (valvas biológicas). Menos significativa é a menor eficiência hemodinâmica de algumas valvas, como de bola ou as valvas biológicas de pequeno tamanho. Mesmo após duas décadas de experiências com as substituições valvares, um consenso ainda não foi alcançado do ponto de vista de benefícios a longo prazo. Persiste um aspecto polêmico em relação ao emprego de próteses valvares em crianças: os riscos continuados da anticoagulação crônica e o tromboembolismo, na maioria das vezes catastrófico, contra a perspectiva de reoperação a cada 5 a 10 anos, para a troca de valvas biológicas. Apesar da potencialidade de tromboembolismo cerebral e de infarto renal ou miocárdico, a tendência maior é o de usar próteses sintéticas particularmente as de disco com baixo perfil.

Em relação aos condutos extracardíacos, muitas vezes necessários ao tratamento de cardiopatias congênitas complexas, também não se conseguiu ainda o ideal. A aorta homóloga tem distintas vantagens, exceto pela sua relativa inviabilidade. Nos tubos valvulados as próteses biológicas calcificam-se e degeneram-se rapidamente, com grande vantagem para as próteses sintéticas. Provavelmente, os tubos avalvulados sejam uma importante alternativa para os casos com circulação pulmonar normal. Mas, mesmo os tubos sintéticos não porosos mostram algum risco de obstrução progressiva, por espessamento de sua face interna.

Depreende-se desses fatos que todos os pacientes submetidos a cirurgia para correção de cardiopatias congênitas, na qual se empregaram materiais protéticos, devem ser seguidos indefinidamente. A prevenção da endocardite bacteriana, a detecção precoce do mau funcionamento das próteses valvares e tubos extracardíacos, além da anticoagulação constante a nível terapêutico, são os principais objetivos relativos aos defeitos duradouros dos materiais sintéticos usados em cirurgias cardíacas, necessitando, portanto, de rigorosos protocolos de seguimento a longo prazo.

PROBLEMAS CLÍNICOS DA DOENÇA VASCULAR PÓS-OPERATÓRIA

Na maioria dos pacientes jovens com grande “shunt” esquerda-direita operados, ocorre normalização da resistência vascular pulmonar. Já nos adultos o grau de hipertensão pulmonar pré-operatório é um fator crítico na determinação do prognóstico da indicação operatória. Os pacientes com maior risco de desenvolver hipertensão pulmonar precocemente são aqueles com certas formas de cardiopatias cianóticas, como a TGVB com CIV e PCA, e o “truncus arteriosus”. Outras condições nas quais a doença vascular pode progredir rapidamente incluem: CIV am-

pla, canal AV completo e lesões com “shunt” esquerda-direita em locais altos, ou associadas com ausência unilateral da artéria pulmonar ou síndrome de Down.

Quando a resistência vascular pulmonar é 1/3 ou menos da resistência sistêmica, não é usual a progressão da doença vascular pulmonar. Entretanto, se está moderada ou muito elevada no pós-operatório, ausência de regressão ou mesmo progressão da hipertensão pulmonar não é incomum. Além disso, a presença de resistência vascular pulmonar aumentada resulta em alta mortalidade no pós-operatório imediato.

O pós-operatório tardio - A descrição da síndrome de Eisenmenger continua a ser clássica em relação à hipertensão pulmonar no adulto. Os sintomas incluem: intolerância ao esforço, angina, síncope, hemoptise, infarto pulmonar e insuficiência do ventrículo direito. Morte súbita e arritmias são frequentes.

Vários trabalhos demonstraram que a hipertensão pulmonar piora com o exercício, sendo necessária a recomendação para os pacientes evitarem exercícios vigorosos frequentes e exercício isométrico.

Estudos recentes descreveram os efeitos benéficos de vasodilatadores em pessoas com hipertensão pulmonar primária. A demonstração de que os vasodilatadores orais podem dilatar os vasos pulmonares enseja uma linha de pesquisa no tratamento pós-operatório da hipertensão pulmonar secundária a cardiopatias congênicas. Entre os agentes farmacológicos merecem destaque a hidralazina, o diazóxido, a fentolamina, o isoproterenol sublingual, a prostaciclina e a nifedipina.

Quantificação da hipertensão pulmonar - Os achados clínicos, eletrocardiográficos e ecocardiográficos nem sempre distinguem entre as elevações reversíveis e irreversíveis da resistência vascular pulmonar. O objetivo do estudo hemodinâmico é quantificar e comparar os fluxos pulmonar e sistêmico e a resistência pulmonar. Pode-se, ainda, testar a reversibilidade da hipertensão pulmonar pelo aumento do fluxo e diminuição da resistência pulmonar, administrando-se oxigênio e vasodilatadores, como a tolazolina. Por essas razões, novas abordagens têm sido recomendadas para o estudo da morfologia das artérias pulmonares de pacientes com hipertensão pulmonar. Atualmente, são promissores os estudos de biopsias pulmonares a fresco durante a cirurgia de pacientes com cateterismos duvidosos, optando-se, com base nos achados histológicos, por cirurgia corretiva ou paliativa.

O aumento da pressão arterial pulmonar é resultado da elevação do fluxo e/ou da resistência pulmonar. A resistência, muitas vezes, é aumentada pelo aumento do tônus vascular, mas, geralmente, é consequência de alterações obstrutivas dentro do leito vascular pulmonar. A evolução da cirurgia cardíaca tem permitido a correção precoce da maioria das cardiopatias congênicas e somente poucas permanecem, anatômica e fisiologicamente, impossibilitadas de serem operadas. Com isso, a cirurgia precoce pode

prevenir a hipertensão pulmonar, o que é mais seguro, uma vez que o seu tratamento ainda não é possível.

GRAVIDEZ EM PACIENTES COM CARDIOPATIA CONGÊNITA, SUBMETIDA OU NÃO A TRATAMENTO CIRÚRGICO

Esse problema pode ser focado com base na experiência do Estado de Connecticut, USA, onde 233 mulheres com cardiopatia congênita foram examinadas pelo mesmo cardiologista pediátrico durante a gravidez e o parto e todas as crianças foram examinadas de maneira semelhante, a intervalos regulares, até o terceiro ano de vida. Nessa série não houve mortalidade, endocardite infecciosa, abscesso cerebral ou acidente vascular cerebral. Insuficiência cardíaca e arritmias, quando ocorreram, foram tratadas satisfatoriamente. O início da gravidez foi espontâneo na maioria das mulheres. A operação cesareana foi realizada, primariamente, por motivos obstétricos.

Aproximadamente metade das mulheres estudadas havia sido operada. Não houve diferença significativa entre o número de nati-vivos, nos grupos operado e não-operado. As portadoras de cardiopatia cianótica tratadas cirurgicamente tiveram crianças de tamanho normal. As mulheres com cianose apresentam alto risco de mortalidade fetal e crianças pequenas para a idade gestacional. Esse efeito foi revertido quando as mães foram operadas, eliminando-se a hipóxia placentária e fetal. Não houve diferença significativa na resolução da gravidez, tanto para o feto, como para a mãe, em ambos os grupos. Poucas complicações obstétricas e cardíacas, bem como insucesso da gravidez, foram observadas em mulheres com boa condição cardiológica.

Nesse estudo, constataram-se 16,1% de crianças com cardiopatia congênita. Dessas, 17,9% nasceram de mães não-operadas e 14,6% de mães tratadas cirurgicamente. A incidência mais alta de cardiopatias ocorreu no grupo de pacientes com obstrução do trato de saída do ventrículo esquerdo, mais nas mães não operadas e menos nas portadoras de estenose pulmonar.

Este estudo demonstrou que mulheres com cardiopatia congênita tiveram um risco maior de terem filhos com cardiopatia congênita, risco não significativamente alterado pela cirurgia. Esses fatos são considerados importantes do ponto de vista genético.

REFERÊNCIAS

1. Engle, M. A.; Perloff, J. K. (Guest Editors) - Symposium on post-operative congenital heart diseases in adult. *Am. J. Cardiol.* 50: 541, 1982.
2. Taussig, H. B. - World survey of the common cardiac malformations: developmental error or genetic variant? *Am. J. Cardiol.* 50: 544, 1982.
3. Mc Namara, D. G.; Latson, L. A. - Long-term follow-up of patients with malformations for which definitive surgical

- repair has been available for 25 year or more. *Am. J. Cardiol.* 50: 560, 1982.
4. Jones, M., Barnhart, G. R.; Morrow. A. G. - Late results after operations for left ventricular outflow tract obstruction. *Am. J. Cardiol.* 569, 1982.
 5. Bharati, S.; Lev, M. - Sequelae of atriotomy and ventriculotomy on the endocardium, conduction system and coronary arteries. *Am. J. Cardiol.* 50: 580, 1982.
 6. Vetter, V. L.; Horwitz, L. N. - Electrophysiologic residua and sequelae of surgery for congenital heart defects. *Am. J. Cardiol.* 50: 588, 1982.
 7. Graham Jr., T. P. - Ventricular performance in adults after operation for congenital heart disease. *Am. J. Cardiol.* 50: 612, 1982.
 8. Mc Goon, D. C. - Long-term effects of prosthetic materials. *Am. J. Cardiol.* 50: 621, 1982.
 9. Friedman, W. F.; Heiferman, M. F. - Clinical problems of postoperative pulmonary vascular disease. *Am. J.* 50: 631, 1982.
 10. Whittemore, R.; Hobbins, J. C.; Engle, M. A. - Pregnancy and its outcome in women with and without surgical treatment of congenital heart disease. *Am. J. Cardiol.* 50: 641. 1982.