

**Senhor Editor,**

*Ciência é criar na ausência de modelos e procurar conhecer as verdades mesmo que relativas, pois elas são degraus na descoberta da verdade absoluta - não influenciada pela amizade, política e agraciamento.*

Os autores descrevem no artigo "Reversão com sucesso da hipertensão pulmonar no complexo de Eisenmenger" - "Successful reversal of pulmonary hypertension in Eisenmenger complex" de Randa J. S. Batista e col, publicado em *Arq Bras Cardiol* 1997; 68: 245-8, o resultado da cirurgia realizada em uma paciente de 19 anos de idade, com o diagnóstico de complexo de Eisenmenger, por apresentar pressões em artéria pulmonar em níveis sistêmicos, na presença de comunicações interatrial (CIA) e interventricular (CIV). Paciente acianótica em repouso porém cianótica aos exercícios físicos. A biópsia pulmonar revelou alterações vasculares pulmonares, grau IV da classificação de Heath-Edwards. A cirurgia realizada foi a cerclagem da artéria pulmonar, a fim de aumentar o *shunt* D-E e diminuir a saturação da aorta com conseqüente diminuição da saturação pulmonar. Um ano após, quando se encontrava mais cianótica, nova biópsia pulmonar revelou total regressão das alterações vasculares pulmonares. Depois desses resultados, fizeram-lhe a cirurgia corretiva, isto é, fechamento das comunicações e eliminação da cerclagem pulmonar. Na semana seguinte, a pressão arterial pulmonar era 50% da sistêmica. Como possibilidade casual da regressão das alterações vasculares levantou-se a hipótese da baixa saturação de O<sub>2</sub> pulmonar.

Inúmeras foram as impropriedades, numa impressionante escalada de informações e considerações contraditórias clínica, hemodinâmica e anatomopatológica, neste artigo que pretendia ser original, daí sua publicação em inglês.

Vejamos alguns pontos vulneráveis e aberrantes desta apresentação:

**I - Sobre o caso**

A) Do diagnóstico - Não se pode considerar este caso como de complexo de Eisenmenger, pois Eisenmenger descreveu, em 1897, a clínica de um paciente de 32 anos, que apresentava dispnéia de esforço, cianose desde a infância, culminando com hemoptises violentas e morte súbita. À necropsia encontrou grande CIV com dextroposição da aorta e alterações da vasculatura pulmonar, caracterizadas pelo espessamento da média, adventícia e hipertrofia e hiperplasia da íntima, com destruição e rotura de paredes de inúmeras artérias, oclusão da luz, fibrose ou degeneração total em outras. Postulou o autor que no início a paciente deveria ter apresentado CIV com *shunt* E-D, que desenvolveu hipertensão e aumento da resistência pulmonar, desaparecimento do *shunt*, com posterior reversão do mesmo, sendo agora da direita para a esquerda.

Em sua homenagem, a presença da CIV com dextroposição da aorta e alteração pulmonar foi denominada de doença de Eisenmenger. Em 1958, Paul Wood, por extensão, definiu toda CIV com hiper-resistência pulmonar como síndrome de Eisenmenger, estabelecendo níveis de resistência iguais ou maiores a 800dynes/s/cm<sup>5</sup> ou 10 unidades de resistência, com *shunt* único D-E ou bidirecional com predomínio de D-E, através de grande CIV (15 a 30mm). Mais tarde expandiu-se o conceito para toda a comunicação intercavitária e *ductus arteriosus*, com o mesmo perfil anátomo-funcional, isto é, hipertensão pulmonar (HP) por alterações arteriais obstrutivas, ou seja, diminuição acentuada da luz vascular. O quadro clínico inclui a presença de cianose desde o início (precoce), ou evolutiva (tardia), com complicações severas, tais como coagulopatia, hemoptise, aumento da dispnéia e morte prematura.

O caso descrito pelos autores não apresentava cianose em repouso e sim aos esforços, o que poderia ter pelo menos quatro causas: 1) *shunt* D-E em nível atrial ou ventricular (cianose central); 2) diminuição da ventilação e dificuldade da hematose em virtude da hipervolemia pulmonar (*shunt* E-D e hipertensão veno-capilar pulmonar com inundação alveolar (cianose cardiopulmonar); 3) diminuição do débito cardíaco e maior extração de O<sub>2</sub>, seja por baixo débito cardíaco e ou por alterações venosas (cianose periférica); 4) alteração estrutural de hemoglobina (hemoglobinopatia) com diminuição da captação de O<sub>2</sub> pela hemoglobina ou incapacidade de sua oxigenação por já estar ligada, em boa parte, com outros elementos (cianose hematogênica).

Pelos dados clínicos pressóricos de saturação de O<sub>2</sub>, pode-se tranquilamente afastar as causas 1, 4, restando a periférica (3) e a cardiopulmonar (2). Assim sendo, afasta-se o diagnóstico de cardiopatia cianótica nesta paciente. Não sendo cianótica, improvável o diagnóstico de complexo de Eisenmenger.

B) Da pressão - A pressão sistêmica (130/80, média 96mmHg) é maior do que a pulmonar (125/45, média 70 mmHg). Com estas pressões, difícil admitir o *shunt* D-E esquerda e, por outro lado, fácil é admitir o E-D. A única possibilidade de *shunt* D-E nestas condições seria a existência de fluxo preferencial não dependente das alterações hemodinâmicas, porém, faltaram as condições para propiciar tal hipótese. A não queda da pressão arterial pulmonar, com o aumento da PO<sub>2</sub> no ar inspirado, não é elemento seguro para se dizer da incapacidade reacional da vasculatura pulmonar, ou afirmar a existência de alterações vasculares intensas, pois o O<sub>2</sub> sabidamente diminui a resistência arteriolar e pode aumentar o *shunt* E-D, sem alterar a pressão pulmonar (P=FXR - cai a resistência, aumenta o fluxo e a pressão não se altera).

C) Da saturação de O<sub>2</sub> - A análise de saturação (sat) do sangue recolhido demonstrou: a) saturação na aorta de 97% - perfeitamente normal. Portanto insaturação central por *shunt* D-E não existia; b) saturação na artéria pulmonar de 87%, para uma normal superior de 70%, configura hiper-

saturação na pulmonar em virtude de *shunt* E-D; c) *shunt* relativo (SR) pode ser e é comumente calculado, por nós, através da fórmula:

$$SR = \frac{\text{sat. (AP - média } V_s C_s)}{\text{sat. (Ao - AP)}}(1);$$

onde AP= artéria pulmonar, VsCs = veias cavas, Ao = aorta; substituindo-se em (1) pelos valores obtidos, ter-se-á:

$$SR = \frac{87\% - 70\%}{97\% - 87\%} = 1,3$$

significando que a quantidade de sangue que passa da E-D é igual a 1,3 vezes a do débito cardíaco ou ventricular esquerdo, ou seja, fluxo pulmonar igual a 2,3 fluxo arterial sistêmico, o que nos permite afastar categoricamente a presença de cianose central e afirmar a hiper-saturação em artéria pulmonar pelo *shunt* E-D.

Ademais, a alta saturação pulmonar elimina a possibilidade do *shunt* reverso aos exercícios, produzir grande insaturação periférica e, portanto, a ausência de cianose central. Admita-se, por um momento, a existência de *shunt* D-E, assim mesmo com o sangue hiper-saturado do ventrículo direito (VD), impossível admitir sua capacidade de produzir uma quantidade de hemoglobina reduzida no sangue periférico (>5g%) para se ter cianose. Nesta circunstância, inconcebível o diagnóstico de complexo de Eisenmenger e das alterações pulmonares descritas, que obrigatoriamente levariam o paciente a apresentar cianose ou, pelo menos, insaturação arterial periférica.

D) Da resistência pulmonar relativa (RPr), definida como a relação entre a resistência pulmonar (RP) e a sistêmica (RS), que embora não mencionada, pode ser deduzida pelos dados apresentados pelos autores.

$$RPr = \frac{RP}{RS}$$

Não se tendo a pressão capilar, por não ter sido mencionada, usa-se a pressão média pulmonar (PAP) para cálculo de resistência pulmonar total, bem como a pressão média da aorta (PAo) para a resistência sistêmica total (RS). Substituindo-se em (2):

$$RP = \frac{PAP}{FP} = \frac{70\text{mmHg}}{2,3\text{ DC}} \text{ onde:}$$

$$RS = \frac{PAo}{DC} = \frac{96\text{mmHg}}{DC}$$

DC = débito cardíaco

DVC = débito veias cavas = DC

*shunt* E-D = 1,3 DC

FP = fluxo pulmonar = DVC + *shunt* = 2,3 DC

Substituindo-se em

$$(2) RPr = \frac{70 \div 2,3 DC}{96 \div DC} = \frac{70}{2,3 \times 96} = 0,32$$

que significa ser a resistência pulmonar igual a 0,32 da resistência sistêmica, ou seja, aproximadamente 1/3 da resistência sistêmica, quando a normal é de 1/5.

Sendo a RS média normal de 1200dynes/s/cm<sup>-5</sup>, a RP total do presente caso é de 400dynes/s/cm<sup>-5</sup>, e, levando-se em consideração que a resistência pulmonar normal é de 160, ela estava ligeiramente aumentada, aliás valor que se encontra em portadores de *shunt* E-D com alterações anatômicas iniciais da vasculatura pulmonar, isto é, pequena hipertrofia da média, como as lâminas das biópsias mostram, portanto longe de ser caso de hiper-resistência pulmonar extrema como acontece na síndrome de Eisenmenger.

## II - Sobre conceitos

Hipertensão arterial pulmonar é sinônimo de doença vascular pulmonar ou, simplesmente, como situação em que a pressão na artéria pulmonar é maior do que a normal. São definições baseadas em dois critérios, um anátomo-clínico e outro hemodinâmico. Apesar de todo caso de doença vascular pulmonar determinar hipertensão arterial, nem toda hipertensão tem doença vascular pulmonar, portanto, um não pressupõe o outro. Como P = F x R, ela poderá surgir por aumento do fluxo como no *shunt* E-D, hipervolemia, estados hipercinéticos, transfusão de líquidos ou sangue e outras; ou aumento da resistência veno-capilar pulmonar, como nas alterações anatômicas da vasculatura; hipertonia vascular, processos obstrutivos esquerdos (estenose das veias pulmonares, *cor triatriatum*, fibroelastose do átrio esquerdo, alterações da valva mitral, alterações do ventrículo esquerdo e outras.

Desta forma, podem-se distinguir quatro tipos de HP: 1) hipervolêmica (*shunt* E-D); 2) hiper-resistente - (aumento resistência arteríolo-capilar) - com dois subtipos: a) alterações anatômicas (hipertrofia e hiperplasia muscular vascular), b) alterações funcionais-espasmos ou hipertonia veno-arteriolar; 3) passiva, por aumento da resistência esquerda, condições que impedem o fluxo no coração esquerdo; 4) mista.

As alterações hemodinâmicas observadas nestes tipos de HP são: tipo 1 - a) resistência pulmonar normal para pouco, moderada ou muito aumentada; b) fluxo pulmonar aumentado; c) pressão pulmonar ligeira a grandemente aumentada; tipo 2 - a) resistência pulmonar aumentada; b) fluxo pulmonar normal ou diminuído; c) pressão veno-capilar pulmonar diminuída; tipo 3 - a) resistência pulmonar - normal ou aumentada; b) fluxo pulmonar - diminuído; c) pressão veno-capilar aumentada; tipo 4 - os dados pendem ora para um ora para outro tipo de HP.

O complexo de Eisenmenger é protótipo da HP tipo 2, enquanto a CIV com grande *shunt* E-D é do tipo 1, onde o presente caso perfeitamente se enquadra.

## III - Dados do pós-operatório

A) Saturação no pós-operatório imediato - quase impossível ter-se saturação venosa de 30%, o mesmo da saturação do seio coronário, e a aorta 75% - estando o paciente bem.

Isto poderá acontecer, entretanto, em duas condições: a) provável erro na dosagem, ou de comunicação dos resultados; b) estado de hipoxia, acentuado pela diminuição do PaO<sub>2</sub>.

B) Após um ano - a saturação do sangue da aorta era 96% (normal) e igual ao pré e o sangue da pulmonar 88% (mais saturado que no pré e quase atingindo o nível do sangue arterial). Se a situação de oxigenação pulmonar voltou à condição do pré-operatório, a meta do grupo não foi atingida, a relação causa-efeito afastada. Se não existe causa (*shunt* D-E), não poderia ter existido efeito (involução das alterações arteriais pulmonares) e, se não houve queda da saturação, a hipótese levantada cai por terra. Surgem novamente duas possibilidades: a) erro de determinação ou transmissão dos resultados; b) não correção ou reabertura da(s) comunicação(ões), intracavitária(s), por continuar *shunt* E-D, situação não admissível pela queda da pressão arterial pulmonar; afastada a segunda possibilidade, resta à primeira, os dados oximétricos passam a não ser confiáveis e toda a teoria proposta cai novamente por terra.

C) Pressão - Pressão Ao 127/70 (90)mmHg e AP 68/16 (41)mmHg.

A queda da pressão pulmonar seria esperada através da correção dos defeitos, pois eliminado o *shunt* E-D, menor débito teria o VD, artéria pulmonar e menor pressão, mesmo que não houvesse queda da resistência pulmonar.

Tem-se ainda demonstração pelos estudos das cardiopatias congênitas com hiperfluxo pulmonar e igualdade das pressões nos dois sistemas (pulmonar e sistêmico), de que a grande hiper-saturação da AP não determina as reações vasculares propostas - exemplo típico é o da CIA - onde se tem grande *shunt* E-D, grande volume de sangue e grande saturação sanguínea pulmonar, sem alterações vasculares pelo menos nos primeiros 30-40 anos de vida.

Portanto, a hipótese de que o sangue com saturação de O<sub>2</sub> em níveis de 80 a 90% leve à HP, não encontra apoio, nos estudos das cardiopatias congênitas. Exceção se faz à transposição das grandes artérias com elevação da pressão e hiper-saturação (>95%), onde levantamos a hipótese da superoxigenação determinar alterações vasculares, hipótese até hoje não confirmada.

Para desenvolver alterações estruturais da vasculatura pulmonar em cardiopatias com *shunt* E-D é necessário, como condição *sine qua non* que haja hipertensão veno-capilar pulmonar.

D) Após um ano da correção, novo cateterismo mostrou pressões da Ao 120/80 (90) AP 50/20 (31)mmHg, praticamente normais, embora ainda haja resquício da hiper-resistência pulmonar dada pela ligeira hipertrofia da camada média muscular revelada pela alta pressão sistólica (50mmHg).

E) Que outros parâmetros pressóricos podem-se usar para afastar o diagnóstico da HP no complexo de Eisenmenger: a) pressão pulmonar igual à sistêmica, o que não foi observada para nenhuma das pressões, mas essencialmente para as pressões diastólica e média; b) relação PS/PD que nor-

malmente é de 2 para pulmonar e 1,5 para aorta. No presente caso, foi de 2,8 (125/45) e 1,6 (130/80), respectivamente, para artéria pulmonar e aorta, portanto normal para Ao e muito aumentada para a pulmonar. Esta relação é maior do que dois nos *shunts* tipo CIA e insuficiência mitral e pulmonar, normal nos *shunts* tipo CIV; e menor nos casos de hiper-resistência pulmonar com a tendência de atingir o valor de 1,5 ou ligeiramente menor. No caso apresentado existem duas condições para se ter um índice alto: a) presença da CIA e b) grande *shunt* E-D na ausência de hiper-resistência pulmonar; c) outro dado importante para se definir o tipo da HP é a comparação das pressões diastólica de *per si*. Sua diferença informa rapidamente e, de maneira proporcional a diferença entre as resistências dos dois sistemas. Assim, 80mmHg para aorta e 45 para pulmonar, e relação de 0,56 que nos informa que no, máximo a resistência pulmonar corresponde a 56% da resistência sistêmica.

De acordo com todos estes índices, no presente caso, não se pode enquadrar a paciente no diagnóstico de complexo de Eisenmenger.

#### IV - Da biópsia pulmonar

A primeira lâmina, embora tecnicamente deficiente, por falta de insuflação pulmonar no momento da retirada da peça, não pode ser comparada com a segunda, que é perfeita. Mas apesar disto e da dificuldade de comparação, pode-se notar que alguns vasos mostram hipertrofia da média, como o observado nas comunicações intercavitárias pós tricuspídeas, com aumento do fluxo, volemia e de pequena hiper-resistência pulmonar. Em nenhum ponto da lâmina pode-se observar o grau IV de lesão vascular descrita por Heath-Edwards. No máximo classificar-se-ia no grau II, preferivelmente no grupo I. Não se observa hiperplasia da adventícia, rotura de vasos, grande hipertrofia da média com diminuição acentuada da luz vascular, elastose da média, hipertrofia e hiperplasia da íntima com ou sem fibrose, obliteração ou oclusão por trombose e recanalização da luz ou desaparecimento completo da estrutura vascular, lesões plexiformes, rotura da parede vascular, como acontece na hipertensão hiper-resistente da doença de Eisenmenger.

Na segunda lâmina, pulmão expandido, observa-se pequeno grau de hiperplasia da média, com luz praticamente normal, como nos poucos vasos que se vêem na primeira lâmina, lesão observada comumente nas comunicações com grande fluxo pulmonar tipo CIV (grau I).

Mesmo na hipótese de que a cerclagem da artéria pulmonar tivesse surtido efeito amplamente benéfico, não se admite uma involução das alterações de grau IV em tão pouco tempo (um ano) em uma adolescente com 19 anos de evolução.

Ainda admitindo-se, por concessão, que a classificação fosse exata (o que não se pode admitir), a hipótese (velha) que poder-se-ia levantar é de que a biópsia inicial não era representativa de todo o pulmão, podendo representar somente uma porção extremamente pequena e especial do mesmo.

## V - Da originalidade

O autor usa “nova técnica” cirúrgica para reverter a HP, no complexo de Eisenmenger. Duas observações iniciais:

1) a técnica não é nova. Foi introduzida em 1952 por Muller e Damman, para diminuir o *shunt* E-D nas comunicações intercavitárias com hiperfluxo, hipervolemia e hipertensão veno-capilar pulmonar, diminuindo a transudação pulmonar, o edema, a dispnéia e aumentando o débito cardíaco por eliminação do roubo de fluxo ocasionado pelo *shunt* E-D. Ademais sugeriram que a cerclagem poderia ser benéfica nos casos de hiper-resistência acentuada sem fluxo E-D, como nos casos que apresentam pressões pulmonares praticamente sistêmicas, a fim de diminuir ou mesmo evitar mais alterações anatômicas por efeito das altas pressões do sistema e que levassem ao quadro de irreversibilidade das lesões vasculares (complexo de Eisenmenger).

2) Esta prática já realizamos com o Prof. Zerbini em muitas ocasiões, porém em casos de reais complexos de Eisenmenger, desde 1960, umas com excelentes evoluções, outras sem alterar a evolução inexorável da doença, porém melhorando as condições clínicas. Assim a usamos: a) em pacientes cianóticos que apresentavam crises hipoxêmicas, hemoptises, desmaios e pressões em artéria pulmonar iguais ou ligeiramente maiores do que as sistêmicas; b) em portadores de *ductus arteriosus* com *shunt* reverso cerclando os ramos da artéria pulmonar; deixando-o pérvio, a fim de não levar a falência aguda VD; c) cerclagem com fita de celofane com a finalidade de desenvolver uma estenose

progressiva, dando tempo para adaptação do VD, em pacientes que com pequena cerclagem faziam parada cardíaca no ato cirúrgico.

Concluindo - 1) o caso apresentado é o de uma CIA e CIV, de baixa hiper-resistência pulmonar, mas jamais um complexo de Eisenmenger; 2) os dados hemodinâmicos (saturação e pressão) foram profundamente mal interpretados; 3) o diagnóstico anatomopatológico da 1ª lâmina não condiz com a fotografia publicada; 4) a evolução descrita da 1ª para a 2ª lâmina não existe; 5) a indicação terapêutica correta para esta paciente seria simplesmente de fechamento cirúrgico das comunicações intercavitárias. A cerclagem pulmonar no caso não tinha nenhuma indicação; 6) não se pode, de forma alguma, submeter pacientes com idênticos perfis clínico e anatomofisiológicos a cerclagem da pulmonar, por ser desnecessária, aumentar o risco de complicações, bem como aumentar despesas sem nenhum lucro adicional; 7) nenhuma originalidade se pode admitir a este artigo, como pretendem os autores; 8) faltou orientação clínica, clínico-cirúrgica, hemodinâmica e anatomopatológica ao grupo; 9) não é o bastante a técnica operatória que se sabe o grupo a tem, mas sim maior conhecimento fisiopatológico e clínico; 10) continuar nesta toada, diríamos: é fazer experiência em *anima nobili*.

Radi Macruz

Ex-professor associado de cardiologia da FMUSP-SP

Presidente do INTERCOR

## Referências

- Eisenmenger V, Apud, Michel R. Nihill - In: Moss and Adams - Heart Disease in Infants, Children, and Adolescents. Ed. George C. Emmanouilides et al. 5<sup>th</sup> ed, 1966, pg 1995.
- Heath D, Edwards JE - The pathology of hypertensive pulmonary vascular disease. *Circulation* 1958; 18: 533-47.
- Heath D, Helmholtz HF, Burchell HB, Dushane JW, Kirklin JW, Edwards JE - Relation between structural changes in the small pulmonary arteries and the immediate reversibility of pulmonary hypertension following closure of ventricular and atrial septal defects. *Circulation* 1958; 18: 1167-74.
- Hislop A, Haworth SG, Shinebourne EA, Reid L - Quantitative structural analysis of pulmonary vessels in isolated ventricular septal defect in infancy. *Br Heart J* 1975; 37: 1014-21.
- Macruz R, Bustamante IN et al - Hipertensão pulmonar acentuada. *Arq Bras Cardiol* 1984; 42(supl. 1): 221.
- Rabinovitch M, Castaneda AR, Reid L - Lung biopsy with frozen section as a diagnostic aid in patients with congenital heart defects. *Am J Cardiol* 1981; 47: 77-84.
- Vila JHA, Macruz R - Comunicação interventricular. In: Macruz R, Snitcowsky R - *Cardiologia Pediátrica*. São Paulo: Sarvier, 1983: 358.
- Wagenvoort CA, Wagenvoort N - Pathology of the Eisenmenger syndrome and primary pulmonary hypertension. *Advances in Cardiology* 1974; 11: 123-30.
- Wood P - The Eisenmenger syndrome or pulmonary hypertension with reversed central shunt. *Br Med J* 1988: 701-9, 755-62, 5098-9.

## Senhor Editor,

Agradecemos os comentários do Professor Macruz.

Schopenhauer disse uma vez: “Toda a verdade passa por três estágios; no primeiro ela é ridicularizada, no segundo, ela é violentamente antagonizada e só, no terceiro, ela é aceita como verdade Universal”.

Obrigado, Professor, por nos promover ao segundo estágio!

Estamos em Cuba a convite de Fidel Castro, vindos das Filipinas, onde operamos dois pacientes (32 e 40 anos) com Eisenmenger, os quais evoluíram muito bem.

Ao retornar ao Brasil, no dia 24 do corrente, virão à Campina Grande do Sul, médicos de várias partes do Mundo, inclusive a BBC de Londres (pela segunda vez), para apreciar nosso trabalho.

Gostaria de aproveitar esta oportunidade de convidar o Senhor para nos visitar e, pessoalmente, poderemos trocar idéias.

Gratos mais uma vez.

Randas J. Vilela Batista  
Hospital Angelina Caron  
Campina Grande do Sul, PR