

INSUFICIÊNCIA CARDÍACA NAS CARDIOPATIAS CONGÊNITAS DO ADULTO (CCA)

Estela Suzana K. Horowitz

Cardiologista Pediátrica do Instituto de Cardiologia do RS/ Fundação Universitária de Cardiologia

Responsável pela Unidade de Pós-operatório e Transplantes Cardíacos Pediátricos

Mestre em Cardiologia pela FUC

Endereço para Correspondência:

Av. Princesa Isabel 395
90620-001 Porto Alegre RS
Fone: 3230-3600 Ramal 3782 / 3223-6765
E-mail: esh.voy@terra.com.br

Introdução

Cardiopatias congênitas, segundo Mitchell *et al* (1), pode ser definida como “uma anormalidade estrutural intra-cardíaca ou dos grandes vasos intra-torácicos com repercussão funcional significativa ou potencial repercussão funcional” e tem incidência de 8 / 1.000 nascidos vivos, sendo a mais importante malformação congênita (2-4).

As cardiopatias congênitas são anormalidades anatômicas e hemodinâmicas, com cenários fisiológicos diversos, variando com a idade, tempo de evolução e ainda os fatores agravantes resultantes das intervenções.

O progresso das técnicas cirúrgicas para correção de cardiopatias congênitas e, mais recentemente, o cateterismo intervencionista modificaram sua história natural e, hoje, em torno de 85% dos nascidos com cardiopatia congênita atinge 16 anos de idade. Esta população cresce em torno de 5% ao ano. Nos Estados Unidos, estima-se que existam 1 milhão de adultos com cardiopatia congênita (5).

No adulto, a etiologia da insuficiência cardíaca por cardiopatia congênita resulta da história natural de defeitos ainda não corrigidos cirurgicamente ou das conseqüências e complicações das intervenções cirúrgicas paliativas ou definitivas. As seqüelas cirúrgicas podem envolver o sistema de condução, as valvas cardíacas, os materiais protéticos, o miocárdio, o leito vascular e o sistema nervoso (2;6;7).

Os principais mecanismos que levam à insuficiência cardíaca no adulto podem ser classificados em três grupos. O primeiro inclui aqueles que apresentam cianose crônica, sobrecarga de volume e outras anormalidades hemodinâmicas, como pacientes com comunicação interventricular não operada ou com corações “univentriculares” apenas paliados. O segundo grupo evoluiu para insuficiência cardíaca por baixo débito crônico secundário a obstrução da via de saída ventricular, como ocorre em pacientes com re-coarctação da aorta. O terceiro inclui aqueles que desenvolvem doença coronariana, hipertensão arterial sistêmica ou miocardiopatia em um coração com cardiopatia congênita pré-existente (6).

Além dessas três categorias, algumas cardiopatias congênitas são apenas tratadas de maneira paliativa e nunca corrigidas, e os resíduos e seqüelas dessas intervenções são os substratos para o desenvolvimento de insuficiência cardíaca em longo prazo. As arritmias, que infelizmente são uma complicação de cirurgia em plano atrial, como cirurgia de Mustard, Senning e Fontan, podem agravar a função ventricular em pacientes submetidos a várias intervenções cirúrgicas. O ventrículo direito, de modo tradicional chamado de “ventrículo esquecido”, não deve ser assim considerado em pós-operatório de múltiplas reconstruções da via de saída ventricular direita. As lesões regurgitantes, freqüentes em pós-operatório de tetralogia de Fallot, apesar de bem toleradas por muito tempo, podem evoluir para disfunção ventricular em longo prazo com fibrose miocárdica. As múltiplas intervenções cirúrgicas em cardiopatias complexas expõem o miocárdio a episódios repetidos de isquemia e lesão de reperusão. Nos pacientes submetidos à cirurgia de Glenn bidirecional, a separação do retorno venoso hepático da circulação pulmonar predispõe ao desenvolvimento de fístulas artério-venosas pulmonares, levando à sobrecarga volumétrica do ventrículo único funcional (2).

Classificação da Insuficiência Cardíaca na CCA

Apesar dos seus limites, a classificação de capacidade funcional da *New York Heart Association* (NYHA) tem sido utilizada de maneira ampla em CCA, permitindo uma linguagem comum nos diversos níveis de atendimento à saúde (8).

Bolger e colaboradores (9), utilizando esta classificação funcional, demonstraram que a ativação neurohormonal em CCA tem correlação com os sintomas de insuficiência cardíaca crônica e com a severidade da disfunção ventricular e não necessariamente com o substrato anatômico. Os pacientes com CC tinham níveis significativamente mais elevados de peptídeo natriurético atrial (ANP), peptídeo natriurético cerebral (BNP), endotelina (ET-1), noradrenalina, renina e aldosterona, e estes níveis eram mais alto quanto pior a classe funcional da NYHA.

Um estudo realizado em Toronto, avaliando a capacidade aeróbica de um grupo de ACC (10), demonstrou redução de consumo máximo de oxigênio em adultos com seis cardiopatias distintas:

comunicação interatrial operada, transposição dos grandes vasos (TGV) corrigida por meio cirúrgico em plano atrial, transposição congenitamente corrigida (TGV-CC), tetralogia de Fallot operada, anomalia de Ebstein e pacientes com fisiologia de Fontan. Todos tiveram uma VO_2 pico < 22 ml/Kg/min, sendo 16 ml/Kg/min nos pacientes com fisiologia de Fontan. Estes dados se assemelham aos de pacientes com cardiomiopatia isquêmica ou dilatada em classe funcional III da NYHA. Tais achados corroboram a hipótese de que a capacidade física destes pacientes depende muito mais de fatores extracardíacos, como a musculatura esquelética, do que do estado hemodinâmico.

Mecanismos de Insuficiência Cardíaca na CCA

São muitos os mecanismos que alteram a pré-carga, a pós-carga e a contratilidade na CCA (11). A figura 1 resume alguns destes mecanismos.

1. Disfunção Contrátil

Disfunção contrátil levando à disfunção ventricular não é incomum em CCA, principalmente nas situações de ventrículo sistêmico direito ou "único". Estes ventrículos sofrem uma variedade de insultos ao longo de sua existência, que incluem isquemia, sobrecarga pressórica ou volumétrica, cianose e, por vezes, vários episódios de circulação extracorpórea, levando à fibrose miocárdica, com conseqüente alteração da contratilidade e do relaxamento.

Pacientes com TGV submetidos à correção cirúrgica em plano atrial apresentam disfunção do ventrículo direito (VD) sistêmico como complicação em longo prazo. Estes ventrículos são excessivamente hipertróficos, com áreas de fibrose por inadequada perfusão coronariana (12). Alguns trabalhos demonstraram redução da fração de ejeção do VD sistêmico em 32 a 48% dos casos, e, em 10 a 22%, era associada à insuficiência cardíaca clínica (11).

Na TGV-CC, a disfunção do VD sistêmico é uma complicação bem reconhecida. A fração de ejeção em pacientes assintomáticos é menor do que 40% nos casos não operados. Quando a TGV-CC ocorre associada à comunicação interventricular e à estenose pulmonar, 70% dos casos têm disfunção sistólica, sendo insuficiência cardíaca mais comum que na TGV-CC simples (11;12). Fatores que pioram a disfunção ventricular incluem isquemia e regurgitação da valva tricúspide que é sistêmica.

Pacientes com fisiologia univentricular, que realizaram tratamento paliativo com as cirurgias do tipo Fontan, são candidatos à disfunção sistólica. A progressão da disfunção ventricular é um problema importante neste tipo de paciente (13). Estudos utilizando ressonância magnética evidenciaram que a fração de ejeção em pacientes em pós-operatório tardio de Fontan é abaixo do normal, em torno de 49% (14). Além disso, a função ventricular tende a piorar quando a cirurgia é realizada em adultos. A prevalência de insuficiência cardíaca clínica 18 anos pós Fontan é de 40% em uma das séries publicadas (13). Assim como nos ventrículos sistêmicos morfológicamente direitos, o fluxo coronariano é alterado em pacientes pós-Fontan e é possível que a isquemia crônica contribua para a disfunção ventricular.

Dilatação e hipertrofia ventricular direita são importantes dificuldades nos procedimentos cirúrgicos para o alívio das obstruções da via de saída ventricular direita, como tetralogia de Fallot, estenose pulmonar crítica, atresia pulmonar, truncus arteriosus. Estes pacientes também apresentam disfunção ventricular direita e evoluem para insuficiência cardíaca direita em longo prazo(12).

2. Alterações da pré-carga

Na circulação do tipo Fontan, uma importante característica de sua fisiologia é a baixa pré-carga, que, associada a uma fração de ejeção reduzida, leva a um estado crônico de baixo débito. Nesta fisiologia já foi demonstrado que existe baixa reserva da pré-carga e da contratilidade com uso de dobutamina (11). Nas cirurgias de Mustard e Senning, para correção de TGV em plano atrial, os canais venosos são hipocomplacentes, limitando o enchimento ventricular.

As lesões regurgitantes, comuns em pós-operatório de defeito

septal atrioventricular e a regurgitação pulmonar severa em pós-operatório de tetralogia de Fallot elevam a pré-carga. Os "shunts" intracardíacos e os "shunts" sistêmico-pulmonares também sobem a pré-carga.

3. Alterações da pós-carga

Anormalidades da pós-carga são características das lesões obstrutivas das vias de saída. Estenose valvar aórtica e coarctação da aorta são exemplos típicos de elevação da pós-carga ventricular, reduzindo o débito cardíaco. De modo crônico, esta sobrecarga pressórica estimula fatores tróficos como angiotensina e aldosterona resultando em hipertrofia e fibrose com conseqüente alteração do relaxamento, deteriorando posteriormente a função sistólica (11).

4. Fatores neurohormonais e outros

Há pouco tempo, a ativação de fatores neurohormonais e citocinas tem sido reconhecida como parte da resposta adaptativa em CC. Como já mencionado, o trabalho de Bolger et al (9) demonstrou elevação dos níveis de ANP, BNP, endotelina, renina, aldosterona e noradrenalina em um espectro de CC correlacionando com a piora da classe funcional e disfunção ventricular. Os níveis de BNP se mostraram elevados, não apenas em pacientes com ventrículos direitos sistêmicos, mas também em pacientes com sobrecarga pressórica do VD por obstrução subpulmonar. A elevação do BNP está relacionada à disfunção ventricular direita mesmo em pacientes assintomáticos (9;11;12).

Além da ativação neurohormonal, o sistema nervoso autônomo também está alterado na insuficiência cardíaca. Pacientes operados de tetralogia de Fallot têm redução da variabilidade da frequência cardíaca e do barorreflexo. Estes achados estão relacionados ao grau de regurgitação pulmonar e disfunção ventricular direita (9;11;12).

Manejo da ICC na CCA

Apesar da variedade de lesões e da complexidade hemodinâmica das CC levando à insuficiência cardíaca, existe escassez de ensaios clínicos voltados para terapêutica envolvendo este grupo de pacientes.

1. Uso de inibidores da ECA

Inibidores da ECA têm sido utilizados em crianças com sobrecarga volumétrica por lesões valvares regurgitantes, com redução das dimensões ventriculares.

Em pacientes com fisiologia tipo Fontan, alguns estudos demonstraram que a utilização de inibidores da ECA não causa melhora da tolerância aos exercícios, nem dos parâmetros ecocardiográficos, sendo associada à queda do índice cardíaco no pico máximo do esforço (9;11). São estudos limitados em tamanho, metodologia questionável, curta duração e podem não estar demonstrando o real benefício dos inibidores da ECA na preservação miocárdica e nos sintomas de insuficiência cardíaca.

Provavelmente, os inibidores da ECA são muito mais utilizados de maneira empírica em CCA do que se tem publicado. Alguns estudos não controlados demonstraram que, em ventrículos direitos sistêmicos, os inibidores da ECA melhoram a capacidade aos esforços. Os inibidores da angiotensina em pacientes com TGV-CC demonstraram melhorar a fração de ejeção ventricular, reduzir a regurgitação atrioventricular e favorecer a capacidade funcional (9;11).

2. Beta-bloqueadores

Não existem evidências para o uso de beta-bloqueadores na insuficiência cardíaca das CCA.

3. Aplicando as evidências

Em geral, os pacientes com CC são submetidos a exames de imagem com o intuito de buscar uma etiologia anatômica passível de

correção cirúrgica ou percutânea. Quando não é possível a correção anatômica, o tratamento clínico pode colaborar.

Em pacientes com corações biventriculares e disfunção ventricular do ventrículo sistêmico morfologicamente direito ou esquerdo, os diuréticos devem ser a primeira escolha para o alívio dos sintomas congestivos. Em pacientes sintomáticos, adicionar inibidores da ECA e beta-bloqueadores parece uma alternativa razoável, pelos seus efeitos no remodelamento ventricular, preservação da função ventricular e redução da morbi-mortalidade. Se os inibidores da ECA não forem bem tolerados, podem ser substituídos por bloqueadores da angiotensina. Tratar pacientes assintomáticos com disfunção ventricular é tarefa mais complicada. É necessário balancear os benefícios da terapêutica contra a inconveniência de utilizar medicação crônica, uma vez que há falta de evidências neste grupo de pacientes.

Aqueles com obstrução do ventrículo subpulmonar também apresentam um dilema terapêutico. Este grupo é representado pelos pacientes com tetralogia de Fallot e regurgitação pulmonar severa levando à disfunção ventricular direita, com anomalia de Ebstein, com síndrome de Eisenmenger e hipertrofia ventricular direita severa com disfunção ventricular. Não existem evidências de que os inibidores da ECA e os betabloqueadores tenham benefício nestes cenários.

Pacientes com fisiologia do tipo Fontan devem ser manejados com cuidados. Logo após a cirurgia, a pré-carga é baixa e o uso de inibidores da ECA deve ser evitado. Entretanto, tardiamente, quando a disfunção ventricular já se estabeleceu, em especial com regurgitação de valva atrioventricular documentada, os inibidores da ECA e betabloqueadores podem oferecer benefício.

Perspectivas Futuras para CCA

Com o aumento da população adulta com cardiopatia congênita, a insuficiência cardíaca será cada vez mais um problema clínico de importância neste grupo de pacientes. Assim como a evolução das diferentes técnicas cirúrgicas e do cateterismo intervencionista beneficiou a correção anatômica das cardiopatias congênitas, a terapêutica clínica, embasada em ensaios clínicos bem delineados, deve evoluir para a utilização racional da farmacopéia para insuficiência cardíaca nas cardiopatias congênitas do adulto.

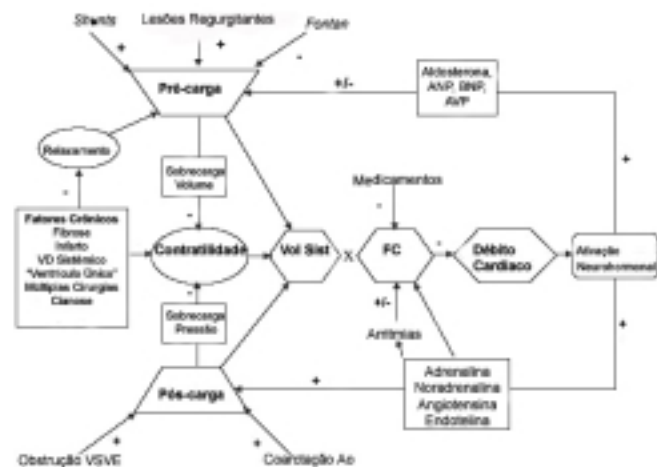


Figura 1: Mecanismos de Insuficiência Cardíaca na CCA Adaptado de Vonder Muhll et al. (11)

Referências Bibliográficas

- 1- Mitchell S.C., Korones S.B., Berendes H.W. Congenital heart disease in 56,109 births. Incidence and natural history. *Circulation* 1971; 43, 323-332.
- 2- Auslender M., Artman M. Overview of the management of pediatric heart failure. *Prog Pediatr Cardiol* 2000;11(3):231 -241.
- 3) Hoffman JIE, Kaplan S. The Incidence of Congenital Heart Disease. *J Am Coll Cardiol* 2002; 39, 1890-1900.
- 4-Hoffman JIE, Kaplan S, Liberthson RR. Prevalence of congenital heart disease. *Am Heart J* 2004; 147, 425-439.
- 5- Bolger AP, Coats AJS, Gatzoulis MA. Congenital heart disease: the original heart failure syndrome. *Eur Heart J* 2003; 24(10):970-976.
- 6-Davis SF, Graham TP. Congenital heart disease in adults: management of advanced heart failure. *Progress in Pediatric Cardiology* 2003; 17: 91-99.
- 7- Auslender M. Pathophysiology of pediatric heart failure. *Prog Pediatr Cardiol* 2000;11(3):175 -184.
- 8-Bolger AP, Gatzoulis MA. Towards defining heart failure in adults with congenital heart disease. *Int J Cardiol* 2004; 97 Suppl 1:15 -23.
- 9- Bolger AP, Sharma R, Li W, Leenarts M, Kalra PR, Kemp M et al. Neurohormonal Activation and the Chronic Heart Failure Syndrome in Adults With Congenital Heart Disease. *Circulation* 2002; 106:92-99.
- 10-Fredriksen PM, Veldtman G, Hechter S, Therrien J, Chen A, Warsi MA et al. Aerobic Capacity in Adults With Various Congenital Heart Diseases. *Am J Cardiol* 2001; 87(3):310-314.
- 11-Vonder Muhll I, Liu P, Webb G. Applying standard therapies to new targets: the use of ACE inhibitors and B-blockers for heart failure in adults with congenital heart disease. *Int J Cardiol* 2004; 97(1):25-33.
- 12-Gatzoulis MA, Webb G, Daubeney PEF. *Diagnosis and Management of Adult Congenital Heart Disease*. London: Churchill Livingstone, 2003.
- 13-Piran S, Veldtman G, Siu S, Webb G, Liu PP. Heart failure and ventricular dysfunction in patients with single or systemic right ventricles. *Circulation* 2002; 105(10):1189-1194.
- 14- Eicken A, Fratz S, Gutfried C, Balling G, Schwaiger M, Lange R et al. Hearts Late After Fontan Operation Have Normal Mass, Normal Volume, and Reduced Systolic Function. A Magnetic Resonance Imaging Study. *J Am Coll Cardiol* 2003; 42(6):1061-1065.