

HIPERTENSÃO ARTERIAL PULMONAR: SÉRIA COMPLICAÇÃO NO PÓS-OPERATÓRIO DE TETRALOGIA DE FALLOT

MARIA VIRGINIA DIAS DA SILVA, VALMIR F. FONTES, JOSÉ HORTÊNCIO DE MEDEIROS SOBRINHO, MABEL DE MOURA BARROS, MARIA CRISTINA VENTURA, PAULO P. PAULISTA, LUIZ CARLOS B. DE SOUZA

Insuficiência cardíaca refratária ocorreu em 5 dentre 1.142 pacientes com tetralogia de Fallot submetidos à correção cirúrgica radical no período de maio de 1960 a dezembro de 1986. O controle pré e pós-operatório baseou-se na análise dos sintomas e sinais clínicos, eletrocardiograma, estudo radiográfico convencional, cateterismo cardíaco, cineangiocardiógrafia e necropsia (um caso). A evolução pré e pós-ope-

ratória imediata e tardia foi desfavorável. Um paciente faleceu no primeiro dia do pós-operatório; os demais apresentaram complicações como insuficiência pulmonar grave, hipocontratilidade difusa e grave de ventrículo direito, ocorrendo três óbitos tardios. Apenas 1 paciente está vivo, com insuficiência cardíaca congestiva de difícil controle.

Arq. Bras. Cardiol. 52/2: 85-89—Fevereiro 1989

Denomina-se tetralogia de Fallot à cardiopatia congênita caracterizada por obstrução no trato de saída do ventrículo direito, comunicação interventricular com “shunt” direito—esquerdo e deslocamento da aorta para a direita, cavalgando o septo interventricular em grau variável. Como conseqüência, há hipertrofia ventricular direita, diminuição do fluxo pulmonar e, habitualmente, queda da pressão no tronco da artéria pulmonar¹⁻⁴.

Em raros casos, detecta-se hipertensão pulmonar após tratamento cirúrgico, quer a operação efetuada tenha sido radical, ou realizada apenas anastomose sistêmico-pulmonar⁵. A hipertensão pulmonar complica seriamente o pós-operatório destes pacientes, levando-os, freqüentemente, ao óbito. Considerando-se os bons resultados e a baixa mortalidade habitualmente esperáveis para a maioria dos pacientes com tetralogia de Fallot submetidos à correção cirúrgica definitiva, torna-se evidente a importância do reconhecimento dos casos com risco potencial de desenvolver a complicação, ao decidir-se a indicação e o tipo da operação.

No presente trabalho, os autores relatam sua experiência no manuseio de pacientes portadores de tetralogia de Fallot, que apresentaram hipertensão pulmonar no pós-operatório, após correção definitiva.

CASUÍSTICA E MÉTODO

A casuística constou de cinco pacientes portadores de tetralogia de Fallot grave, submetidos à corre-

ção cirúrgica definitiva com ampliação da via de saída do ventrículo direito. Dois pacientes (casos 1 e 2), haviam sido submetidos à anastomose sistêmico-pulmonar tipo Blalock-Taussig, respectivamente 18 e 16 meses antes da cirurgia definitiva. Quatro eram do sexo masculino e a idade variou de 1 dia a 5 meses quando do diagnóstico, e de 24 a 28 meses por ocasião do tratamento cirúrgico definitivo. Todos foram submetidos, no pré e no pós-operatório, a exame físico, eletrocardiograma convencional, ecocardiograma uni e bidimensional, radiografia do tórax em PA e oblíquas e determinações do hematócrito e hemoglobina. O cateterismo cardíaco com cineangiocardiógrafia foi realizado em todos os casos no pré-operatório, e deixou de ser efetuado em apenas um paciente após a cirurgia.

RESULTADOS

Os pacientes apresentavam cianose desde o nascimento, três com crises de hipoxemia. A ausculta revelou sopro sistólico +/ + +/4 no foco pulmonar e segunda bulha única. O eletrocardiograma registrou SÂQRS entre +120° e + 180°, com rotação horária e padrão precordial compatível com hipertrofia ventricular direita. Os achados radiológicos foram de “Situs solitus”, com sombra cardíaca malformada, de tamanho normal e características típicas de tetralogia de Fallot: agudização e levantamento da ponta, pedículo alargado e alongado, arco médio deprimido, pobreza de circulação pulmonar. O cateterismo cardíaco

evidenciou pressões equivalentes nos-ventrículos, com pressão sistólica equilibrada com a da aorta. A cineangiocardiografia (fig. 1 a 4) mostrou, em todos os casos, câmara de enchimento do ventrículo direito dilatada e hipertrofiada, severa hipoplasia do infundíbulo e do anel da valva pulmonar. A aorta opaci-

cava-se imediatamente, mostrando-se dilatada e alongada na porção ascendente. Chamava a atenção a hipoplasia e deformidade do tronco da artéria pulmonar e seus ramos; um deles apresentava-se com intensa hipoplasia, ao passo que o outro era menos estreitado, havendo segmentos com grande calibre (fig. 1, 3 e 4).

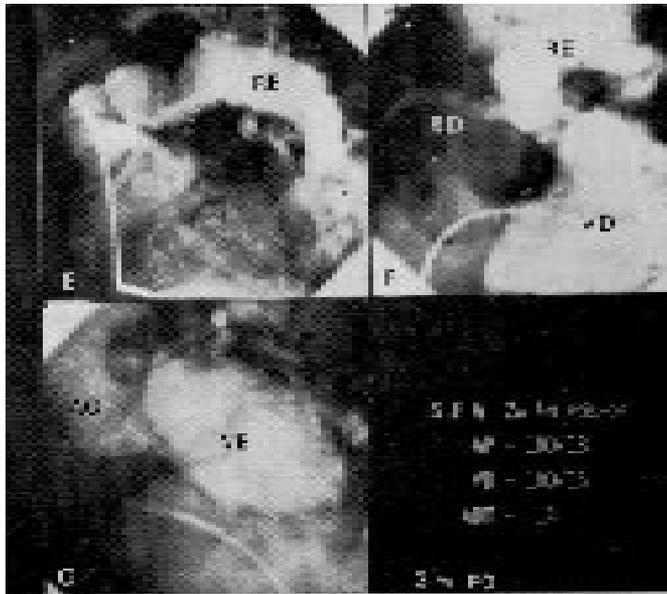
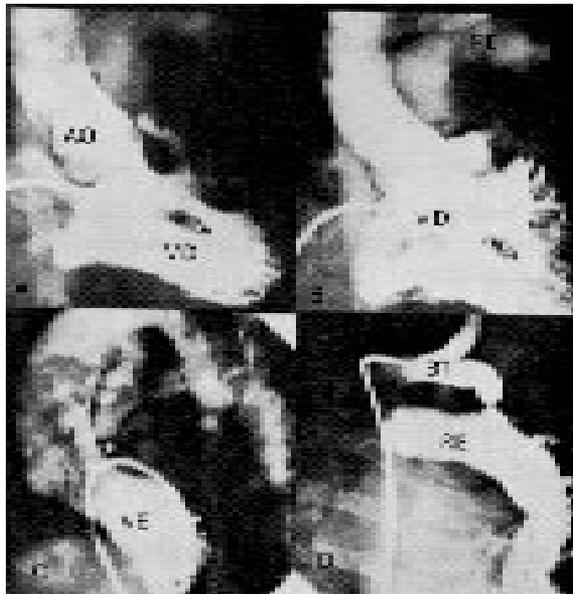


Fig. 1—Angiogramas de um caso com dilatação do ramo esquerdo e estreitamento acentuado do direito. Estenose infundibulo-valvar muito severa com intensa deformação da via de saída do ventrículo direito. Anastomose de Blalock Taussig prévia à esquerda, devida a reduzido calibre da artéria pulmonar direita. A-D - pré-operatório; E-G - pós-operatório, com insuficiência pulmonar e hipocontratilidade difusa do ventrículo direito.

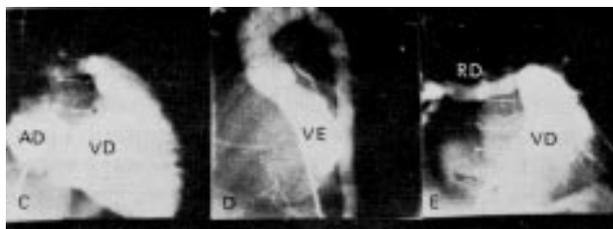
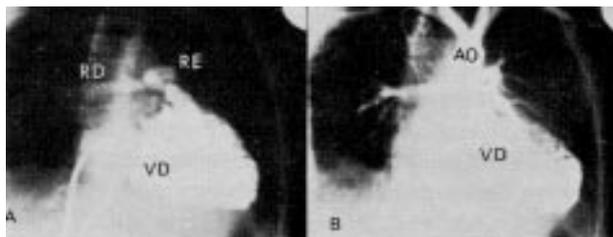


Fig. 2—Angiogramas pré-operatórios de um caso mostram os ramos direito e esquerdo pouco calibrosos, com severas estenoses em suas origens. No pós-operatório nota-se insuficiência pulmonar, hipocontratilidade difusa do ventrículo direito e pequeno defeito residual do septo ventricular. A e B - pré-operatório; C, D e E - pós-operatório.

A evolução pós-cirurgia corretiva foi desfavorável em todos os casos, e caracterizada por insuficiência cardíaca direita, refratária à terapêutica. Um paciente faleceu no primeiro dia do pós-operatório, não tendo sido possível praticar-se o cateterismo cardíaco e a cineangiocardiografia de controle. Os demais apresen-

taram grave insuficiência pulmonar e hipocontratilidade difusa do ventrículo direito, de difícil compensação, mesmo com medicação endovenosa. Três pacientes faleceram em insuficiência cardíaca congestiva no pós-operatório tardio (média de 8 meses). Apenas um encontra-se vivo, parcialmente compensado, sob terapêutica intensiva.

A necrópsia do paciente que faleceu revelou hemorragia pulmonar difusa por rotura de vasos com

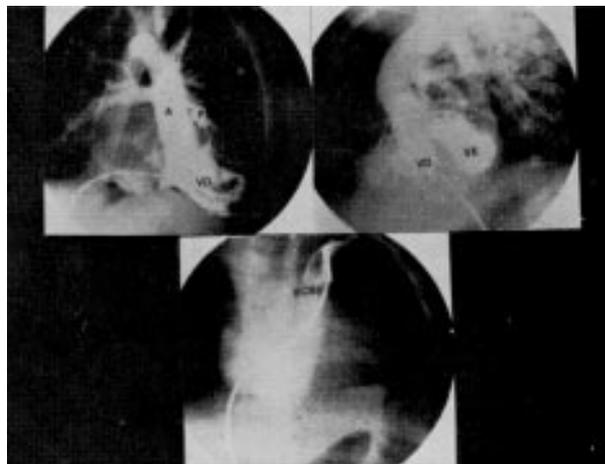


Fig. 3—Angiogramas pré-operatórios de um caso com óbito no primeiro dia após a cirurgia e mostrando os ramos pulmonares pouco calibrosos e a via de saída do ventrículo direito muito estreita.

paredes muito finas, caracterizando a malformação do leito vascular.

O eletrocardiograma demonstrou, em todos os casos, bloqueio completo do ramo direito, associado, em dois, a bloqueio da divisão ântero-superior do ramo esquerdo. As radiografias do tórax evidenciaram acentuada dilatação da área cardíaca (fig. 5), e maior vascularidade em um dos pulmões. O sopro sistólico ejetivo e a 2ª bulha única permaneceram, notando-se o aparecimento de sopro diastólico de insuficiência

pulmonar. Os achados hemodinâmicos foram compatíveis com a instalação de severa hipertensão arterial pulmonar pós-cirúrgica (quadro I). A angiocardiografia pós-operatória mostrou a mesma disposição anatômica da artéria pulmonar e seus ramos, insuficiência pulmonar grave e hipocontratilidade difusa do ventrículo direito. Em um dos casos, notou-se discreto defeito do septo ventricular por reabertura pós-operatória (fig. 1 a 4).

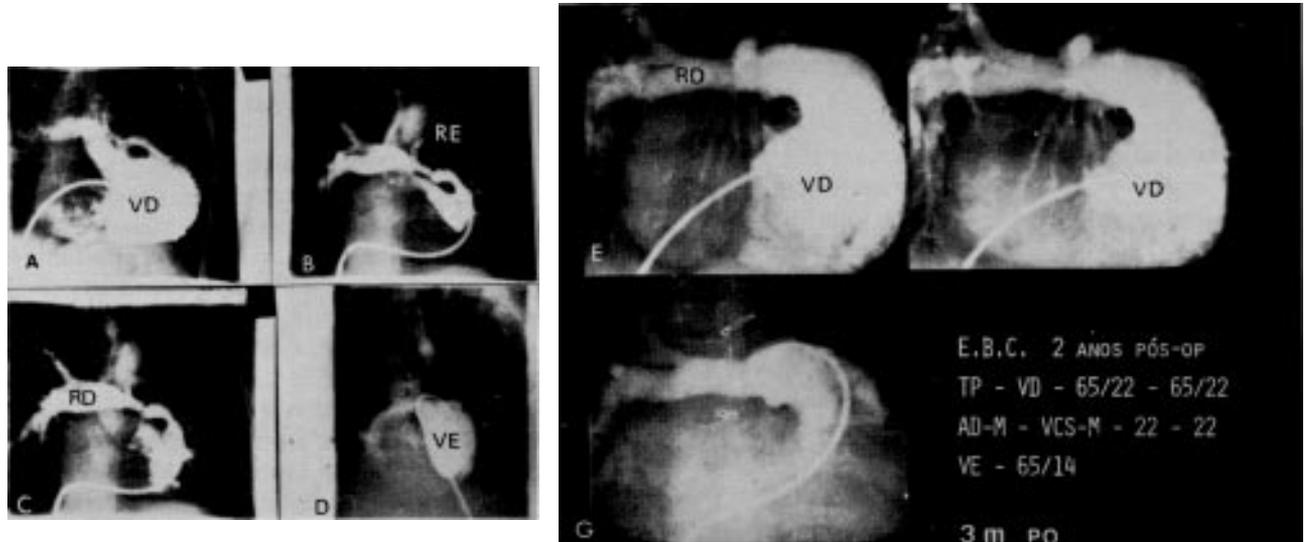


Fig. 4—Angiograma pré e pós-operatório em um caso com dilatação acentuada de um segmento do ramo direito e severa hipoplasia do ramo esquerdo. A e D—pré-operatório; E e G—pós-operatório.

QUADRO I—Valores hemodinâmicos e achados cineangiográficos no pós-operatório

Caso	Idade	VD	APa	VE	Ao	Cineangiocardiografia
1	2a.4m.	100/16	100/18	—	—	Hipoplasia APD, acentuada dilat. APE, insuf. pulm. severa, hipoc. difusa VD
2	2a.4m.	75/15	55/15	100/13	100/50	Hipoplasia APD, APE pouco calibrosa, insuf pulmonar severa. Hipocont. difusa VD
3	2a.3m.	80/20	80/30	90/10	90/50	Hipoplasia APE, dilat. mod. APD, insuf pulm. sev.; hipoc. difusa VD
4	2anos	65/22	65/22	65/14	—	Hipoplasia APE, APD insuf. pulm. severa Hipocont. difusa do VD
	52anos	(óbito no 1º dia do pós-operatório)				

DISCUSSÃO

Quatro são os aspectos a considerar na patogênese da hipertensão pulmonar detectada no pós-ope-

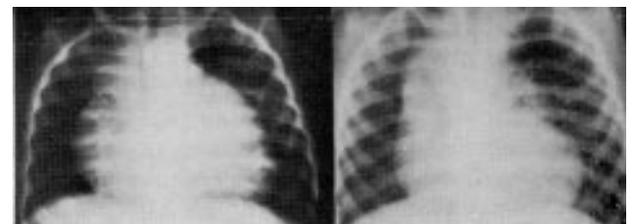


Fig. 5—Aspecto radiográfico pós-operatório dos casos 4 e 1, exibindo intensa cardiomegalia, com perda da configuração cardíaca característica desta patologia. Observa-se diferença na perfusão dos pulmões, com aumento da vasculatura à esquerda.

ratório da tetralogia de Fallot: a consequência da operação realizada, a eventualidade de comunicação interventricular residual, a ocorrência de lesões trombóticas e a malformação congênita da artéria pulmonar e dos seus ramos, incluindo-se aqui os casos extremos de ausência total de uma das artérias pulmonares.

As consequências do tratamento cirúrgico são essencialmente as mesmas, tanto na operação de anastomose como na radical, porém mais graves neste último procedimento quando existem malformações do leito vascular pulmonar. Em ambas as situações há acen-

tuado aumento do fluxo sanguíneo na vasculatura pulmonar, a qual vinha, desde a vida fetal, submetida a regime de hipopressão^{6,7}. A incapacidade da árvore arterial pulmonar adaptar-se à nova situação resulta em graus variáveis de insuficiência cardíaca com congestão pulmonar, levando com freqüência o paciente ao óbito. As possibilidades de tal situação ocorrer são maiores quando o tamanho da anastomose é excessivo, ou no caso da cirurgia radical, em presença de comunicação interventricular residual por inadequado fechamento, ou mesmo reabertura do defeito.

Lesões trombóticas são extremamente freqüentes e, muitas vezes precoces, ocorrendo desde o nascimento⁸⁻¹² e devendo-se não somente à hipoplasia dos vasos pulmonares, mas também, e talvez sobretudo, à policitemia e aumento da viscosidade sanguínea. A recanalização dos trombos não é rara, porém é peculiar, resultando na formação de septos fibrosos intravasculares, os quais separam a luz dos vasos em múltiplos compartimentos⁸⁻¹². Tem sido notado que quanto menor o fluxo sanguíneo pulmonar, mais largos os canalículos e mais delgados os septos intraluminares que se formam, razão das dilatações segmentares com paredes adelgadas observadas nos vasos pulmonares de pacientes portadores de tetralogia de Fallot^{7,8}.

Embora haja interação dos diversos aspectos abordados, a malformação vascular parece ser o fator determinante na gênese da hipertensão arterial pulmonar apresentada por tais pacientes. Estudos sobre a vasculogênese pulmonar^{1,3,8} na tetralogia de Fallot revelaram que os vasos são tão malformados^{3,4} quanto mais grave a estenose pulmonar ao nascimento. A estenose resulta de erro da cardiogênese durante o período embrionário e, destarte, os vasos pulmonares se formam tortuosos e hipoplásicos, em região de hipopressão, sem que sofram a ação da força de propulsão do ventrículo direito. Dirnsley e col⁵, em uma série de 1.400 pacientes submetidos à correção cirúrgica da tetralogia de Fallot, entre janeiro de 1955 e janeiro de 1972, verificaram o desenvolvimento de hipertensão pulmonar acima de 50 mmHg em 61(4,3%), dos quais 39 (63,9%) apresentavam obstrução vascular periférica grave, sendo que em 9 (25,6%) havia ausência da artéria pulmonar esquerda e em 1 ausência da artéria pulmonar direita. Não obstante o fato de que 6,7% destes casos tenham resultado de obstruções adquiridas, fica clara a importância da malformação vascular.

A análise dos casos relatados neste trabalho mostra que se tratavam de pacientes portadores de formas graves de tetralogia de Fallot, com alterações no calibre dos ramos da artéria pulmonar e intensa hipoxemia. É possível que nestes casos, como na maioria, tenham interagido a malformação vascular e o aumento da viscosidade sanguínea, resultante da poliglobulia provocada pela hipoxemia. Em todos havia obstrução e/ou hipoplasia dos ramos periféricos da árvore arterial pulmonar, evidenciando a importância de seu reconhecimento antes de efetuar-se a operação. A programação da conduta cirúrgica em pacientes

com tetralogia de Fallot exige, pois, a medida da pressão da artéria pulmonar de forma direta, se possível, ou in diretamente através de "wedge" venoso e cuidadosa análise angiocardiógráfica da artéria pulmonar e seus ramos. Isto porque provavelmente quanto mais deformados e diminuídos de calibre forem os vasos pulmonares, maior será a tendência para que se desenvolva a hipertensão pulmonar pós-operatória. Tal reação causa-efeito, entretanto, não é obrigatória, pois alguns casos, mesmo com vasculatura pulmonar malformada e anatomia desfavorável, evoluem bem no pós-operatório, não havendo, até o momento, como prever com segurança os que apresentarão a complicação.

Em resumo, a observação dos casos ora apresentados, ao lado de dados da literatura, permitem concluir que: 1) a hipertensão arterial pulmonar é complicação rara no pós-operatório de pacientes portadores de tetralogia de Fallot submetidos à correção total; 2) a ocorrência desta complicação influi no prognóstico, levando à insuficiência cardíaca direita de difícil controle e freqüentemente a óbito; 3) pacientes portadores de tetralogia de Fallot devem ser objeto de minucioso estudo angiográfico da vasculatura pulmonar, inclusive do "wedge" venoso pulmonar, procurando reconhecer os predispostos a desenvolver hipertensão arterial pulmonar; 4) nos casos assim identificados, a cirurgia paliativa com "shunt" sistêmico-pulmonar deve ser procedimento de escolha.

SUMMARY

Among 1.142 patients who underwent total correction of tetralogy of Fallot from May of 1960 to december of 1986, five (0,43%) presented refractory cardiac failure. Pre and postoperative control was based on symptoms and clinical signals, electrocardiogram, conventional radiographies, cardiac catheterism, cineangiography, and necropsy in one case. The evolution in immediate and late postoperative periods were, not good. One patient deceased in he first day after surgery: the others had complications as severe pulmonary insufficiency, diffuse and severe hypocontractibility of the right ventricle, with three late deceases. Only one patient is alive, with congestive cardiac failure hardly controllable.

REFERÊNCIAS

1. Ferencz C—The pulmonary vascular bed in tetralogy of Fallot. I—Changes associated with pulmonary stenosis. Bull Hopk Hosp, 106: 81, 1960.
2. Merino O, Villa JG, Pérez G, Naveira JA, Rico Gomez F, Quero-Jiménez M—Alteraciones de los ramos pulmonares en la tetralogia del Fallot. Rev Esp Cardiol, 28: 19, 1975.
3. Gerard R, Payan H, Montes JR, Gatau-Pelanchon J, Amichot JL, Cluzet CH—Le poumon de la tetralogy de Fallot. Arch Mal Coeur, 67: 272, 1974.
4. Rabinovitch M, Herrera de León V, Castaneda AR, Reid L—Growth and development of the pulmonar vascular bed in patients with tetralogy of Fallot with or without pulmonary atresia. Circulation, 64: 1234, 1981.

5. Kinsky RH, McGoon DC, Danielson GK, Wallace RB, Mair DD—Pulmonary arterial hypertension after repair of tetralogy of Fallot. *J Thorac Cardiovasc Surg*, 67: 110, 1974.
6. Alberts WH, Nadas AS—Unilateral chronic pulmonary edema and pleural effusion after systemic-pulmonary artery shunts for cyanotic congenital heart disease. *Am J Cardiol*, 19: 861, 1967.
7. Ferencz C—The pulmonary vascular bed in tetralogy of Fallot. II—Changes following a systemic pulmonary arterial anastomosis. *Bull J Hopk Hosp*, 106: 100, 1960.
8. Wagenvoort CA, Wagenvoort N—Pathology of pulmonary hypertension—Chapter fourteen Postoperative pulmonary hypertension in tetralogy of Fallot. New York, John Wiley & Sons Ins. 1977, p. 311.
9. Hislop A, Reid L—Structural changes in the pulmonary arteries and veins in tetralogy of Fallot. *Br. Heart J*. 35: 1178, 1973.
10. Rich AR—A unrecognized tendency to the development of widespread pulmonary stenosis of Fallot. *Bun J Hopk Hosp*, 82: 389, 1948.
11. Wagenvoort CA, Edwards JE—The pulmonary arterial tree in pulmonic atresia. *Arch Pathol*, 71: 646, 1961.
12. Ferrier P—Endofibrose des arterioles pulmonaires en cas de maladie bleue. *Presse Med*. 63: 453, 1965.