ESTABILIZAÇÃO E MANEJO CLÍNICO INICIAL DAS CARDIOPATIAS CONGÊNITAS CIANOGENICAS NO NEONATO

CARLOS A. C. PEDRA, SANTIAGO RAUL ARRIETA

Instituto Dante Pazzanese de Cardiologia

Endereço para correspondência: Av. Dr. Dante Pazzanese, 500 — CEP 04012-180 — São Paulo — SP

Neste artigo de revisão, procuramos estabelecer diretrizes gerais para a estabilização clínica do neonato com diversas cardiopatias congênitas cianogênicas. As principais lesões abordadas foram a transposição completa das grandes artérias, a tetralogia de Fallot, os corações univentriculares, incluindo a síndrome de hipoplasia do coração esquerdo, o tronco arterioso comum, a atresia pulmonar com septo íntegro, a estenose pulmonar crítica, a anomalia de Ebstein, a atresia pulmonar com comunicação interventricular e a conexão anômala total de veias pulmonares. As medidas clínicas discutidas basearam-se em conceitos fisiopatológicos da lesão de base, sem se ater a detalhes de exame físico, ecocardiográfico ou de cateterismo. O enfoque dado é útil não somente para o cardiologista pediátrico, mas principalmente para o neonatologista e o intensivista pediátrico, principais responsáveis pelo manejo clínico inicial e pela estabilização até que o paciente seja encaminhado para tratamento cirúrgico ou percutâneo, em muitas ocasiões.

Palavras-chave: doenças cardíacas congênitas cianogênicas, neonatos, terapia intensiva.

(Rev Soc Cardiol Estado de São Paulo 2002;5:734-50)

RSCESP (72594)-1267

INTRODUÇÃO

As cardiopatias congênitas acometem cerca de 0,8% dos recém-nascidos vivos, podendo se manifestar, clinicamente, de quatro formas, isoladas ou em associação: sopros, arritmias, cianose e insuficiência cardíaca/choque cardiogênico. Neste artigo, revisaremos as cardiopatias que cursam com cianose já no período neonatal, delineando, de modo conceitual, as estratégias terapêuticas utilizadas para o manejo e a estabilização desses lábeis pacientes antes do encaminhamento para tratamento cirúrgico ou percutâneo. Em geral, as cardiopatias que se manifestam com cianose já ao nascimento são as que possuem o maior potencial de gravidade. Nesta revisão, não abordaremos possíveis alterações circulatórias funcionais sem cardiopatias estruturais, que podem cursar com cianose, entre as quais a hipertensão pulmonar

(primária ou secundária) e a isquemia miocárdica transitória do neonato.

DEFINIÇÕES, DIAGNÓSTICO E DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL

A cianose pode ser definida como a cor azulada da pele e mucosas, causada por concentração arterial de hemoglobina reduzida ou desaturada elevada. Dependendo da raça e da cor da pele, a cianose em geral não é visível até que haja mais de 3 g/dl de hemoglobina reduzida no sangue arterial. Pode ser classificada como periférica ou central. Na primeira forma, também chamada de acrocianose, o que ocorre é a maior extração periférica de oxigênio da hemoglobina, aumentando os níveis de hemoglobina reduzida. Casos de estase venosa ou de hipotermia são exemplos dessa forma, podendo também ser ocasionalmente encontrada em

alguns neonatos normais. A cianose central tem distribuição mais generalizada pelo corpo e pode ser subdividida em cardíaca, causada por "shunts" intracardíacos, e respiratória, geralmente causada por desequilíbrios da relação ventilação/perfusão no pulmão. Crises de cianose fugazes podem ser, por vezes, observadas no neonato, podendo estar relacionadas a outras doenças, como quadros infecciosos/sépticos e distúrbios metabólicos e neurológicos, entre outras. Intoxicações com aparecimento de meta-hemoglobinemia devem ser lembradas no diagnóstico diferencial da cianose, apesar de serem raras no período neonatal.

Como a avaliação clínica da presença e do grau de cianose depende de impressão subjetiva, talvez a forma mais simples de se definir o grau de insaturação de um paciente seja pela mensuração dos níveis de saturação arterial da hemoglobina. Isso é facilmente obtido por meio da oximetria de pulso com aparelhos amplamente utilizados em unidades de terapia intensiva neonatal, que utilizam a espectrofotometria como método de leitura. No neonato, níveis normais oscilam entre cerca de 85% e 95% em ar ambiente. Essa oscilação ocorre por possíveis "shunts" intracardíacos direita-esquerda, de leve magnitude, através do forame oval e do canal arterial em uma circulação transicional, com queda progressiva da resistência vascular pulmonar. Níveis sistematicamente menores que os citados determinam insaturação periférica. Esse método é simples, possui aplicabilidade universal e é mais fidedigno e reprodutível que a avaliação clínica. Entretanto, possui algumas limitações, como veremos adiante na discussão da prova de hiperoxia.

Devemos lembrar, ainda, que os níveis de hemoglobina reduzida não dependem somente dos níveis de saturação de oxigênio (hipoxemia), mas também dos níveis séricos de hemoglobina. Por exemplo, vamos considerar 2 pacientes com níveis similares de saturação periférica, em torno de 85%. Um paciente policitêmico, com nível de hemoglobina de 22 g/dl, terá 3,3 g/dl de hemoglobina reduzida (15% de 22) e poderá ser mais facilmente diagnosticado como cianótico que um paciente anêmico, com dosagem de hemoglobina de 10 g/dl, que terá apenas 1,5 g de hemoglobina reduzida (15% de 10).

O diagnóstico diferencial entre cianose de causa cardíaca e de causa pulmonar é um problema comum em unidades de terapia intensiva

neonatal. O simples teste da hiperoxia deve ser sempre empregado para essa diferenciação, sendo um método clínico de rastreamento inicial de alta sensibilidade e alta especificidade. O argumento de que a exposição ao oxigênio poderá levar ou acelerar o fechamento do canal arterial com conseqüente piora clínica de neonatos portadores de cardiopatias congênitas dependentes do canal não é válido para sua não utilização. A administração temporária de oxigênio a esses neonatos dentro dos 3 primeiros dias de vida não é suficiente para determinar piora clínica tão intensa e definitiva que não possa ser revertida depois.

Para a investigação da possibilidade da existência de "shunt" intracardíaco fixo, a pressão parcial de oxigênio deve ser aferida em ar ambiente (se assim tolerada) e posteriormente, com o paciente recebendo 100% de oxigênio inspirado. Se possível, a pressão parcial de oxigênio deve ser medida diretamente na gasometria após punção arterial como método preferencial. Eletrodos para monitoração transcutânea também podem ser utilizados, alternativamente, como segunda opção. A oximetria de pulso não pode ser usada para esse tipo de documentação. Em uma fração inspirada de 100% de oxigênio, dependendo do grau de dissociação da hemoglobina, podem ocorrer níveis de 100% de saturação periférica, com pressão parcial de 80 mmHg (anormal) ou 680 mmHg (normal). As amostras devem ser obtidas em locais pré e pós-ductais, já que algumas cardiopatias congênitas (como, por exemplo, obstruções graves no arco aórtico) podem cursar com "cianose diferencial" em decorrência de "shunt" direito-esquerdo pelo canal arterial. Existem, ainda, casos raros de "cianose diferencial reversa", com saturação elevada em porções inferiores do corpo e baixa em porções superiores. Esse achado é visto somente em neonatos com transposição completa das grandes artérias, com "shunt" anormal pelo canal, ocorrendo preferencialmente da artéria pulmonar para a aorta, por causa de obstruções graves no arco aórtico ou hipertensão arterial pulmonar grave com resistência pulmonar em níveis supra-sistêmicos.

Em uma fração inspirada de oxigênio de 100%, o encontro da pressão parcial de oxigênio acima de 250 mmHg nas extremidades superiores e inferiores praticamente elimina a possibilidade de doença cardíaca congênita cianogênica crítica no neonato. Quando a pressão

parcial de oxigênio se encontra abaixo de 100 mmHg, na ausência documentada de doença pulmonar, a possibilidade da presença de "shunt" fixo intracardíaco é elevada e o diagnóstico de cardiopatia congênita cianogênica deve ser considerado. Níveis entre 100 mmHg e 250 mmHg podem ser encontrados em pacientes com cardiopatias congênitas cianogênicas com mistura intracardíaca completa e hiperfluxo pulmonar. Essas lesões são vistas em neonatos com corações do tipo univentricular, incluindo a síndrome de hipoplasia do ventrículo esquerdo. O neonato que não "passa" no teste de hiperoxia deve ser encarado como portador de cardiopatia congênita dependente do canal, e a administração de prostaglandina deve ser iniciada imediatamente, antes mesmo de confirmação diagnóstica ecocardiográfica. Devemos lembrar, também, que neonatos em choque de etiologia não determinada nas 3 primeiras semanas de vida devem ser encarados como portadores de cardiopatias congênitas obstrutivas do coração esquerdo, até que se prove o contrário. Nesses pacientes, a infusão de prostaglandina também deve ser iniciada prontamente, antes mesmo da confirmação diagnóstica. Essa postura inicial mais agressiva é fundamental para o sucesso da ressuscitação desses pacientes gravemente enfermos com lesões graves em potencial, principalmente em instituições em que as avaliações do cardiologista pediátrico e do ecocardiografista podem não estar disponíveis de imediato. Neonatos com quadros de choque e suspeita de sepsis sem fatores de risco predisponentes devem ser investigados quanto à possibilidade da presença de cardiopatias congênitas dependentes do canal. É importante lembrar que a infusão de prostaglandina raramente pode piorar a situação hemodinâmica de algumas cardiopatias com dificuldade de esvaziamento do retorno venoso pulmonar. Entre elas, destacam-se: síndrome de hipoplasia de coração esquerdo (e outros corações univentriculares com atresia mitral) e septo interatrial íntegro ou forame oval muito restritivo; conexão venosa anômala total de veias pulmonares subdiafragmática com obstrução; e transposição completa das grandes artérias sem comunicação interventricular e septo interatrial íntegro ou com forame oval muito restritivo. Nessas situações, pode haver aumento da congestão venosa pulmonar, culminando até mesmo com edema pulmonar. Nesses casos, cateterismo ou cirurgia de urgência se fazem ne-

cessários, como veremos adiante.

Obviamente o diagnóstico clínico das cardiopatias congênitas no período neonatal (como também em outras faixas etárias) deve se basear na avaliação dos achados obtidos no clássico tripé exame físico, radiografia de tórax (frente e perfil) e eletrocardiografia. É a partir daí que uma hipótese diagnóstica clínica deve ser formulada para corroboração ou não por meio da ecocardiografia. Na prática, muitas vezes esse caminho é invertido, e a ecocardiografia é realizada antes mesmo que se examine o paciente. Essa postura não é de forma alguma adequada e vai de encontro aos preceitos que permeiam a boa prática médica dentro da Cardiologia pediátrica. A realização da ecocardiografia é imprescindível para o correto diagnóstico de lesões tão complexas, que exigem medidas imediatas. Nesse sentido, é importante lembrar, também, que, idealmente, o exame deve ser realizado por um ecocardiografista/cardiologista pediátrico experiente e em aparelhos de última geração, para a correta obtenção e interpretação dos dados.

MEDIDAS GERAIS PARA ESTABILIZAÇÃO INICIAL

O neonato com cardiopatia congênita cianogênica deve ser encarado como um doente gravemente enfermo e, como tal, deve ser transferido para a unidade de terapia intensiva para monitoração. A seguir estão descritas algumas das várias medidas gerais que devem ser tomadas, como em qualquer outro paciente grave:

- 1) Manutenção de temperatura em Isolette ou berço aquecido.
- 2) Instalação de acesso venoso central confiável para infusão de drogas, podendo ser utilizada a via umbilical.
- 3) Controle de possíveis processos infecciosos associados com antibioticoterapia apropriada.
- 4) Correção de distúrbios metabólicos (glicose, sódio, potássio, cálcio, magnésio), se necessário.
- 5) Correção de distúrbios do equilíbrio ácido-básico — É notável observar como alguns neonatos são resistentes a situações de hipoxemia. Não é infrequente nos depararmos com um neonato com transposição completa das grandes artérias com forame oval restritivo, com níveis de saturação de 55% a 65%, sem apresentar acidose metabólica significativa. É claro que essa

situação tem que ser revertida, não podendo ser mantida por muito tempo. Para melhor desempenho da contratilidade miocárdica e otimização da ação das catecolaminas endógenas e exógenas (inotrópicos), a administração de bicarbonato de sódio está indicada com níveis mais elevados de bicarbonato e déficit de base que o habitual em situações de sepsis ou desidratação. Ou seja, tolera-se menos a acidose metabólica nesses pacientes, principalmente se há disfunção ventricular associada. Não há consenso na literatura em relação aos menores níveis de bicarbonato e déficit de base encontrados na gasometria que exijam correção. Cada caso deve ser individualizado, dependendo do momento do diagnóstico e da avaliação clínica, do estado hemodinâmico subjacente, da lesão de base, das drogas associadas, etc.

6) Infusão adequada de líquidos — De modo geral, pacientes portadores de doenças que cursam com hipofluxo pulmonar determinado por obstrução pulmonar grave devem receber quantidades generosas de fluidos. Exemplos dessas lesões são a estenose pulmonar crítica, a atresia pulmonar com septo interventricular íntegro, a tetralogia de Fallot ou a atresia pulmonar com comunicação interventricular e canal arterial associado a artérias pulmonares hipoplásicas, os corações univentriculares com obstrução grave ao fluxo pulmonar, e a transposição completa das grandes artérias com estenose pulmonar infundibulovalvar, entre outras. A administração de soro ao meio (soro fisiológico e glicosado 5% em partes iguais), soro fisiológico ou Ringer lactato deve ser utilizada para ressuscitação inicial, observando a resposta hemodinâmica subsequente. O soro de manutenção deve cobrir, no mínimo, as necessidades basais, repondo também possíveis perdas, se presentes. Se um paciente apresentar quadro de insuficiência cardíaca ou choque cardiogênico, a restrição volêmica, de modo geral, é necessária. Reavaliações periódicas devem ser realizadas para reajuste das necessidades hídricas.

7) Níveis de hematócrito e hemoglobina — De modo geral, devem-se manter os níveis de hematócrito e hemoglobina acima de cerca de 45% e de 15 g/dl, respectivamente, em neonatos portadores de cardiopatias cianogênicas. Entretanto, devemos lembrar que o aumento excessivo desses níveis (> de 60% e 20 g/dl, aproximadamente) pode reduzir ainda mais o fluxo pulmonar efetivo em pacientes com obstrução pulmo-

nar grave por determinar aumento exponencial da viscosidade sanguínea. Nessas situações, mais comuns em crianças mais velhas com cianose de longa duração, deve-se proceder à exsanguineotransfusão, com retirada de sangue e reposição de plasma ou albumina.

8) Intubação e ventilação mecânica — Pacientes com obstruções graves ao fluxo pulmonar, com níveis de saturação muito baixos, beneficiam-se com a intubação traqueal e a instalação de ventilação mecânica. Pacientes com insuficiência cardíaca ou choque cardiogênico associados a cardiopatias cianogênicas beneficiam-se ainda mais com a ventilação mecânica por pressão positiva, já que esta determina queda da pós-carga. Nesses pacientes, o início da ventilação artificial isoladamente já melhora as condições hemodinâmicas basais. Em neonatos que serão transferidos para outra instituição e que estejam recebendo prostaglandina endovenosa, a manutenção da permeabilidade das vias aéreas é obrigatória antes do transporte. Como esses neonatos são, de qualquer forma, candidatos à realização de procedimentos cirúrgicos ou cateterismo, e como a infusão de prostaglandinas pode levar a apnéias em cerca de 10% dos casos, a intubação e a instalação de ventilação mecânica não devem ser postergadas. É importante lembrar, ainda, que a ventilação mecânica reduz em muito o trabalho respiratório, reduzindo o consumo de oxigênio e favorecendo a entrega tecidual de oxigênio. Não é aconselhável esperar que um neonato gravemente enfermo com situação hemodinâmica instável e níveis basais de oxigenação já comprometidos entre em fadiga respiratória para a intubação ser realizada. O médico deve se antecipar a essa situação crítica e fazer o procedimento de forma mais eletiva, reduzindo os riscos de parada cardiorrespiratória e suas seqüências.

9) Sedação e curarização — Após intubação e início de ventilação mecânica, o uso judicioso de drogas sedativas e relaxantes musculares é fundamental para a manutenção de um sincronismo com o aparelho, e para a redução do trabalho respiratório e do consumo periférico de oxigênio. Drogas como fentanil e midazolam possuem boa estabilidade cardiovascular (em vigência de volume intravascular adequado) e são empregadas preferencialmente. Deve-se evitar o uso de diazepam, meperidina e propofol em neonatos, por causa de seus efeitos co-

laterais. A infusão contínua é preferível à intermitente por evitar situações de pico e nadir.

10) Inotrópicos — Obviamente, quando uma cardiopatia cianogênica se acompanha de disfunção ventricular significativa, o uso de drogas inotrópicas é obrigatório. A escolha do inotrópico mais apropriado depende da lesão de base e da apresentação clínica. De modo geral, o neonato apresenta maior tolerância à ação das catecolaminas vasoativas, em decorrência da "imaturidade" do sistema nervoso autônomo central (cardíaco) e periférico. Em consequência, drogas como a dopamina e a dobutamina apresentam efeito menos evidente que em adultos. A epinefrina é a droga que apresenta efeito inotrópico mais pronunciado em doses adequadas (0,01 µg/kg/min a 0,3 µg/kg/min) e é comumente empregada no pós-operatório de lesões complexas. A milrinona é uma droga com ação inotrópica, lusitropica e vasodilatadora sistêmica e pulmonar, podendo ser utilizada em várias situações clínicas. Situações críticas exigem a combinação de drogas. A associação de dopamina em doses renais, milrinona e epinefrina é freqüentemente empregada, principalmente nos casos de choque cardiogênico decorrente de cardiopatias obstrutivas do coração esquerdo, miocardiopatias e no pós-operatório de lesões complexas, como síndrome de hipoplasia de coração esquerdo e transposição completa das grandes artérias com comunicação interventricular e coarctação de aorta.

11) Prostaglandinas — O advento dessa medicação, em meados da década de 70, revolucionou o manejo clínico de neonatos portadores de cardiopatias congênitas dependentes do canal. Houve incremento significativo da sobrevida inicial, permitindo a realização de inúmeros procedimentos terapêuticos, cirúrgicos ou por cateterismo. A dose a ser utilizada varia de 0,01 µg/kg/min a 0,5 µg/kg/min. Efeitos colaterais são relativamente comuns, sendo os mais freqüentes vasodilatação com necessidade de aumento do aporte hídrico, síndrome do extravasamento capilar com edema, febre, apnéias, mioclônias, rigidez muscular e irritabilidade. A ocorrência de quadros infecciosos e de distúrbios de coagulação concomitante ao uso de prostaglandinas está provavelmente mais associada a outros fatores intrínsecos às condições clínicas graves subjacentes, como uso de cateteres endovenosos, sondas gástricas ou uretrais, hipoxemia, alterações metabólicas e instabilidade

hemodinâmica, entre outros. Se indicada, a abertura farmacológica do canal arterial com infusão de prostaglandinas deve ser tentada mesmo em neonatos com encaminhamento tardio. Em casos de hipofluxo pulmonar, há relatos da eficácia do uso de prostaglandinas até a terceira ou quarta semanas de vida, embora, nessas situações, o tempo de latência seja maior. Em lesões com hipofluxo sistêmico, a eficácia tardia é menor, mas deve ser sempre tentada.

PROCEDIMENTOS CLÍNICOS, DIAGNÓSTICOS, INTERVENCIONISTAS E CIRÚRGICOS PARA ESTABILIZAÇÃO DE CARDIOPATIAS CIANOGENICAS ESPECÍFICAS

Transposição completa das grandes artérias

Essa lesão é definida na ocorrência de concordância atrioventricular e discordância ventriculoarterial, independentemente da relação espacial entre as grandes artérias. Como a circulação ocorre de forma paralela, e não em série, a presença de forame oval/comunicação interatrial e/ou persistência do canal arterial e/ou comunicação interventricular é obrigatória para permitir mistura intercirculatória e aumento dos fluxos pulmonar e sistêmico efetivos. A ausência de comunicações entre os dois circuitos é incompatível com a vida. Pode ser classificada como transposição simples ou complexa. Na transposição simples, o septo interventricular está íntegro (ou há comunicação interventricular sem repercussão hemodinâmica) e não há estenose pulmonar. Na forma complexa, há comunicação interventricular, podendo ocorrer estenose pulmonar infundibulovalvar em cerca de um terço dos casos. A transposição com comunicação interventricular e anomalias do arco aórtico também é uma forma complexa.

A seguir, apresentaremos as principais diretrizes para a estabilização clínica desses pacientes.

Transposição simples

Em todos os casos de transposição, a eficácia da mistura intercirculatória pode ser avaliada pela simples medida da saturação sistêmica de oxigênio. Níveis entre 65% e 80% geralmente estão associados a fluxos pulmonar e sistêmico efetivos satisfatórios. A pO₂, quando mantida acima de 30 mmHg, raramente cursa com

hipoxia tecidual significativa, com desencadeamento de metabolismo anaeróbico. Por isso, as determinações dos níveis de lactato e de bicarbonato/excesso de base também são úteis para avaliação do grau de hipoxia tecidual. O ecocardiograma deve ser realizado para definição anatômica e estado funcional. Nos casos de transposição simples, forame oval/comunicação interatrial devem ser considerados restritivos quando medirem menos de 4 mm a 5 mm e/ou quando apresentarem padrão de fluxo restritivo ao Doppler. A presença de uma lâmina da fossa oval espessa e pouco móvel também é um marcador da restrição à mistura interatrial. A investigação da presença, da magnitude e do tipo de fluxo pelo canal arterial também deve ser realizada para avaliação do grau de mistura nesse nível. Portanto, em pacientes com transposição simples com saturações baixas e sinais ecocardiográficos de restrição à mistura intercirculatória, a infusão de prostaglandina deve ser iniciada imediatamente. Os resultados, geralmente, são satisfatórios, com estabilização dos níveis de saturação. O aumento do débito cardíaco por meio da infusão de volume e do uso de drogas vasoativas (dopamina), aliado à redução do consumo de oxigênio com o uso de sedação/curarização e ventilação mecânica (em casos mais graves), pode ser de grande valia para permitir a melhora da mistura intercirculatória e a entrega tecidual de oxigênio. Assim que possível, esses pacientes devem ser submetidos a atrioseptostomia por cateter-balão de Rashkind, para assegurar uma mistura interatrial adequada. O procedimento apresenta ótimos resultados, com equalização das pressões entre os átrios e aumento da saturação sistêmica de oxigênio. Após a atrioseptostomia, em geral é realizado cateterismo diagnóstico, visando, principalmente, ao delineamento da origem das artérias coronárias, caso isso já não tenha sido feito por meio da ecocardiografia. O cateterismo também está indicado quando há qualquer dúvida diagnóstica, especialmente em relação ao arco aórtico. A atrioseptostomia pode ser realizada à beira do leito em centros com experiência com essa abordagem, quando o diagnóstico ecocardiográfico não deixa margem a questionamentos.

Existem alguns pacientes que não apresentam melhora significativa após a realização da atrioseptostomia, mesmo após o início das medidas para incremento do débito cardíaco e re-

dução do consumo de oxigênio. Nessas situações, deve-se investigar a presença de hipertensão pulmonar significativa por meio da ecocardiografia. Se presente, a utilização do óxido nítrico é a medida terapêutica a ser adotada. Alterações na complacência ventricular também é uma possibilidade diagnóstica, necessitando de fármacos com propriedades lusitrópicas (milrinona) para manejo clínico.

Após estabilização clínica, o paciente é, então, encaminhado para cirurgia com cerca de uma semana de vida. O procedimento a ser realizado é o reposicionamento dos grandes vasos, com translocação das artérias coronárias por meio da técnica descrita por Jatene. Em cerca de dois terços dos casos, o padrão coronário encontrado é a coronária esquerda originando-se do seio 1 (ou "esquerdo") e a direita, do seio 2 (ou "direito"). Nessa situação, a translocação coronária é tecnicamente mais fácil de ser realizada e o procedimento apresenta os melhores resultados. Padrões menos usuais, como coronárias intramurais e óstio único originando-se do seio 2, são geralmente considerados fatores de risco para mortalidade imediata. A decisão de se realizar a cirurgia nessas situações ou de se deixar o paciente em evolução para realização da cirurgia de redirecionamento atrial (Mustard ou Senning) com 6 meses de vida deve ser individualizada, dependendo da experiência de cada centro. É fundamental que o encaminhamento do neonato com transposição simples seja feito precocemente, para a cirurgia ser realizada de preferência dentro dos primeiros 7 a 21 dias de vida. Com a queda progressiva da resistência vascular pulmonar, o ventrículo esquerdo entra em risco de perder a capacidade de arcar com a circulação sistêmica após o reposicionamento arterial, comprometendo os resultados cirúrgicos. Nas situações de encaminhamento tardio (mais de 21 a 30 dias de vida), a ecocardiografia deve definir a posição do septo interventricular; quando abaulado para o ventrículo esquerdo, infere-se que a pressão pulmonar já regrediu para níveis inferiores à pressão sistêmica. O cateterismo cardíaco é, então, realizado para mensuração objetiva das pressões em ambos os circuitos. Após encaminhamento tardio, existem basicamente três opções a serem adotadas, dependendo da experiência de cada centro no manejo desses pacientes: realização da operação de Jatene com suporte intensivo agressivo no pós-operatório, "prepa-

ro" para o reposicionamento arterial por meio da bandagem da artéria pulmonar, e realização de anastomose de Blalock-Taussig ou manejo clínico até cerca de 6 meses de vida para realização de cirurgia de redirecionamento no plano atrial, nessa ocasião. De modo geral, lactentes com mais de 2 meses de vida não são considerados bons candidatos para a cirurgia de Jatene, devendo, portanto, ser submetidos a correção cirúrgica no plano atrial em idade oportuna ou a "preparo" para cirurgia de Jatene.

Transposição complexa

Transposição com comunicação interventricular

Nessas situações, o grau de mistura é geralmente satisfatório. Na presença de grandes comunicações interventriculares, o paciente pode até mesmo cursar com quadro de insuficiência cardíaca, com níveis altos de saturação (> 85% a 88%), principalmente após a queda da resistência vascular pulmonar (> 1 mês), com conseqüente hiperfluxo pulmonar. A ecocardiografia deve definir o tipo, o número e o local preciso da comunicação interventricular para adequada abordagem cirúrgica. A prevalência de alterações na origem das coronárias é semelhante à das transposições simples. O cateterismo cardíaco está indicado quando há dúvidas diagnósticas. A atrioseptostomia não é obrigatória em situações de mistura adequada. Grandes comunicações permitem a equalização entre as pressões dos ventrículos, o que mantém o ventrículo esquerdo "preparado" para arcar com a circulação sistêmica após o reposicionamento arterial, mesmo após 21 dias de vida. Apesar de a cirurgia de Jatene poder ser realizada até cerca de 3 meses de vida, nessa situação (aliada à oclusão da comunicação interventricular) os melhores resultados são obtidos quando a cirurgia é realizada dentro do primeiro mês, evitando, assim, possível evolução clínica tormentosa, decorrente de insuficiência cardíaca, e possível instalação de doença vascular pulmonar antes do ato operatório.

Transposição com comunicação interventricular e anomalias significativas do arco aórtico (coarctação grave ou interrupção)

Esses pacientes são de difícil manejo clínico e cirúrgico. Os mesmos parâmetros anatômicos anteriores devem ser definidos pela ecocardiografia (conexões atrioventriculares, ventriculoarteriais, comunicação interatrial, comunicação

interventricular, coronárias), aliados a um estudo detalhado do arco. Geralmente, esses pacientes necessitam de cateterismo para melhor definição anatômica da anatomia da coarctação ou interrupção do arco. A ressonância magnética pode ser uma opção. A apresentação clínica é de insuficiência cardíaca de difícil controle, podendo ocorrer choque cardiogênico. Como a cianose diferencial "reversa" pode estar presente, os níveis de saturação devem ser obtidos em membros inferiores e superiores. Esses pacientes geralmente necessitam de medidas clínicas agressivas para estabilização, como intubação, ventilação mecânica, sedação, paralisação, uso de diuréticos e suporte inotrópico intenso, além, obviamente, da infusão de prostaglandinas. Como o débito sistêmico da parte inferior do corpo depende de "shunt" direito-esquerdo através do canal arterial, a presença de hipertensão pulmonar torna-se obrigatória. Esse objetivo é alcançado por meio de estratégias de ventilação mecânica, sendo necessária hipoventilação permissiva (pH entre 7,25 e 7,30 e PCO₂ entre 45 mmHg e 60 mmHg), com paralisação farmacológica e uso de frequências baixas no aparelho. A FiO₂ deve ser mantida em 21% (quando não houver processos pulmonares concomitantes), a fim de evitar vasodilatação pulmonar. O uso de mistura hipóxica (FiO₂ 17% a 21%, pela adição de nitrogênio ao ar comprimido) e/ou a adição de CO₂ à mistura às vezes são necessários para que isso ocorra. Débito urinário adequado aliado a níveis normais (ou próximos) de lactato e bicarbonato são marcadores de perfusão satisfatória da parte inferior do organismo.

O tratamento cirúrgico é complexo. Além de reposicionamento arterial, translocação coronária e fechamento da comunicação interventricular, o arco deve ser reparado. Alguns centros preferem a correção total em um único tempo cirúrgico, o que, às vezes, requer parada circulatória total. Outros optam pela abordagem estadiada, com a correção, primeiramente, da anomalia do arco por uma incisão lateral, seguida da reparação intracardíaca em outro momento mais oportuno. A experiência local de cada centro vai definir a estratégia a ser adotada.

Transposição com comunicação interventricular e estenose pulmonar

Esses pacientes comportam-se, do ponto de vista fisiopatológico, de forma semelhante à dos portadores de tetralogia de Fallot. O ecocardi-

grama deve definir o mecanismo de estenose pulmonar, que geralmente ocorre em região subpulmonar, determinando graus variáveis de hipofluxo pulmonar. Se a estenose for intensa (alguns casos cursam até mesmo com atresia pulmonar), haverá hipoxia importante, com níveis de saturação e pO_2 baixos. Essa situação é manejada, clinicamente, de forma semelhante à crise de cianose em neonatos portadores de tetralogia de Fallot, com instalação de prostaglandinas, administração de fluidos, intubação, ventilação mecânica e correção dos distúrbios metabólicos. Não é freqüente a necessidade de administração de drogas que aumentam a resistência vascular sistêmica, como a noradrenalina. Esses pacientes devem ser encaminhados para realização de cirurgia de Blalock-Taussig para aumentar o fluxo pulmonar efetivo. Se os níveis de hipoxia forem toleráveis (saturação de 75% a 85%), o paciente poderá ser submetido a correção total em idade oportuna. Em alguns casos, existe a possibilidade da realização do reparo intraventricular com cerca de 1 ano de idade, conhecido também como cirurgia de Lecompte. Essa cirurgia consiste na tunelização do ventrículo esquerdo para a aorta, por meio da colocação de um retalho de pericárdio bovino dentro do ventrículo direito (fechando também a comunicação interventricular) e da reconexão do ventrículo direito à artéria pulmonar sem necessidade de uso de tubos extracardíacos. Nos casos em que a anatomia de base não é favorável para essa abordagem, é necessário o uso desses tubos, de preferência após os 2 ou 3 anos de vida.

CORAÇÕES UNIVENTRICULARES

Embora não seja um dos objetivos desta revisão definir anatomicamente o coração univentricular, é fundamental que se compreenda sua fisiopatologia hemodinâmica. A presença de uma mistura completa entre o fluxo sanguíneo proveniente dos retornos venoso sistêmico e pulmonar define a situação. Essa mistura resulta em medidas de saturação muito semelhantes na artéria pulmonar e na aorta. Mais freqüentemente, a mistura ocorre no plano atrial ou ventricular, mas pode ocorrer também no plano venoso sistêmico (conexão anômala total das veias pulmonares) ou no plano arterial (atresia pulmonar com comunicação interventricular). Várias são as lesões anatômicas que cursam com

fisiopatologia de corações univentriculares, a maioria com presença de apenas uma câmara ventricular funcional; entretanto, há também algumas com corações que possuem dois ventrículos de tamanhos adequados e funcionantes. São elas:

1) Variantes de corações univentriculares do tipo esquerdo:

- atresia tricúspide;
- dupla via de entrada de ventrículo esquerdo;
- defeito do septo atrioventricular, forma desbalanceada para a esquerda;
- atresia pulmonar com septo íntegro, com ventrículo direito hipoplásico.

2) Variantes de corações univentriculares do tipo direito:

- atresia mitral (síndrome de hipoplasia de coração esquerdo ou dupla via de saída do ventrículo direito);
- atresia aórtica na síndrome de hipoplasia de coração esquerdo;
- dupla via de entrada para ventrículo direito;
- defeito do septo atrioventricular desbalanceado para a direita;
- lesões com estenose pulmonar ou atresia pulmonar associadas a isomerismos.

3) Corações anatomicamente biventriculares:

- atresia pulmonar com comunicação interventricular;
- atresia pulmonar com septo interventricular íntegro e com ventrículo esquerdo de bom tamanho;
- tronco arterioso comum;
- conexão anômala total de veias pulmonares.

Como há uma mistura completa entre o retorno venoso sistêmico e o pulmonar, o débito ventricular é dividido entre o fluxo que é enviado aos pulmões (Q_p) e o fluxo enviado à circulação sistêmica (Q_s). A magnitude do fluxo relativo enviado para cada circuito depende, por sua vez, da resistência relativa imposta a cada circuito. Exemplificando, a resistência ao fluxo pulmonar é determinada pelo grau de obstrução anatômica pulmonar (infundibular, valvar e supralvar), pela resistência arteriolar pulmonar, pelo grau de obstrução das veias pulmonares (se presente) e pelo grau de obstrução ao esvaziamento do átrio venoso esquerdo (ou pulmonar) encontrado na valva atrioventricular esquerda (quando estenótica) e no septo interatrial (quando a comunicação interatrial é restritiva). Por sua vez, a resistência ao fluxo sistêmico é determinada pelo grau de obstrução anatômica

sistêmica (por exemplo, comunicação interventricular restritiva em conexões atrioventriculares uni-ventriculares com vasos transpostos, estenose valvar aórtica, hipoplasia do arco e coarctações de aorta) e pela resistência arteriolar sistêmica.

Em situações hemodinâmicas de corações "univentriculares", o clínico deve objetivar atingir o equilíbrio entre as duas circulações, ou seja, o Qp deve ser igual ao Qs. Dessa forma, mantém-se fluxo pulmonar suficiente para promover a oxigenação mínima adequada, evitando hiperfluxo pulmonar e sobrecarga volumétrica excessiva de um único ventrículo, aliado a fluxo sistêmico suficiente para promover débito cardíaco, pressão arterial e entrega tecidual de oxigênio adequados. Esse equilíbrio é atingido quando as saturações sistêmicas de oxigênio se encontram entre 75% e 80% em ar ambiente. E isso é fácil de ser entendido, como veremos adiante.

O débito cardíaco (DC) é determinado pela equação de Fick, com a seguinte fórmula: $DC = VO_2$ (consumo de oxigênio)/diferença arteriovenosa do conteúdo arterial de oxigênio (lembrando que $CaO_2 = [Sat\ Hb \times 1,36 \times Hb] + [0,003 \times PaO_2]$, ou seja, o conteúdo ligado à hemoglobina + o dissolvido no plasma). Quando há "shunt" intracardíaco, o conteúdo arterial de oxigênio na veia cava superior (VCS) (e não na artéria pulmonar, como de costume) é que reflete o metabolismo sistêmico. Portanto, temos que: Qs (débito cardíaco sistêmico) = VO_2 /conteúdo de O_2 na aorta (Ao) - conteúdo na VCS e Qp (débito cardíaco pulmonar) = VO_2 /conteúdo de O_2 na veia pulmonar (VPu) - artéria pulmonar (APu). Em FiO_2 de 21%, a quantidade de oxigênio dissolvido no plasma é desprezível ($0,003 \times PaO_2$); portanto, dividindo Qp por Qs teríamos: $Qp/Qs = Sat\ Ao - Sat\ VCS/Sat\ VPu - Sat\ APu$, após eliminarmos as variáveis em comum. A saturação na veia pulmonar normal é de 95% a 100%. Na vigência de débito sistêmico adequado (sem extração periférica excessiva), a diferença arteriovenosa não deve passar de 20% a 30%; portanto, se temos saturações sistêmicas de oxigênio de 75% a 80% (que são, por definição, semelhantes às encontradas na artéria pulmonar), o Qp/Qs pela fórmula estaria próximo de 1 ($Sat\ Ao - Sat\ VCS/Sat\ VPu - Sat\ APu = 80 - 60/100 - 80 = 20/20 = 1$). Com o equilíbrio das duas circulações ($Qp/Qs = 1$), o coração univentricular apresenta sobrecarga volumétrica discreta para lidar com os dois débitos (pulmonar e sistêmico), minimizando a possibilidade de insufi-

ciência da valva atrioventricular, e permitindo fluxos pulmonares e sistêmicos adequados. Situações clínicas com saturações sistêmicas de oxigênio > 85% cursam geralmente com fluxo pulmonar excessivo ($Qp/Qs > 2$), sobrecarga de volume do ventrículo único, baixo débito sistêmico e insuficiência cardíaca. Situações clínicas com saturações sistêmicas de oxigênio < 70% ($Qp/Qs = 0,5-0,7$), apesar de débito sistêmico adequado, cursam com hipofluxo pulmonar significativo e hipoxia. Portanto, um neonato portador de coração univentricular com apenas uma câmara ventricular funcional pode apresentar quadro clínico decorrente de hipoxemia, insuficiência cardíaca ou padrão "balanceado" ou equilibrado. Para preservar a integridade tanto anatômica como funcional do leito vascular pulmonar e das funções ventriculares sistólica e diastólica para a realização de cirurgias futuras do tipo cavopulmonar (cirurgia de Glenn bidirecional com cerca de 6 meses e de Fontan com cerca de 2 a 4 anos), é fundamental que a relação Qp/Qs seja mantida em torno de 1. O neonato muito hipoxêmico (saturação < 70%; $Qp/Qs < 0,7$) deve ser encaminhado para cirurgia de Blalock-Taussig para aumentar o fluxo pulmonar efetivo. Quando há hiperfluxo pulmonar (saturação > 85%; $Qp/Qs > 2$), o neonato geralmente é encaminhado para cirurgia para restrição ao fluxo pulmonar, obtida após bandagem da artéria pulmonar.

A estabilização clínica dos pacientes com corações univentriculares antes do encaminhamento cirúrgico depende do quadro clínico de base. Pacientes com circulações equilibradas são mantidos em evolução, com suporte medicamentoso mínimo com digital, vasodilatador periférico e (talvez) doses baixas de diuréticos. Esses pacientes possuem áreas cardíacas pouco aumentadas à radiografia de tórax e fluxo pulmonar satisfatório. Pacientes com saturações muito baixas devem ser manejados de forma semelhante à dos casos de tetralogia de Fallot neonatal com hipoxemia grave. Infusão de prostaglandinas, intubação, ventilação mecânica com discreta hiperventilação, sedação/paralisação e correção dos distúrbios metabólicos fazem parte das medidas terapêuticas. Nesses pacientes, a área cardíaca está próxima ao normal e o fluxo pulmonar é muito reduzido à radiografia de tórax. Pacientes com hiperfluxo pulmonar e saturações elevadas devem receber restrição hídrica judiciosa, digital e/ou inotrópicos e diuréticos.

cos. Dependendo da gravidade da insuficiência cardíaca, a instalação de ventilação mecânica não deve ser postergada. Além do hiperfluxo à radiografia de tórax, esses pacientes possuem graus variáveis de aumento da área cardíaca.

SÍNDROME DE HIPOPLASIA DE CORAÇÃO ESQUERDO

Anatomicamente, essa síndrome caracteriza-se por atresia ou estenose mitral grave aliada a atresia ou estenose grave aórtica na presença de cavidade ventricular esquerda de dimensões muito reduzidas, aorta ascendente e arco transversal hipoplásicos, e coarctação de aorta (sempre presente e muitas vezes negligenciada). Do ponto de vista funcional, é um coração com fisiopatologia univentricular. Após retorno venoso pulmonar, o fluxo sanguíneo deve passar obrigatoriamente pelo forame oval (ou comunicação interatrial), atingindo o átrio direito e o ventrículo direito. O ventrículo direito funciona como bomba propulsora única para gerar o débito sistêmico e pulmonar. Saindo do ventrículo direito, o fluxo sanguíneo vai se dividir entre a circulação pulmonar e a sistêmica, dependendo das resistências relativas de cada circuito. O "shunt" direito-esquerdo pelo canal arterial é obrigatório para manutenção da vida. A apresentação clínica vai, então, depender da presença e das características do canal arterial e do forame oval. Classicamente, o neonato com síndrome de hipoplasia de ventrículo esquerdo entra em choque cardiogênico com cerca de 3 a 4 dias de vida, após o fechamento espontâneo funcional do canal arterial. Por isso, as duas medidas básicas no manejo e na estabilização clínica inicial desses pacientes são a manutenção da permeabilidade do canal arterial com o uso de prostaglandinas e o estabelecimento do Q_p/Q_s em torno de 1. De forma semelhante à que ocorre nas situações de transposição completa das grandes artérias, comunicação interventricular e anomalias graves do arco aórtico, o débito sistêmico da parte inferior do corpo na síndrome do coração esquerdo hipoplásico depende de "shunt" direito-esquerdo através do canal arterial. Para isso, a presença de hipertensão pulmonar torna-se obrigatória. Entretanto, o grau de hipertensão pulmonar depende da presença e do tamanho do forame oval (ou comunicação interatrial) nesses pacientes. A ecocardiografia permite todo o detalhamento ana-

tômico necessário para manejo clínico e cirúrgico inicial. A presença, o tamanho e o padrão de fluxo pelo canal arterial e forame oval devem ser minuciosamente investigados. Na maioria dos casos (80%), o forame oval (ou comunicação interatrial) é adequadamente restritivo. Geralmente, o equilíbrio desses pacientes ($Q_p/Q_s = 1$; saturações de 75% a 80%) é atingido mais facilmente com o uso de prostaglandinas, dopamina e diuréticos em doses baixas, e, talvez, digoxina. Em pacientes com forame oval muito amplo (não restritivo), não há resistência adequada ao retorno venoso pulmonar, com queda da resistência vascular pulmonar, saturações elevadas (> 85%) e $Q_p \gg \gg \gg Q_s$. Nesses pacientes, devemos introduzir medidas agressivas para aumentar a resistência vascular pulmonar, reduzir o fluxo pulmonar, e aumentar o "shunt" direito-esquerdo pelo canal arterial e, conseqüentemente, o débito sistêmico. Esse objetivo é alcançado por meio de estratégias de ventilação mecânica, sendo necessária hipoventilação permissiva (pH entre 7,25 e 7,30 e PCO_2 entre 45 mmHg e 60 mmHg), com paralisação farmacológica e uso de frequências baixas no aparelho. A FiO_2 deve ser mantida em 21% (quando obviamente não há processos pulmonares concomitantes), a fim de se evitar vasodilatação pulmonar. Às vezes, é necessária a utilização de mistura hipóxica (FiO_2 17% a 21%, por meio da adição de nitrogênio ao ar comprimido) ou de adição de CO_2 à mistura. Débito urinário adequado aliado a níveis normais (ou próximos) de lactato e bicarbonato são marcadores de perfusão satisfatória da parte inferior do organismo. Em pacientes com forame oval muito restritivo (cerca de 5% a 10% dos casos), há muita resistência ao retorno venoso pulmonar com conseqüente presença de hipertensão pulmonar e hipofluxo pulmonar graves. Nessa situação, o Q_p/Q_s é $\ll \ll \ll \ll 1$ e as saturações sistêmicas de oxigênio são muito reduzidas (< 60% a 70%). O tratamento deve, então, englobar medidas que visam à redução da resistência vascular pulmonar e do consumo de oxigênio. O neonato deve ser intubado, sedado, paralisado e submetido a hiperventilação com FiO_2 elevada. O uso de hipotermia moderada (35°C) pode ser necessário. O uso de óxido nítrico pode precipitar a ocorrência de edema pulmonar. Cateterismo cardíaco para ampliação da comunicação interatrial com técnicas especiais pode ser eficaz em mãos experientes. A cirurgia deve ser agilizada nes-

sas situações.

O tratamento cirúrgico da síndrome da hipoplasia do coração esquerdo no período neonatal é bastante complexo. Basicamente, há duas opções: a cirurgia de Norwood e o transplante cardíaco. Em alguns países onde essa prática é legal, também é oferecido à família o tratamento apenas de suporte. Na cirurgia de Norwood, o ventrículo direito é a câmara responsável pela geração dos débitos cardíacos sistêmico e pulmonar. O tronco da artéria pulmonar é seccionado e usado para reconstruir a via de saída, ligando o ventrículo direito à aorta. Há várias técnicas para reconstrução da aorta ascendente e correção da coarctação. O fluxo pulmonar é mantido por anastomose de Blalock-Taussig. A atrioseptectomia ampla completa a cirurgia, permitindo retorno venoso pulmonar livre de obstruções.

Devemos lembrar, ainda, que existem alguns casos de estenose aórtica e coarctação de aorta críticas do neonato que cursam com graus variáveis de hipoplasia ventricular esquerda. Como, nessas situações, o débito sistêmico também depende de "shunt" direito-esquerdo pelo canal arterial, esses pacientes devem ser manejados da mesma forma que aqueles com síndrome de hipoplasia do coração esquerdo.

ATRESIA PULMONAR COM SEPTO INTERVENTRICULAR ÍNTEGRO

Essa lesão é caracterizada pela ausência de conexão entre o ventrículo direito e a artéria pulmonar, geralmente causada pela imperfuração da valva pulmonar. Apresenta espectro morfológico amplo, englobando casos com valva tricúspide e ventrículo direito extremamente hipoplásicos até casos com cavidade ventricular de dimensões próximas ao normal. Anomalia de Ebstein da valva tricúspide e dilatação ventricular extrema também são descritas, estando associadas a prognóstico sombrio. A presença de comunicações entre as artérias coronárias e a cavidade ventricular direita é comumente encontrada, por vezes associada à circulação dependente do ventrículo direito (fluxo reverso). Em decorrência dessa heterogeneidade anatômica, a estratégia terapêutica deve ser individualizada. Apesar de o ecocardiograma fornecer muitos dados necessários a essa programação, a realização de cateterismo cardíaco é imprescindível, a fim de determinar se a circulação coro-

nária é ou não dependente do ventrículo direito e de ajudar a avaliar o grau de hipoplasia da valva tricúspide, do ventrículo direito e do infundíbulo. A estabilização clínica deve levar em conta que essa lesão apresenta fisiologia de coração univentricular. O sangue deve, obrigatoriamente, passar do átrio direito para o átrio esquerdo através do forame oval, para atingir a circulação sistêmica. O fluxo pulmonar é, então, mantido por meio de "shunt" esquerdo-direito pelo canal arterial. Portanto, a principal medida a ser adotada é a introdução de prostaglandinas. Quantidades generosas de volume são necessárias para manter o débito cardíaco tanto sistêmico como pulmonar. Por vezes, a introdução de dopamina é necessária para otimizar a pressão arterial e o débito urinário. Manter o Qp/Qs em torno de 1, com oximetria de pulso em torno de 75% a 85% e equilíbrio das duas circulações, é o objetivo da estabilização clínica inicial. Com base nos dados ecocardiográficos e do cateterismo, estabelecemos um algoritmo terapêutico. O objetivo final, a longo prazo, é sempre atingir a correção biventricular com total separação entre as circulações sistêmica e pulmonar. Entretanto, às vezes isso não é possível, e correções do tipo um e meio ventrículo ou do tipo univentricular (tipo Fontan) são necessárias, por causa das dimensões reduzidas do ventrículo direito. Se a circulação coronária não é dependente do ventrículo direito, devemos descomprimir o ventrículo direito para estimular seu crescimento. Em centros familiarizados com a técnica, isso é realizado, preferencialmente, no laboratório de cateterismo, utilizando-se a radiofrequência guiada por cateter para perfuração valvar. Esta é seguida de dilatação progressiva da valva pulmonar com cateteres-balão, de forma semelhante à estenose pulmonar crítica. A descompressão pode ser também realizada cirurgicamente, com ampliação da via de saída do ventrículo direito, apesar de apresentar índices de morbidade e mortalidade mais elevados que a abordagem por cateterismo. Os melhores resultados percutâneos e cirúrgicos são obtidos com ventrículos de dimensões mais próximas do normal. Casos de ventrículos de dimensões muito reduzidas ou associados à presença de conexões coronário-cavitárias dependentes do ventrículo direito geralmente são referidos para um algoritmo univentricular, com estabelecimento de anastomose de Blalock-Taussig no período neonatal. Transplante cardíaco também tem

sido considerado para casos com estenoses graves ou interrupções múltiplas nas artérias coronárias e disfunção ventricular secundária.

ESTENOSE PULMONAR CRÍTICA

Essa lesão caracteriza-se por estenose grave da valva pulmonar, dificultando muito (às vezes quase impedindo) o fluxo pulmonar anterógrado do ventrículo direito para a artéria pulmonar. Conseqüentemente, o sangue deve obrigatoriamente passar do átrio direito para o átrio esquerdo através do forame oval para atingir a circulação sistêmica. O fluxo pulmonar é, então, mantido por meio de "shunt" esquerdo-direito pelo canal arterial. Portanto, a estabilização clínica inicial baseia-se nos mesmos princípios expostos para atresia pulmonar com septo interventricular íntegro. A diferença é que na estenose crítica o fluxo pulmonar efetivo quase sempre é maior, resultando em níveis mais elevados de saturação e $Q_p/Q_s > 1,5$. Isso geralmente é bem tolerado, já que existem 2 ventrículos anatomicamente bem definidos. A associação com hipoplasia ventricular direita significativa é excepcional. A ecocardiografia fornece todos os dados diagnósticos para conseqüente realização de cateterismo terapêutico, sendo a valvoplastia pulmonar com cateter-balão o método terapêutico de eleição. A valvoplastia é um método muito seguro e eficaz no tratamento dessa lesão, substituindo com vantagens a abordagem cirúrgica.

TETRALOGIA DE FALLOT

A tetralogia de Fallot (T4F) é caracterizada pela presença de comunicação interventricular, estenose pulmonar, acavalgamento da aorta sobre o septo interventricular e hipertrofia do ventrículo direito. As variantes fisiológicas observadas na tetralogia de Fallot dependem da relação entre o Q_p e o Q_s . A obstrução do fluxo na via de saída do ventrículo direito encontra-se classicamente em nível infundibular, podendo se acompanhar de estenoses em nível valvar, supra-avalvar e nos ramos pulmonares. Se a obstrução é importante, o fluxo sanguíneo do ventrículo direito vai ser desviado por meio da comunicação interventricular para aorta e ventrículo esquerdo ("shunt" direita-esquerda > esquerda-direita; $Q_p \ll Q_s$). O paciente apresentará cianose e hipoxemia, associadas a diminuição da

intensidade do sopro. Nos casos em que a obstrução ao fluxo pulmonar é discreta, haverá pouco "shunt" direito-esquerdo ($Q_p \leq Q_s$) e o paciente apresentará cianose discreta e sopro mais intenso. Quanto mais intensa a obstrução, mais intensa será a hipoxemia decorrente do hipofluxo pulmonar.

Apesar de a piora da obstrução na via de saída do ventrículo direito poder ocorrer de forma dinâmica (reação infundibular) em crianças mais velhas, esse fenômeno é infreqüente no período neonatal, já que o grau de hipertrofia ventricular ainda não é tão intenso. O encontro de crises de hipoxia do Fallot desencadeadas agudamente por diversos fatores funcionais, tais como aumento do nível de catecolaminas circulantes, hipovolemia, anemia e acidose metabólica, é raramente observada no neonato. Quando um neonato com tetralogia de Fallot se encontra muito hipoxêmico, presume-se que a obstrução de base seja grave (quase atresia pulmonar), com o fluxo sanguíneo pulmonar mantido através do canal arterial. Os neonatos com tetralogia de Fallot, em sua maioria, não possuem fluxo pulmonar dependente do canal, podendo ser acompanhados sem medidas específicas. Naqueles com circulação pulmonar dependente do canal, as medidas a serem adotadas são semelhantes àquelas para atresia pulmonar com septo íntegro ou estenose pulmonar crítica.

A ecocardiografia detalha a anatomia intracardiaca, oferecendo os elementos necessários para o clínico para o manejo inicial. O cateterismo está indicado em casos de hipoplasia grave das artérias pulmonares ou suspeita de desconexão entre as mesmas. Em lactentes jovens em crise de cianose, as medidas estão dirigidas para aumentar o fluxo pulmonar de forma anterógrada, seja minimizando a reação infundibular ou aumentando a resistência vascular sistêmica. Deve-se mudar a posição da criança, realizando a flexão da perna sobre a coxa e desta sobre o quadril, produzindo, dessa forma, compressão das artérias femorais, aumentando a resistência periférica e o retorno venoso. Deve-se oferecer oxigênio sob diversas formas a fim de manter sua saturação entre 75% e 80%. Intubação e ventilação mecânica podem ser necessárias em casos não-responsíveis. A sedação pode ser realizada com morfina ou fentanil (questiona-se se a morfina teria o efeito adicional de relaxar a musculatura infundibular). A

administração de bicarbonato de sódio (1 mEq/kg a 2 mEq/kg) de forma empírica (já que a acidose aparece rapidamente durante a crise) é realizada aliada à expansão com volume de 10 ml/kg a 50 ml/kg. Se a crise persistir, podem ser introduzidas drogas vasoconstritoras, como a noradrenalina. Com o aumento da resistência vascular sistêmica, o fluxo é "forçado" a se encaminhar à circulação pulmonar. Além disso, há o aparecimento de bradicardia reflexa, o que é benéfico para o aumento do fluxo pulmonar. O propranolol é mais usado na profilaxia das crises que em seu tratamento agudo. Betabloqueadores por via endovenosa, como o esmolol, podem ser úteis no controle agudo da crise. Medidas adicionais, como a correção da anemia (Hto desejado 45%) e o tratamento de distúrbios metabólicos e eletrolíticos, também são fundamentais.

O neonato (ou lactente < 6 meses) muito hipoxêmico geralmente é encaminhado para a realização de anastomose de Blalock-Taussig como procedimento paliativo, a fim de aumentar o fluxo pulmonar efetivo. São poucos os centros que adotam postura mais agressiva, realizando a cirurgia corretiva no período neonatal. Isso geralmente é realizado em torno dos 6 meses de idade. A valvoplastia pulmonar com cateter-balão pode ser empregada como tratamento paliativo alternativo, como um passo prévio à cirurgia corretiva nos lactentes < 6 meses que necessitam aumentar o fluxo pulmonar. Esses pacientes apresentam melhora dos níveis de saturação, com estabilização do quadro hipoxêmico.

ATRESIA PULMONAR COM COMUNICAÇÃO INTERVENTRICULAR

A atresia pulmonar com comunicação interventricular é também encarada como a forma mais grave da tetralogia de Fallot. Entretanto, nessa lesão, o suprimento sanguíneo pulmonar e a anatomia das artérias pulmonares são extremamente variáveis, o que torna seu manejo muito mais difícil. Em relação à circulação pulmonar, em um lado do espectro, encontramos artérias pulmonares razoavelmente bem formadas e perfundidas através do canal arterial. Geralmente são confluentes e irrigam todos os lobos pulmonares. Do outro lado do espectro, há ausência total das artérias pulmonares e a circulação pulmonar se faz por meio de múltiplos

vasos com origem principalmente na aorta descendente, e também nos vasos da base, coronárias e renais. São as chamadas colaterais sistêmico-pulmonares múltiplas. O padrão de fluxo pulmonar pode ser variado, com áreas de hiperfluxo adjacentes a áreas de hipofluxo. Outros casos encontram-se entre esses dois espectros extremos, com presença concomitante de colaterais e de artérias pulmonares nativas com graus variáveis de hipoplasia.

Por causa dessa heterogeneidade anatômica da circulação pulmonar, o tratamento deve ser individualizado. A ecocardiografia define o diagnóstico intracardíaco, mas não é adequada para a determinação do padrão de fluxo pulmonar. Talvez a exceção a essa regra sejam os casos com anatomia pulmonar preservada e irrigada pelo canal arterial. O cateterismo é necessário, portanto, para definir a circulação pulmonar, devendo ser realizado em momento oportuno.

Apesar dos dois ventrículos bem definidos, essa lesão comporta-se com fisiologia de coração univentricular. Para os neonatos com artérias pulmonares razoavelmente bem formadas e perfundidas pelo canal arterial, o manejo clínico é semelhante àquele para a tetralogia de Fallot com obstrução pulmonar grave neonatal. São crianças pouco cianóticas e dessaturadas durante as primeiras 48 horas de vida, em decorrência de fluxo esquerdo-direito pelo canal arterial (Qp:Qs 1:1). À medida que o canal se fecha fisiologicamente, o neonato fica mais hipoxêmico e cianótico (Qp < Qs). Portanto, a conduta básica, nesses casos, é manter o canal aberto com infusão de prostaglandinas até a realização da cirurgia paliativa (Blalock-Taussig) ou correção total no período neonatal (infrequente em nosso meio).

No grupo em que o fluxo pulmonar depende das múltiplas colaterais sistêmico-pulmonares, a fisiopatologia vai depender da natureza dessas colaterais (origem, tamanho, presença de estenoses, lobos perfundidos, etc.). Geralmente há hiperfluxo pulmonar com saturações elevadas (> 85%) e Qp >> Qs. Pode haver, também, quadro de insuficiência cardíaca quando o fluxo pulmonar é excessivo. Em situações como essas os medicamentos e as medidas anticongestivas são fundamentais no manejo clínico. Nesses casos, o tratamento cirúrgico deve ser individualizado, dependendo da anatomia da árvore arterial pulmonar. O detalhamento des-

sa abordagem foge ao objetivo desta revisão. O ideal é que haja apenas uma fonte de fluxo pulmonar proveniente do ventrículo direito. Isso é atingido de forma estadiada, conectando-se, inicialmente, as colaterais de cada lado às artérias pulmonares nativas ipsilaterais, e, a seguir, realizando-se anastomose de Blalock-Taussig. Se houver crescimento satisfatório do leito vascular pulmonar, a comunicação interventricular é fechada e o ventrículo direito é finalmente conectado ao tronco da artéria pulmonar com um tubo extracardíaco em idade oportuna (ou seja, por volta dos 4 anos de idade).

TRONCO ARTERIOSO COMUM

O tronco arterioso comum, cardiopatia pouco comum dentro das cardiopatias congênitas, caracteriza-se pela saída de um único vaso dos ventrículos (conexão ventrículo-arterial uniarterial), que geralmente cavalga uma comunicação interventricular de via de saída, dando origem à aorta, às artérias coronárias e às artérias pulmonares. Essa lesão é classificada de várias formas. Mais recentemente, o "Congenital Heart Surgery Nomenclature and Database Project" propôs uma classificação que consiste em três tipos: tipo I, com artérias pulmonares confluentes ou quase confluentes; tipo II, caracterizado por ausência de um ramo pulmonar; e tipo III, com interrupção do arco aórtico ou coarctação severa, também chamado tipo pulmonar. O tipo I é o mais freqüente, compreendendo 75% dos pacientes. O tipo III acontece em 23% dos casos e o tipo II, em 2% do total. É importante lembrar que o tronco arterioso comum pode estar associado à deleção do cromossomo 22 k11, à síndrome velocardiocéfala e à síndrome de DiGeorge.

A fisiopatologia e a clínica dos pacientes com tronco arterioso comum vão depender da relação entre os fluxos pulmonar e sistêmico (Qp/Qs) determinados pelo grau de resistência vascular nos leitos pulmonar e sistêmico, respectivamente (tipo de fisiologia univentricular, apesar de dois ventrículos anatomicamente bem definidos). Assim, como a resistência vascular pulmonar é elevada no período neonatal (persistência do padrão fetal), o fluxo sanguíneo é "dirigido" preferencialmente para a circulação sistêmica. Há bom débito cardíaco, a despeito de cianose discreta a moderada (Qp/Qs em torno de 1; saturações, 75% a 85%). Na medida

em que a resistência vascular pulmonar vai diminuindo nas primeiras semanas de vida, o fluxo sanguíneo começa a ser "dirigido" para a circulação pulmonar, produzindo sintomas de hiperfluxo pulmonar, com redução da cianose e aumento dos níveis de saturação sistêmica > 85% a 90% (Qp/Qs > 2:1). Além disso, temos também o fenômeno conhecido como "fuga pulmonar diastólica", decorrente do fato de a resistência vascular pulmonar ser inferior à sistêmica na diástole. Conseqüentemente, temos a diminuição da pressão arterial diastólica e da pressão de perfusão coronária. O paciente com mais de um mês de vida apresenta insuficiência cardíaca de difícil controle, os pulsos são amplos, o eletrocardiograma mostra sinais de isquemia miocárdica e à radiografia do tórax nota-se aumento da área cardíaca e hiperfluxo acentuado. Se a lesão não for corrigida, há evolução para doença vascular pulmonar precoce. Quando há estenose de artérias pulmonares (em 10% dos casos), o quadro fisiopatológico pode ser mais balanceado. Quando existe estenose ou insuficiência da valva troncual, a fisiologia vai depender do grau do comprometimento valvar. No caso de estenose importante, há hipofluxo pulmonar e sistêmico, com sinais de baixo débito e graus de cianose variáveis, sendo a evolução muito desfavorável. Em caso de presença de insuficiência importante, há maior sobrecarga volumétrica dos ventrículos, resultando em insuficiência cardíaca mais precoce e importante que o habitual.

A ecocardiografia dá todo o detalhamento anatômico necessário para o manejo clínico. A necessidade de cateterismo é excepcional, talvez quando se suspeita de estenoses de artérias pulmonares associadas ou interrupção do arco aórtico. As crianças que se apresentam com cianose importante e desconforto respiratório deverão ser sedadas e ventiladas mecanicamente com pressão positiva, com o objetivo de manter a saturação de oxigênio em torno de 75% a 80%. A prostaglandina não está indicada nessa lesão, já que podemos produzir vasodilatação excessiva do leito vascular pulmonar e acelerar o fenômeno de "fuga pulmonar diastólica", resultando em piora da perfusão sistêmica e coronária. O uso de prostaglandina só está indicado nos pacientes com tronco arterioso comum tipo III, que apresentam interrupção do arco aórtico para manter o débito sistêmico (de forma semelhante ao que acontece na síndrome de hipo-

plasia do coração esquerdo). Quando há sinais de insuficiência cardíaca, a terapia deverá incluir drogas vasoativas (adrenalina, dopamina, dobutamina) acompanhadas de diuréticos, e, se necessário, instalação de ventilação mecânica para diminuir o esforço respiratório e a demanda de oxigênio. Os distúrbios metabólicos devem ser corrigidos, lembrando que a presença de hipocalcemia persistente nos levará à hipótese diagnóstica de síndrome de DiGeorge. Em crianças com estenose grave da valva trunco e sinais de baixo débito cardíaco, pode ser oferecida a dilatação por cateter-balão da valva trunco como procedimento paliativo antes da realização da cirurgia definitiva. Se há insuficiência importante, a valva deve ser reparada na cirurgia.

O tratamento cirúrgico é realizado, preferencialmente, dentro dos 3 primeiros meses de vida, a fim de evitar evolução para doença vascular pulmonar. Existem várias técnicas para correção, mas, basicamente, a comunicação interventricular é fechada com retalho de pericárdio bovino, tunelizando o ventrículo esquerdo para a aorta. As artérias pulmonares são seccionadas do tronco arterioso comum e reconectadas diretamente ao ventrículo direito (técnica de Barbero Marcial) ou por meio de tubo extracardíaco. Alguns preferem a correção no período neonatal, evitando oscilações imprevisíveis da pressão na artéria pulmonar, que ocorrem no pós-operatório de lactentes entre 1 e 3 meses.

CONEXÃO ANÔMALA TOTAL DAS VEIAS PULMONARES

A conexão ou drenagem venosa anômala total das veias pulmonares é uma anomalia na qual as veias pulmonares não estão conectadas ao átrio esquerdo. Apesar de existirem várias formas de conexões anômalas, as mais frequentes são: a supracardíaca, geralmente por meio de uma veia vertical que drena na veia inferior vena cava; a intracardíaca (para o seio coronário); a infracardíaca, geralmente por meio de uma veia descendente que cruza o diafragma e drena no sistema hepático; e as mistas. Em todas as formas, a presença de comunicação interatrial ou de forame oval é imprescindível para a manutenção do débito sistêmico, que depende da passagem do fluxo do átrio direito para o átrio esquerdo. Portanto, nessa lesão há uma mistura total dos retornos venosos sistêmico e pul-

monar, com fisiologia de coração univentricular, apesar de cursar com dois ventrículos anatômica e bem definidos. O equilíbrio entre o Qp e o Qs depende das resistências relativas desses sistemas.

Um aspecto fundamental nessa doença é a necessidade de se definir a presença de obstrução ao retorno venoso pulmonar. Essa obstrução pode ocorrer em diversos locais. Os mais frequentes são na veia vertical (também chamada de prensa hemodinâmica, por estar localizada entre artéria pulmonar e brônquio esquerdo) e na veia descendente, no local de passagem pelo diafragma. Se houver obstrução venosa pulmonar, a resistência pulmonar se eleva em níveis supra-sistêmicos e o paciente apresenta hipoxemia severa. Esses neonatos são reconhecidos clinicamente pela tríade clássica de edema pulmonar, baixo débito e coração pequeno à radiografia de tórax. O diagnóstico diferencial com síndrome da membrana hialina é necessário. Pacientes com comunicação interatrial ou forame oval restritivos apresentam saturações mais elevadas, em decorrência do hiperfluxo pulmonar, e débito sistêmico muito reduzido. Nessa situação, o Qp/Qs tende a apresentar aumento exponencial. Por outro lado, nos pacientes com forame oval ou comunicação interatrial ampla e sem obstrução venosa em outros locais, observa-se fluxo satisfatório do átrio direito para o átrio esquerdo, com manutenção do débito cardíaco, apesar do fluxo pulmonar aumentado.

A ecocardiografia fornece os dados anatômicos necessários para o manejo clínico inicial. O cateterismo deve ser realizado quando há dúvida diagnóstica sobre o local de drenagem e, principalmente, sobre a obstrução ao retorno venoso pulmonar. Nos casos de comunicação interatrial restritiva, está indicado o cateterismo para realização da atrioseptostomia com cateter-balão de Rashkind. Os casos com obstrução ao retorno venoso pulmonar devem ser manejados com intubação, hiperventilação, sedação/paralisação, alcalinização do sangue, e administração de óxido nítrico. Pode ocorrer piora da congestão venocapilar pulmonar. As crianças portadoras dessa lesão apresentam elevado índice de mortalidade no primeiro ano de vida (75% a 85%), especialmente nos primeiros três meses. Por isso, o tratamento cirúrgico está indicado no período neonatal, com reconexão das veias pulmonares no átrio esquerdo. Os

casos que cursam com obstrução no septo interatrial ou no retorno venoso pulmonar devem ser operados em caráter de urgência.

ANOMALIA DE EBSTEIN

Quando a anomalia de Ebstein se manifesta no período neonatal, o prognóstico geralmente é sombrio. As anormalidades anatômicas relativas à valva tricúspide são intensas, com deslocamento apical da inserção valvar e coaptação ineficaz dos folhetos. Há refluxo tricúspide grave e passagem do fluxo do átrio direito para o átrio esquerdo. O fluxo anterógrado do ventrículo direito para a artéria pulmonar é mínimo, podendo ocorrer até mesmo atresia pulmonar funcional. A circulação pulmonar é mantida pelo canal arterial, que, portanto, deve ser assegurada com a administração de prostaglandinas. Um dos principais objetivos do manejo clínico

desses pacientes gravemente enfermos é ajudá-los a passar pelo período de circulação transitória neonatal. Em decorrência da hiper-resistência pulmonar fisiológica desse período, o fluxo sanguíneo pulmonar pode estar gravemente limitado (tanto anterogradamente como pelo canal), com conseqüente hipoxemia profunda e acidose metabólica. Devem ser empregadas medidas para reduzir a resistência vascular pulmonar, como hiperventilação mecânica discreta, níveis suplementares de oxigênio, alcalinização e administração de óxido nítrico. Geralmente esses pacientes são encaminhados para realização de cirurgia de Blalock-Taussig, por vezes acompanhada de exclusão do ventrículo direito após sutura da valva tricúspide. Um dos motivos dos altos índices de mortalidade entre esses pacientes é a associação de hipoplasia pulmonar variada, decorrente do aumento maciço das câmaras direitas intra-útero.

STABILIZATION AND INITIAL CLINICAL MANAGEMENT OF CYANOGENIC CONGENITAL HEART DISEASE IN THE NEONATE

CARLOS A. C. PEDRA, SANTIAGO RAUL ARRIETA

In this review paper, we sought to determine some general guidelines for clinical stabilization of the neonate with several cyanogenic congenital heart diseases. The main lesions included complete transposition of the great arteries, Fallot's tetralogy, univentricular hearts including hypoplastic heart syndrome, common arterial trunk, pulmonary atresia with intact ventricular septum, critical pulmonary valve stenosis, Ebstein's anomaly, pulmonary atresia with ventricular septal defect, and total anomalous pulmonary venous connection. The clinical measures were discussed based on the physiologic concepts of the underlying lesion, without being restricted to details of physical examination, echocardiography and heart catheterization. The overview is useful not only to the pediatric cardiologist but also to the neonatologist and pediatric intensivist, who are responsible for initial clinical management and stabilization before the patient is sent to surgery or therapeutic heart catheterization in many occasions.

Key words: cyanogenic congenital heart disease, neonates, intensive care.

(Rev Soc Cardiol Estado de São Paulo 2002;5:734-50)

RSCESP (72594)-1267

REFERÊNCIAS

1. Castaneda AR, Jonas RA, Mayer JE, Hanley FL. Cardiac Surgery of the Neonate and Infant. Philadelphia: W.B. Saunders Company; 1994.
2. Chang AC, Hanley FL, Wernovsky G, Wessel DL. Pediatric Cardiac Intensive Care. Baltimore: Williams & Wilkins; 1998.
3. Freedom RM, Benson LN, Smallhorn JF. Neonatal Heart Disease. London: Springer Verlag; 1992.
4. Nichols DG, Cameron DE, Greeley WJ, Lappe DG, Ungerleider RM, Wetzel RC. Critical Heart Disease in Infants and Children. St Louis: Mosby; 1995.
5. Penny D, Shekerdemian L. Management of the neonate with symptomatic congenital heart disease. Arch Dis Child Fetal Neonatal 2001;84(3):141-5.
6. Schamberger MS. Congenital heart disease/Arrhythmias. In: Tobias JD, ed. Pediatric Critical Care. The Essentials. Futura Publishing Company; 1999. pp.155-80.
7. Wechler SB, Wernovsky G. Cardiac disorders. In: Cloherty JP, Stark AR, eds. Manual of Neonatal Care. 5ed. Philadelphia: Lippincot-Raven; 1998. pp.393-451.
8. Wernovsky G, McElhinmey D. Outcomes of neonates with congenital heart disease. Curr Opin Pediatr 2001;13(2):104-10.