

Avaliação Ecocardiográfica da Hipertensão Pulmonar em Crianças

Echocardiographic Evaluation of Pulmonary Hypertension in Children

Karen Saori Shiraishi Sawamura^{1,2,3}, Alessandro Cavalcanti Lianza^{1,2,3}, Gabriela Nunes Leal^{1,3,4}, Samira Saady Morhy²

Instituto da Criança, Hospital das Clínicas, Faculdade de Medicina, Universidade de São Paulo;¹ Hospital Israelita Albert Einstein;² Hospital do Coração;³ Hospital Sírio-Libanês,⁴ São Paulo, SP – Brasil.

Resumo

A doença pulmonar hipertensiva pode ser definida como um conjunto de alterações fisiopatológicas pulmonares que resultam em uma patologia grave, progressiva e com alta morbimortalidade. O ecocardiograma transtorácico é um método de imagem de fácil acesso e essencial para avaliação desta doença, principalmente na faixa pediátrica, na qual há limitações para realização frequente e de rotina do cateterismo direito. Nesta revisão, abordaremos as principais técnicas ecocardiográficas para o diagnóstico e a avaliação hemodinâmica da hipertensão pulmonar na população pediátrica. O diagnóstico precoce e o adequado estadiamento no acompanhamento das intervenções clínicas são fundamentais para escolha assertiva da abordagem terapêutica e, consequentemente, melhora do desfecho clínico.

Introdução

A Doença Pulmonar Hipertensiva (DPH) corresponde a um conjunto de alterações fisiopatológicas pulmonares, que resulta em uma patologia grave, progressiva e com alta morbimortalidade, tanto em adultos quanto em crianças. A evolução natural desta síndrome se dá por aumento progressivo da pressão e da resistência vascular pulmonar, culminando com falência do Ventrículo Direito (VD), deterioração clínica e morte.^{1,2} O diagnóstico de Hipertensão Pulmonar (HP) arterial é dado quando a pressão pulmonar média é maior do que 25 mmHg no paciente em repouso com pressão capilar pulmonar (wedge) menor ou igual a 15 mmHg e aumento da resistência vascular pulmonar superior a 3 UW (Tabela 1) em adultos ou resistência vascular pulmonar indexada superior a 2UW/m².^{1,3}

No entanto, cada caso deve ser avaliado individualmente, especialmente na população pediátrica. Por exemplo: nos pacientes com cardiopatia congênita univentricular pós-cirurgia de Glenn/Fontan, o retorno venoso é passivo para as artérias pulmonares, de modo que um aumento da RVP, mesmo que discreto, pode resultar em baixo débito cardíaco, ainda que a Pressão Média da Artéria Pulmonar (PMAP) seja inferior a 25 mmHg.^{4,5}

Palavras-chave

Hipertensão Pulmonar; Pediatria; Ecocardiografia.

Correspondência: Karen Saori Shiraishi Sawamura •

Av. Dr. Enéas Carvalho de Aguiar, 647 - Cerqueira César, São Paulo - SP, 05403-000

E-mail: kasaori@gmail.com

Artigo recebido em 19/5/2019; revisado em 27/5/2019; aceito em 18/7/2019

DOI: 10.5935/2318-8219.20190049

Tabela 1 - Definição de hipertensão pulmonar com parâmetros avaliados por cateterismo.

Definição da hipertensão arterial pulmonar
Pressão média da artéria pulmonar > 25 mmHg
Pressão arterial de wedge < 15 mmHg
Índice de resistência vascular pulmonar > 2 UW/m ²

O método de imagem considerado padrão-ouro é o cateterismo cardíaco, o qual é capaz de medir, de forma acurada, pressão e resistência pulmonares. Sua realização é mais complexa na faixa pediátrica, por necessidade de anestesia geral, contraste e radiação, apresentando maior risco para o paciente. Desta forma, o Ecocardiograma (ETT) é uma ferramenta não invasiva bastante útil neste grupo.⁶ Além de sua não invasibilidade e menor risco ao paciente, o ETT possibilita rápida avaliação à beira do leito da anatomia cardíaca, da função ventricular direita, das pressões pulmonares, além da resposta hemodinâmica às intervenções clínicas.^{7,8}

Classificação

Em 1998, durante o segundo simpósio mundial sobre HP em Evian, França, a DPH foi classificada em cinco categorias baseadas em parâmetros clínicos, de acordo com a chamada classificação de Evian.^{9,10} Desde então, uma série de modificações foi implementada baseada nos avanços da compreensão da doença, ao longo dos encontros mundiais, até que, em 2013, durante o quinto simpósio mundial de HP realizado em Nice, França, a classificação e a definição foram descritas conforme são utilizadas atualmente¹¹ (Tabela 2).

A classificação na DPH baseia-se em conjuntos de diferentes condições clínicas, categorizadas em cinco grandes grupos, a saber: Grupo 1 – hipertensão arterial pulmonar (por exemplo: idiopática, secundária a doenças sistêmicas, esquistossomose); grupo 2 – HP secundária à doença do coração esquerdo (por exemplo: disfunção sistólica ou diastólica do Ventrículo Esquerdo (VE), doença valvar, estenose congênita das veias pulmonares); grupo 3 – HP secundária à doença pulmonar e/ou hipóxia (por exemplo: doença pulmonar intersticial e doença pulmonar obstrutiva crônica); grupo 4 – Tromboembolismo (TEP) crônico ou outras obstruções arteriais (por exemplo: TEP crônico e arterites) e grupo 5 – HP multifatorial (por exemplo: anemia hemolítica crônica e esplenectomia).^{3,6,12,13}

Estratificação da hipertensão pulmonar

A DPH pode ser estratificada para melhor condução clínica¹⁴ segundo a Tabela 3.

Tabela 2 - Classificação da doença pulmonar hipertensiva.

Hipertensão arterial pulmonar	
Idiopática	
Hereditária	
Induzida por drogas e toxinas	
Associada à:	
- Doença do tecido conectivo	
- Infecção por HIV	
- Hipertensão portal	
- Cardiopatia congênita	
- Esquistossomose	
- Hemangiomatose pulmonar ou doença veno-oclusiva pulmonar	
- Persistência de padrão fetal	
Hipertensão pulmonar secundária à doença cardíaca esquerda	
Disfunção sistólica do ventrículo esquerdo	
Disfunção diastólica do ventrículo esquerdo	
Doença valvar	
Obstrução da via de saída do VE congênita ou adquirida e miocardiopatias congênicas	
Hipertensão pulmonar secundária à doença pulmonar e/ou hipóxia	
Doença pulmonar obstrutiva crônica	
Pneumopatia intersticial	
Outras doenças pulmonares com padrão restritivo/obstrutivo misto	
Doenças respiratórias associadas ao sono	
Hipoventilação alveolar	
Exposição crônica a altas altitudes	
Anormalidades do desenvolvimento pulmonar	
Hipertensão pulmonar tromboembólica crônica	
Hipertensão pulmonar com mecanismos multifatoriais	
Doenças hematológicas: anemia hemolítica crônica, doenças mieloproliferativas e esplenectomia	
Doenças sistêmicas: sarcoidose, histiocitose pulmonare linfangoiomiomatose	
Doenças metabólicas: doença de Gaucher e doenças da tireoide	
Outras: obstrução tumoral, mediastinite fibrosante, insuficiência renal crônica, HP segmentar	

VE: ventrículo esquerdo; HP: hipertensão pulmonar. Fonte: adaptado de Simonneau et al.¹¹.

Tabela 3 - Classificação ecocardiográfica da gravidade da hipertensão pulmonar na criança.

Classificação	Descrição
Discreta	PSVD 1/3 a 1/2 da pressão sistêmica, dilatação ou hipertrofia discreta do VD, retificação do septo na sístole, função do VD normal
Moderada	PSVD 1/2 a 2/3 da pressão sistêmica, dilatação ou hipertrofia moderada do VD, retificação do septo e pode haver disfunção do VD
Grave	PSVD > 2/3 sistêmica, fluxo predominantemente D-E se houver shunt, retificação do septo em todo o ciclo cardíaco e compressão do VE, disfunção do VD, dilatação e hipertrofia importante do VD

PSVD: pressão sistólica do ventrículo direito; VD: ventrículo direito; D-E: direito esquerdo.

Avaliação ecocardiográfica na hipertensão pulmonar

O ETT deve ser sempre realizado quando há suspeita de HP e é o exame não invasivo recomendado como primeira linha de investigação dos pacientes com suspeita de DPH (Classe I; Nível de Evidência C).^{3,8} Nesta revisão, serão contemplados os principais parâmetros ecocardiográficos para avaliação da criança com DPH.

Avaliação anatômica

Veia cava inferior

A avaliação da Veia Cava Inferior (VCI) é realizada pelo corte subcostal no eixo longo (Figura 1). Devem-se observar o trajeto da VCI até a entrada do Átrio Direito (AD), as dimensões e a colapsabilidade ao longo do ciclo respiratório. Desta forma, pode-se fazer uma estimativa indireta da Pressão Atrial Direita (PAD). Na população adulta, o diâmetro da VCI $\leq 2,1$ cm que colapsa $\geq 50\%$ pode estimar variação de PAD de zero a 5 mmHg; VCI $> 2,1$ cm que colapsa $< 50\%$ pode inferir que há aumento das pressões de enchimento, com variação de PAD de 10 a 20mmHg. O índice de colapsabilidade deve ser calculado pela equação $D_{max}-D_{min}/D_{max}$, onde D_{max} é o diâmetro máximo da VCI e D_{min} é o diâmetro mínimo medido como na Figura 1. Essa medida é expressa em porcentagem.¹⁵ Em crianças, pode ser realizada avaliação indireta das dimensões da VCI e deve-se considerar principalmente a colapsabilidade.

Pacientes com HP frequentemente apresentam dilatação e redução de colapsabilidade da VCI, perdendo seu valor na estimativa de volemia, usando o índice de colapsidade ou distensibilidade da VCI.¹⁶

Átrio direito

O aumento das pressões de enchimento do VD secundário à redução da complacência ventricular dos pacientes com HP leva, ao longo do tempo, à dilatação atrial direita. A avaliação das dimensões do AD pode ser realizada pelo corte apical quatro câmaras, no qual devem ser mensurados os eixos maior e menor, e deve ser realizada planimetria atrial (Figura 2). O valor de referência para área do AD em adultos é considerado inferior a 18cm²; para o diâmetro do eixo maior, $< 5,3$ cm; e do eixo menor, $< 4,4$ cm.^{16,17} Em crianças, pode ser realizada planimetria indexada pela superfície corpórea.¹⁸

Ventrículo direito

A sobrecarga pressórica crônica dos pacientes com DPH leva à hipertrofia e à dilatação ventricular direita, com consequente perda da função sistólica, o que está diretamente relacionado com a qualidade de vida e a sobrevida dos pacientes. A Avaliação da Espessura da Parede Anterior do VD (EPAVD) é uma ferramenta útil. A EPAVD deve ser avaliada pelo corte subcostal e apresenta valor de referência < 5 mm^{16,17} (Figura 3).

O acesso à morfologia do VD é sabidamente complexo por meio do ETT bidimensional e deve ser visibilizado em diversos

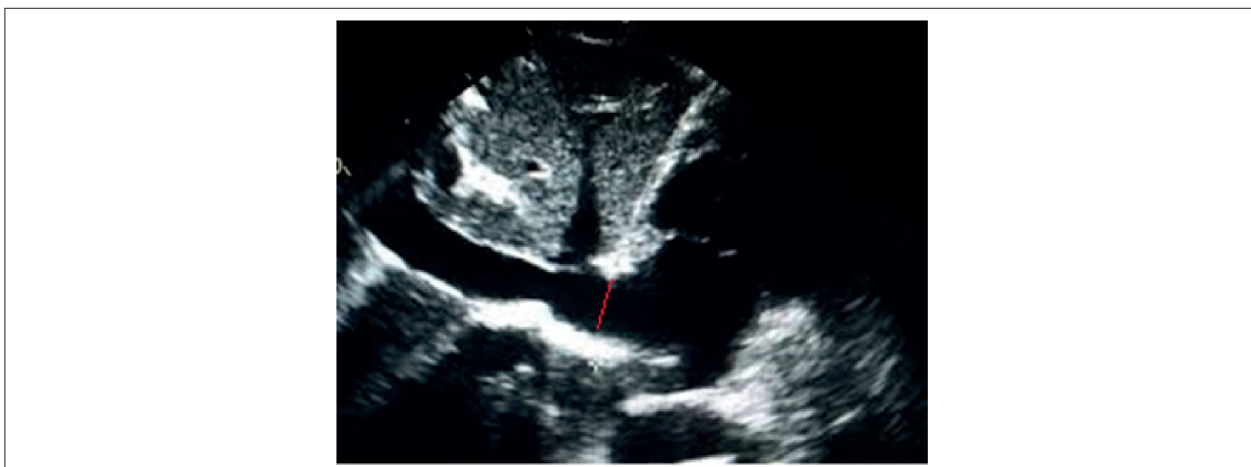


Figura 1 – Plano subcostal demonstrando a entrada da veia cava inferior no átrio direito. A linha vermelha mostra onde deve ser realizada a medida de suas dimensões.

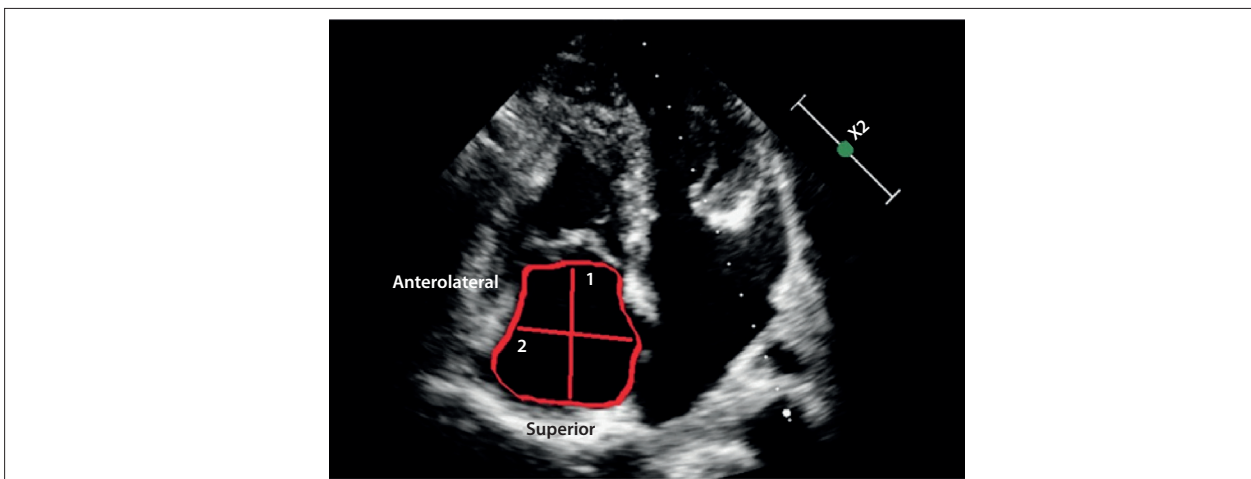


Figura 2 – Corte apical quatro câmaras. O traçado do átrio direito é realizado a partir do plano do anel da valva tricúspide, ao longo do septo interatrial. O eixo maior está representado pela linha 1 e o eixo menor, pela linha 2.

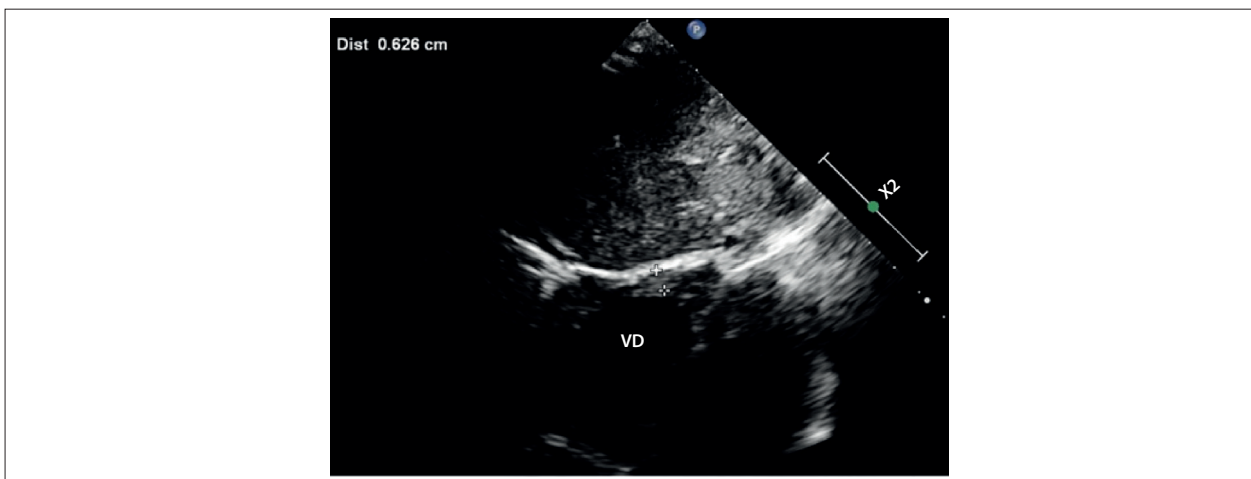


Figura 3 – Plano subcostal mostra a medida da espessura da parede anterior do ventrículo direito.

cortes para sua avaliação completa.^{6,16} É fundamental avaliar o VD pelo corte subcostal, no qual devem ser avaliados os eixos quatro câmaras e eixo curto, e o corte paraesternal, no qual devem ser avaliados os eixos longo e curtos, durante a telediástole, e deve ser feita a avaliação da via de saída do VD (Figura 4) e apical quatro câmaras, no qual devem ser mensurados os diâmetros longitudinal, basal (próximo ao anel da valva tricúspide) e médio, conforme a Figura 5.

Relação entre ventrículo direito e esquerdo

O Septo Interventricular (SIV) fornece informações valiosas no paciente com suspeita de DPH, já que a sobrecarga pressórica do VD leva à retificação do SIV no final da sístole, resultando em um VE com formato de “D”, quando visualizado no corte paraesternal eixo curto. Na impossibilidade de obtenção de estimativa de pressão pulmonar, a avaliação do SIV oferece evidências indiretas de aumento das pressões em câmaras direitas.¹⁶

A avaliação da relação do diâmetro do VD e do VE (relação VD/VE) no final da sístole tem sido citada como marcador de aumento de pressão pulmonar em adultos e crianças e correlacionada com medidas do cateterismo. A relação VD/VE deve ser mensurada entre os músculos papilares no final da sístole ventricular no corte paraesternal eixo curto (Figura 6). Relação VD/VE > 1 está associada com pior desfecho clínico em crianças com HAP.^{17,19,20}

Índice de excentricidade

O aumento de pressão nas câmaras direitas leva à retificação sistólica do SIV. O Índice de Excentricidade (IE) é derivado da razão entre os diâmetros anteroposterior e septolateral do VE obtido no corte paraesternal eixo curto no nível do músculo papilar no final da sístole ventricular (Figura 7). Abraham et al.²¹ avaliaram 216 ETT de neonatos e encontraram correlação positiva entre o IE e a pressão

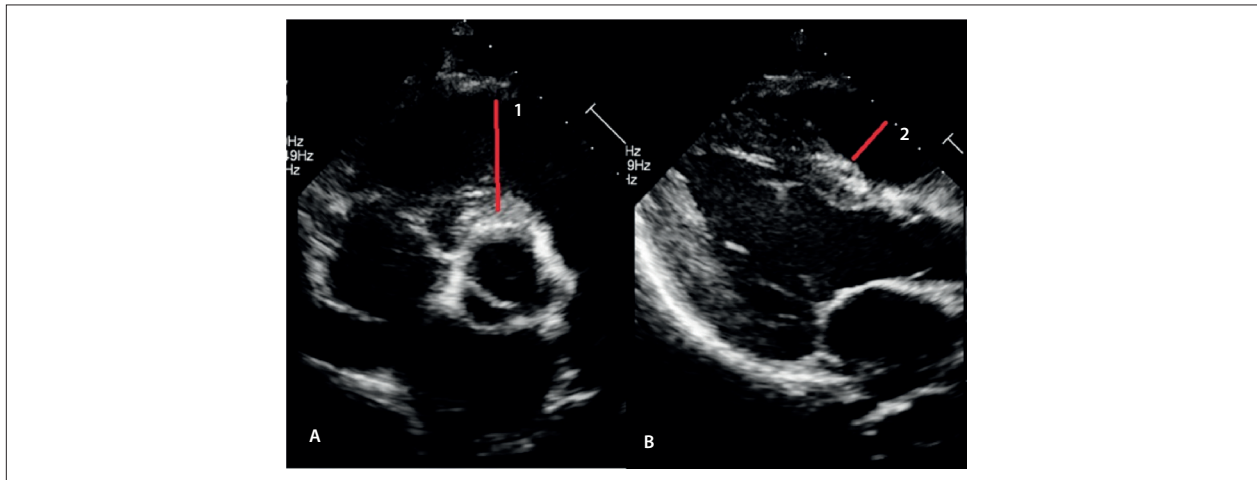


Figura 4 – Mostra o plano paraesternal durante a telediástole. As linhas 1 e 2 mostram onde devem ser realizadas as medições da via de saída do ventrículo direito. (A) Paraesternal eixo curto basal. (B) Paraesternal eixo longo com visão da porção anterior da vida de saída do ventrículo direito.

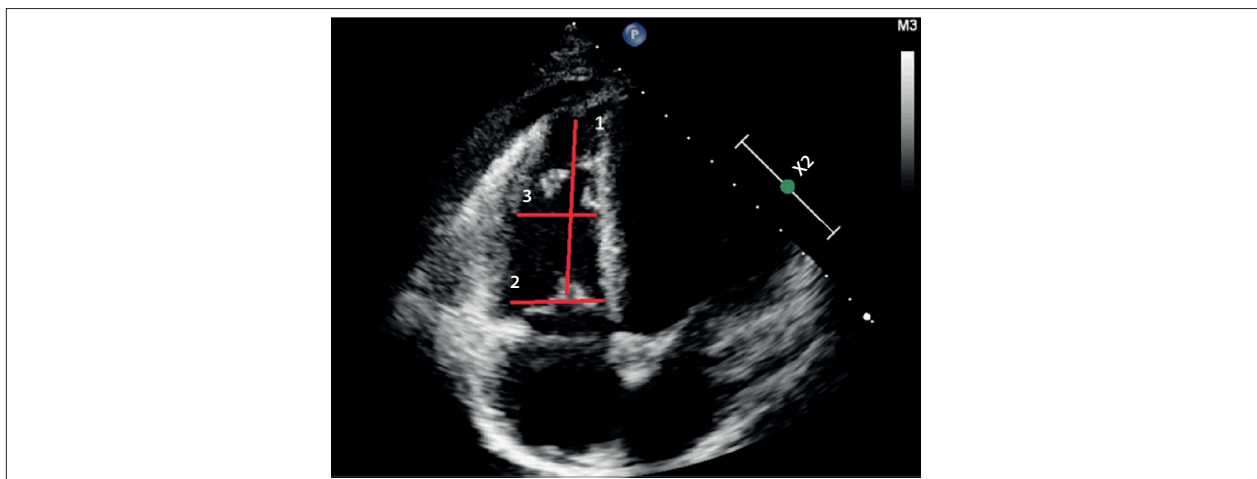


Figura 5 – Imagem obtida do corte apical quatro câmaras que mostram (1) eixo longitudinal, (2) diâmetro basal e (3) diâmetro médio.

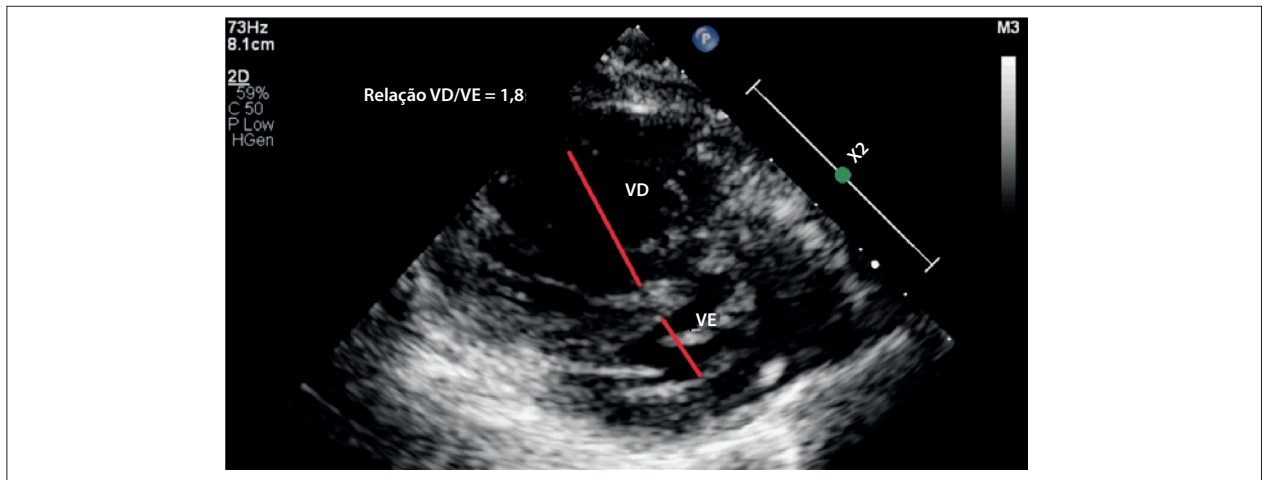


Figura 6 – Relação entre ventrículo direito e ventrículo esquerdo. Corte paraesternal eixo curto dos ventrículos no final da sístole. As setas mostram medidas na altura dos músculos papilares do ventrículo esquerdo.

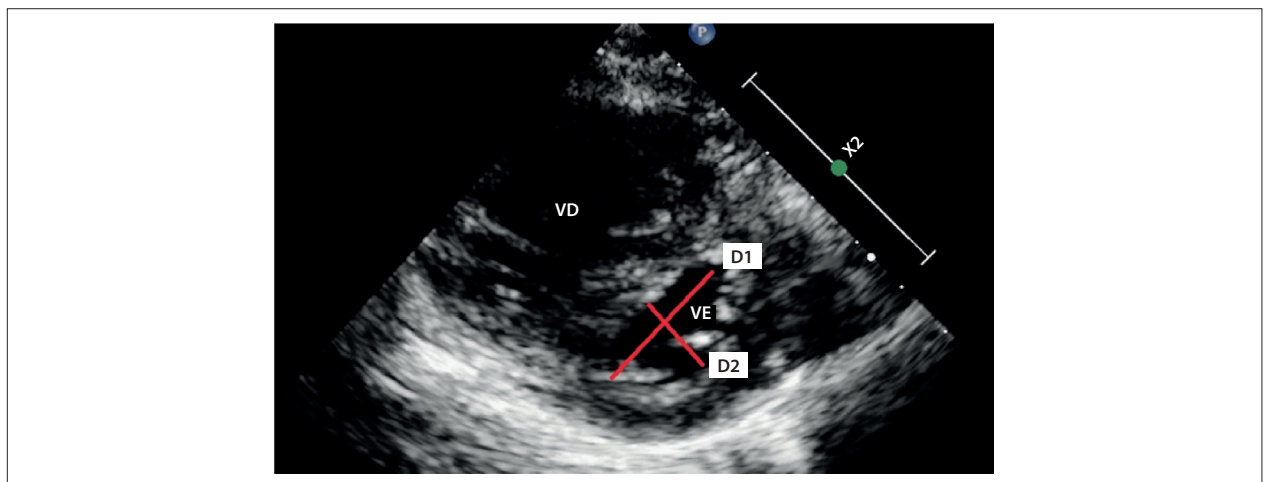


Figura 7 – Corte paraesternal eixo curto no final da sístole ventricular. O índice de excentricidade é a razão das dimensões D1/D2.

pulmonar, sugerindo que este seja um método usado de rotina para a avaliação dos neonatos. $IE > 1,3$ está relacionado à pressão pulmonar superior à metade da pressão sistêmica com boa especificidade.

Shunt intracardíaco

Nas situações de pressão pulmonar normal, *shunts* intracardíacos, como as comunicações interatriais e Interventriculares (CIV), e através da Persistência do Canal Arterial (PCA), apresentam fluxo direcionado das câmaras esquerdas para as direitas (fluxo em vermelho ao mapeamento de fluxo em cores). A pressão pulmonar pode ser estimada na presença de CIV e PCA pelo Doppler contínuo do fluxo nesses defeitos. Deve-se obter o gradiente máximo e subtrair da Pressão Arterial Sistólica (PAS) sistêmica. Quando há HP importante, a pressão nas câmaras direitas pode ficar superior às

esquerdas, causando inversão de fluxo das câmaras cardíacas direitas para as esquerdas. Este fato é chamado de síndrome de Eisenmenger.

Valvas cardíacas

A avaliação das valvas cardíacas nos pacientes com suspeita de DPH deve ser focada em descartar a possibilidade de aumento da pressão no VD secundário à obstrução da via de saída do VD (estenose pulmonar) ou de aumento da pressão pulmonar secundário à alteração anatômica valvar, como, por exemplo estenose/insuficiência mitral e estenose de veias pulmonares (HP pós capilar).⁶

Derrame pericárdico

A presença de derrame pericárdico tem sido associada a pior desfecho clínico em adultos, porém não houve correlação com desfecho em crianças.²²

Avaliação funcional

Pressão sistólica da artéria pulmonar

A Pressão Sistólica da Artéria Pulmonar (PSAP) pode ser estimada pela avaliação da velocidade máxima do jato de insuficiência da valva tricúspide (V_{tric}) por meio da equação $PSAP = 4 \times V_{tric}^2 + PAD$ (cujos valores variam de acordo com a colapsidade da VCI).^{16,23}

É importante que a curva de Doppler seja adquirida com boa qualidade e forme um envelope. Caso contrário, a estimativa da pressão pulmonar pode ser subestimada. Se não houver condições de adquirir curva adequada e não existirem defeitos intracardíacos, a pressão sistólica pulmonar não pode ser estimada. Os valores de referência definidos para avaliação do paciente em repouso é $V_{tric} \leq 2,8\text{m/s}$ ou $PSAP \leq 35\text{ mmHg}$,^{1,16} conforme a Figura 8.

A PSAP também pode ser obtida se o paciente tiver CIV restritiva. Para isso, basta ter acesso à PAS sistêmica, pela equação $PSAP = PAS - 4 \times V_{m\acute{a}x} (CIV)^2$, na qual $V_{m\acute{a}x} (CIV)$ é a velocidade máxima de fluxo através da CIV. Fluxo de baixa velocidade ou bidirecional sugere HAP importante.

Pressão média e diastólica da artéria pulmonar

Na presença de Insuficiência Pulmonar (IP), é possível estimar os valores de pressão média e diastólica de artéria pulmonar. Devem-se registrar a velocidade inicial e também a final do jato de IP ao Doppler (Figura 9).

O valor da PMAP é calculado pela fórmula $PMAP (\text{mmHg}) = 4 \times (\text{velocidade inicial da IP})^2 + PAD$. O valor normal da PMAP é $\leq 25\text{ mmHg}$.^{16,24} Já o valor da Pressão Diastólica da Artéria Pulmonar (PDAP) é calculado pela fórmula $PDAP (\text{mmHg}) = 4 \times (\text{velocidade final da IP})^2 + PAD$. O valor normal da PDAP é $\leq 14\text{ mmHg}$.

Tempo de aceleração do fluxo da artéria pulmonar

O Tempo de Aceleração (TAC) do fluxo em artéria pulmonar determinado pelo Doppler pulsado da artéria pulmonar foi recentemente descrito como potencial ferramenta para avaliação das crianças com HP. Em trabalho publicado recentemente, no qual foram estudadas 756 crianças saudáveis com zero a 18 anos, o TAC pulmonar correlacionou-se positivamente com peso, idade e superfície corpórea, e negativamente com a frequência cardíaca.²⁵ O aumento da RVP e da pressão pulmonar, somado à perda da complacência, leva à velocidade de fluxo reduzida, resultando em curva de Doppler mais triangular. Em alguns casos, pode haver entalhe no Doppler da artéria pulmonar.

O TAC pulmonar deve ser calculado pelo Doppler da artéria pulmonar (Figura 10) e indexado por superfície corpórea e sexo. O encurtamento do TAC (escore $Z < -2$) é preditivo de HAP.²⁵

Função do ventrículo direito

A avaliação das funções sistólica e diastólica do VD correlaciona-se fortemente com prognóstico nos pacientes com DPH.^{26,27} Há diversos métodos para avaliar a função sistólica do VD. Descreveremos aqueles com maior impacto no desfecho clínico.

Excursão sistólica do anel da valva tricúspide

O movimento sistólico da parede livre do VD é um marcador de deslocamento das fibras longitudinais do VD. A Excursão Sistólica do Anel da Valva Tricúspide (TAPSE) é um método para medir a distância da excursão sistólica do anel da valva tricúspide em direção ao ápice cardíaco. É adquirido no corte apical quatro câmaras, usualmente posicionando-se o cursor do Modo M, na porção lateral do anel da valva tricúspide (Figura 11).

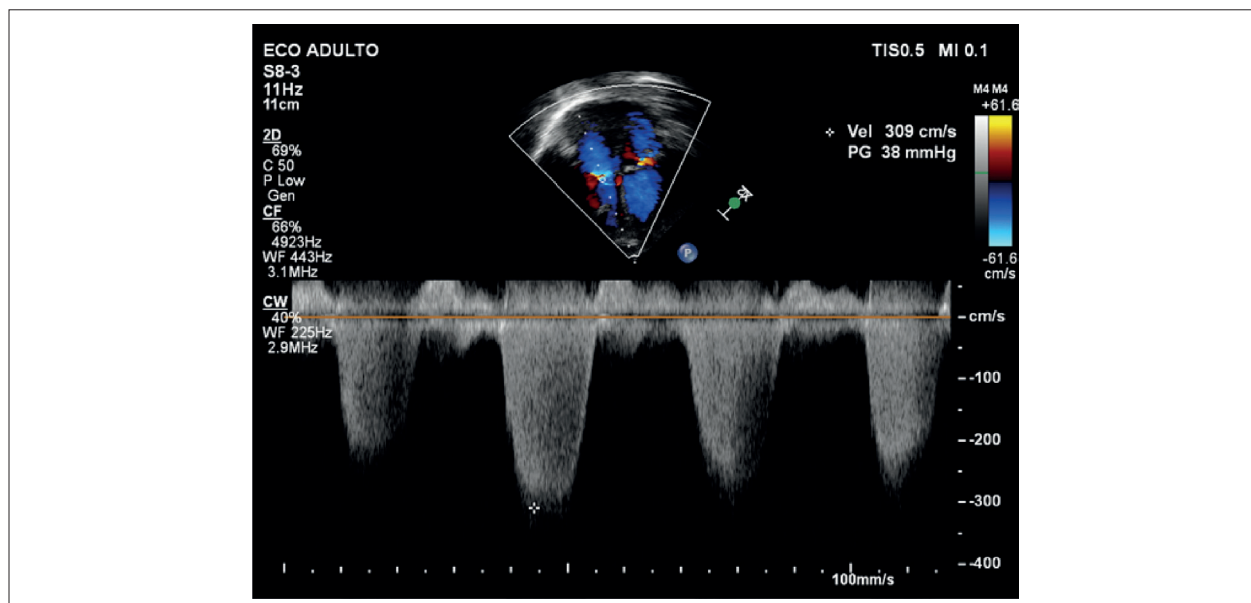


Figura 8 – Doppler da valva tricúspide mostrando jato de insuficiência e estimativa da pressão sistólica pulmonar no paciente com hipertensão pulmonar.

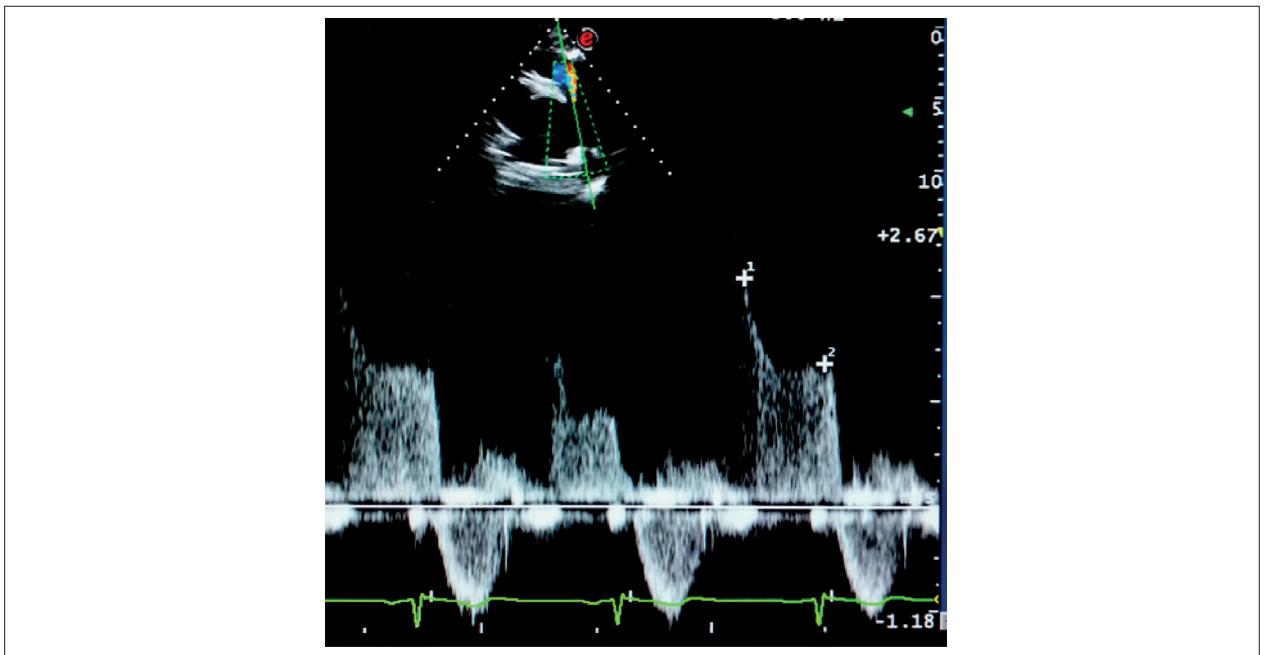
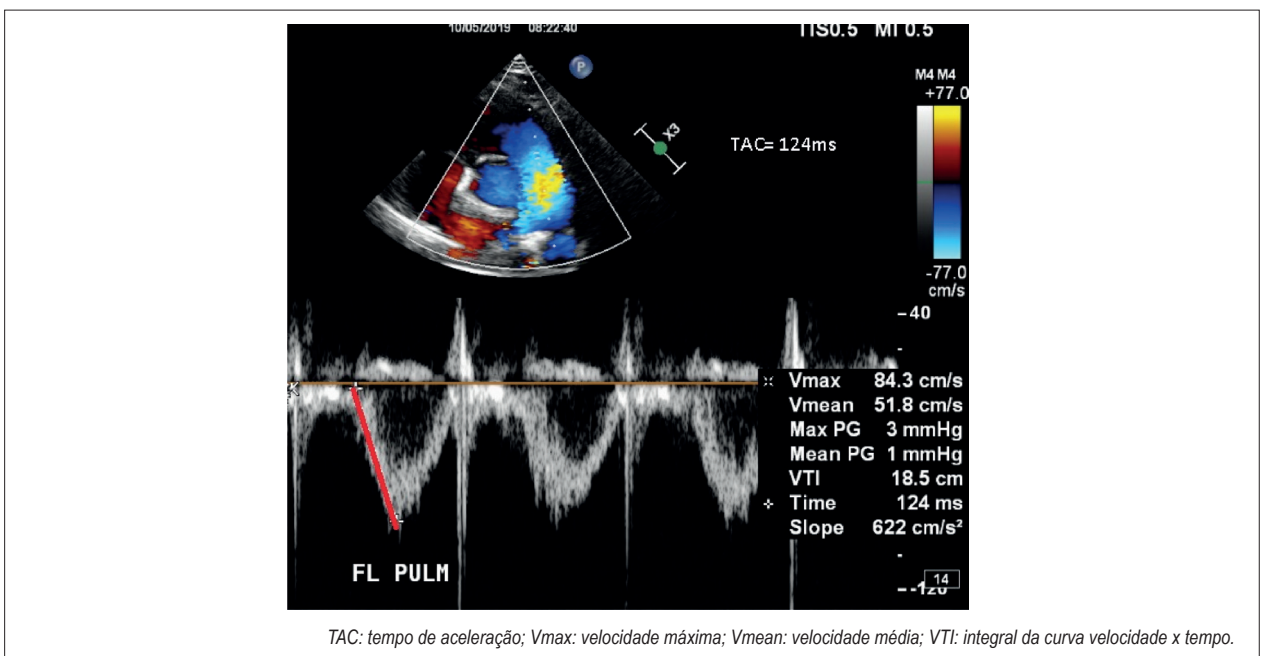


Figura 9 – Doppler pulmonar evidenciando as velocidades no início e no final do jato de insuficiência pulmonar.



TAC: tempo de aceleração; Vmax: velocidade máxima; Vmean: velocidade média; VTI: integral da curva velocidade x tempo.

Figura 10 – Doppler da artéria pulmonar: a linha vermelha mostra o local de posicionamento do cursor para cálculo do tempo de aceleração.

Quanto maior a amplitude do movimento, melhor a função sistólica. A medida da TAPSE correlaciona-se negativamente com os valores de resistência vascular pulmonar e de pressão pulmonar.^{17,28-30} O valor de referência é maior do que 16 mm em adultos;¹⁶ em crianças há publicações com escores Z bem estabelecidos.³¹

Variação fracional da área do ventrículo direito

A Variação Fracional (FAC) é uma medida de função sistólica que avalia a função sistólica global do VD, e pode ser obtida com imagem bidimensional do corte apical quatro câmaras modificado para o VD, no qual devem-se traçar as paredes do endocárdio na diástole (área diastólica final) e na

sístole (área sistólica final), conforme a Figura 12. O FAC pode ser obtido pela seguinte equação:

$$\text{FAC} = \frac{\text{área diastólica final} - \text{área sistólica final}}{\text{Área diastólica final}} \times 100$$

O valor de referência do FAC é acima de 35%.¹⁶

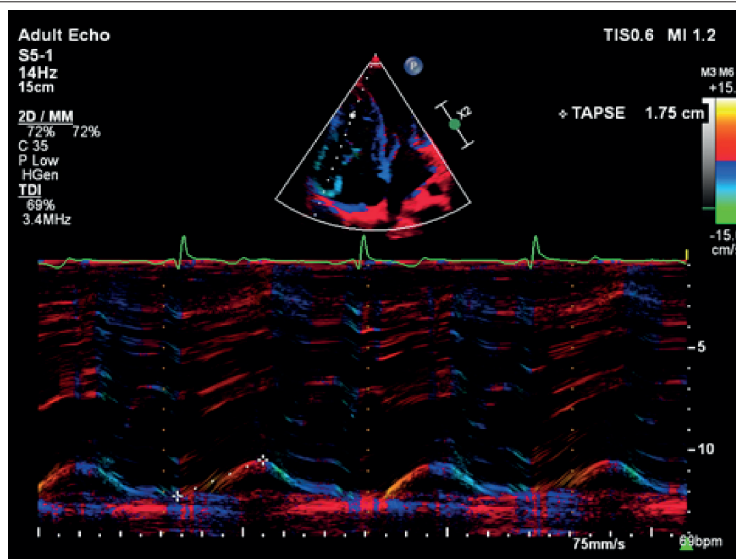
Doppler tecidual do ventrículo direito

A partir da avaliação das velocidades miocárdicas ao longo do ciclo cardíaco pelo Doppler tecidual, pode ser calculado

o Índice de Performance Miocárdica (IPM) e determinada a velocidade da onda S noanel lateral da valva tricúspide.

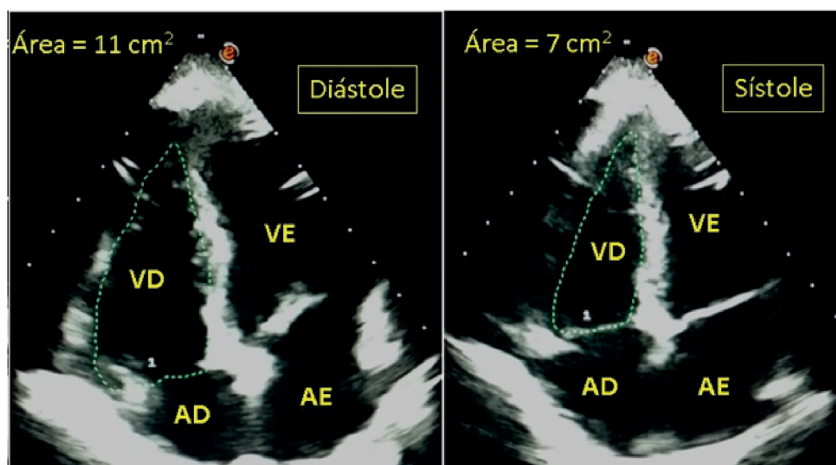
O IPM do VD é um parâmetro de avaliação do desempenho global (sistólico e diastólico) do VD. Pode ser calculado por meio do Doppler tecidual, ao corte apical quatro câmaras, com cursor posicionado na parede livre do VD (Figura 13):

$$\text{IPM} = \frac{(\text{tempo de relaxamento isovolumétrico} + \text{tempo de contração isovolumétrica})}{\text{Tempo de ejeção}}$$



TAPSE: excursão sistólica do anel da valva tricúspide.

Figura 11 – Modo M colorido com cursor posicionado no anel da valva tricúspide para obtenção da excursão sistólica.



VD: ventrículo direito; VE: ventrículo esquerdo; AD: átrio direito; AE: átrio esquerdo.

Figura 12 – Corte apical quatro câmaras mostrando a variação fracional da área do ventrículo direito. Variação fracional: $(11-7)/11 = 36\%$.

Nos casos de disfunção sistólica, ocorre diminuição do tempo de ejeção do VD, reduzindo o denominador e elevando o valor final do IPM. A alteração do relaxamento ventricular (disfunção diastólica) acarreta prolongamento do tempo de relaxamento isovolumétrico, gerando aumento do numerador e também elevando o valor final do IPM. Assim, IPM elevado é indício de disfunção sistólica e/ou diastólica. Os valores de referência para o IPM de VD também sofrem variação de acordo com a idade, sendo prudente o cálculo do escore Z.^{32,33} O valor de referência do IPM por meio do Doppler tecidual para o VD em adultos é inferior a 0,55.¹⁶

A função sistólica do VD pode ser inferida pela medida da velocidade da onda S da parede livre (Figura 14). Velocidade da onda S < 9,5 cm/s indica disfunção sistólica do VD em

adultos.^{16,24} Em crianças, Eidem³³ encontrou correlação positiva entre aumento da velocidade da onda S e idade do paciente, sendo considerado alterado escore Z < -2.

Strain de pico sistólico longitudinal do ventrículo direito

O acesso à função sistólica do VD pode ser realizado por diversos parâmetros convencionais, que sofrem influência do ângulo de insonância e da geometria complexa desta câmara. O *strain* avaliado pelo método de *speckle tracking* mede a porcentagem da deformação miocárdica e faz avaliação global e regional da função sistólica ventricular^{34,35} (Figura 15).

Algumas publicações recentes têm demonstrado que o *strain* bidimensional do VD pode ser ferramenta com maior sensibilidade do que os outros parâmetros para detectar

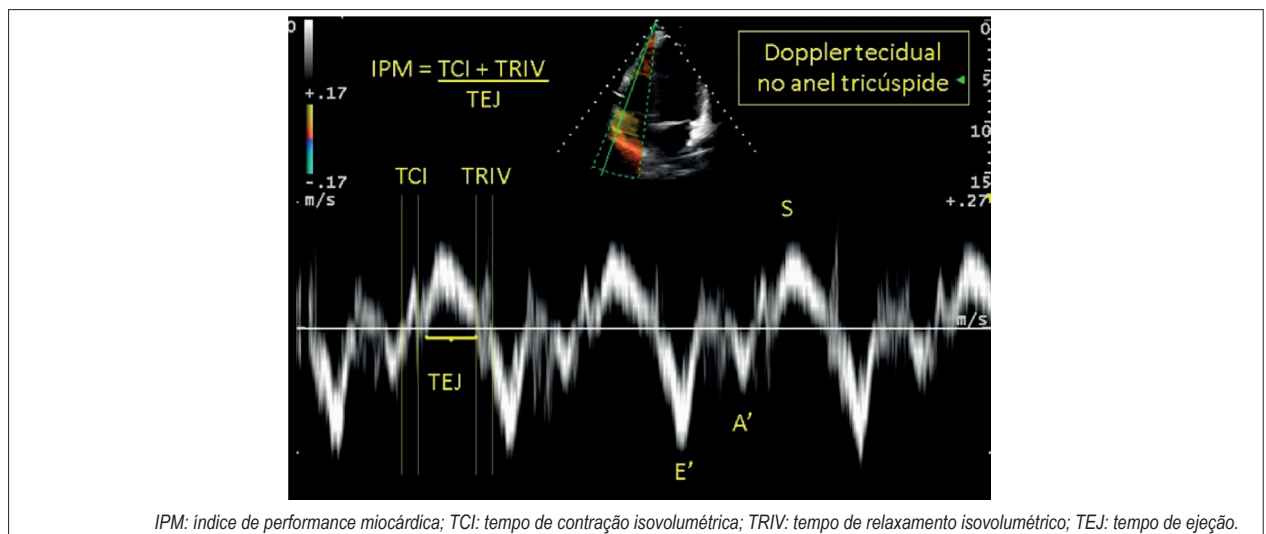


Figura 13 – Índice de performance miocárdica do ventrículo direito obtido ao Doppler tecidual.

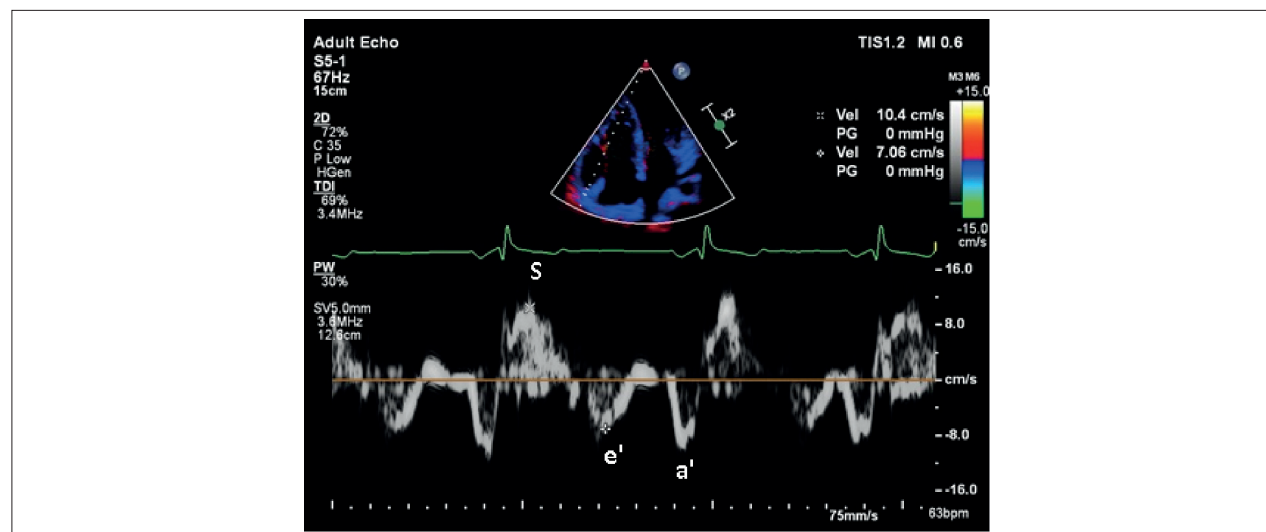


Figura 14 – Doppler tecidual da parede livre do ventrículo direito, com obtenção de velocidades da onda e' e da onda S.

precocemente disfunção subclínica do VD e, assim, prever desfecho clínico, além de correlacionar-se com marcadores laboratoriais e com classe funcional, após tratamento clínico da HAP.^{16,34,36,37} Okumura³⁴ avaliou o *strain* do VD de crianças com HP e encontrou que o risco para transplante era significativamente aumentado quando o *strain* era superior a -14%.

Strain do átrio direito

O aumento de PAD é fator de risco para aumento da mortalidade nos pacientes com hipertensão pulmonar.

O *strain* avaliado pelo método *speckle tracking* pode ser também utilizado para acessar a função atrial, a qual pode ser dividida em três fases: de reserva, durante o enchimento atrial; de condução, durante o esvaziamento passivo; e de bomba, durante a contração atrial. Estudos em crianças publicados recentemente sugerem que os valores das funções de reserva e de condução são significativamente reduzidos nas crianças com HP (Figura 16).³⁸

Função diastólica do ventrículo direito

A função diastólica do VD deve ser acessada quando há

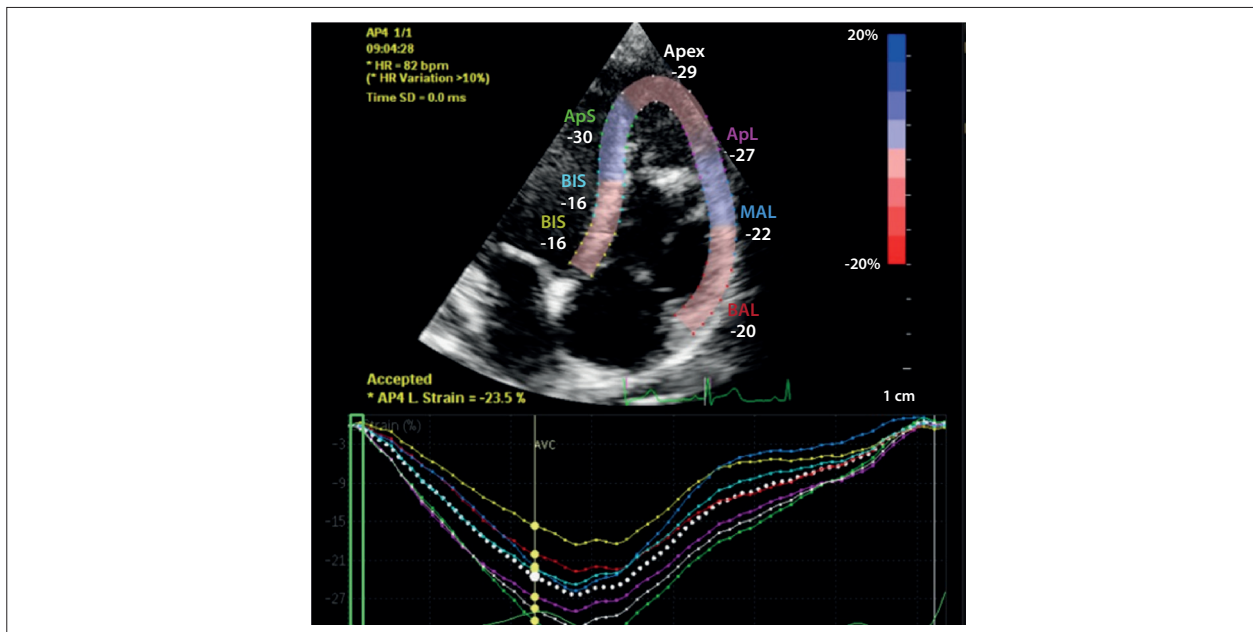


Figura 15 – Strain global longitudinal de pico sistólico do ventrículo direito. Na imagem superior, aquisição da imagem do Strain global bidimensional do ventrículo direito no paciente com hipertensão pulmonar. Na imagem inferior, curvas com análise segmentar dos segmentos do miocárdio e strain longitudinal do VD reduzido (SG: -23,5%).

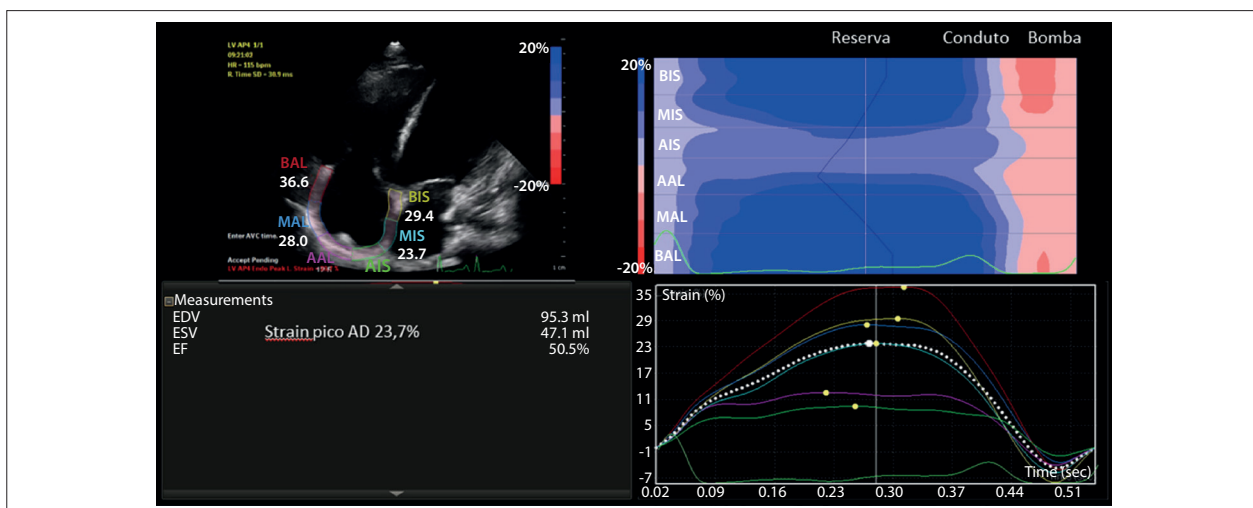


Figura 16 – Strain do átrio direito no quadro superior esquerdo. Quadro superior direito mostra, a partir do mapa de color em modo M, as funções de reserva, condução e de bomba atrial. Quadro inferior direito mostra gráfico de volume vs. tempo com as curvas de cada segmento atrial nas três fases.

suspeita de elevação da pressão do AD e se houver sinais de disfunção sistólica ventricular. Devem ser obtidos pelo corte apical quatro câmaras o Doppler pulsado da valva tricúspide e o Doppler tecidual da parede livre do VD. Relação E/A < 0,8 sugere alteração de relaxamento; E/A entre 0,8 e 2,1 e razão E/e' > 6, com fluxo diastólico predominante nas veias hepáticas, sugerem enchimento pseudonormal; E/A > 2,1 com tempo de desaceleração < 120 milissegundos sugere enchimento restritivo em adultos.¹⁶ Em crianças, Cantinotti³⁹ publicou metanálise que revisou 33 artigos na tentativa de estabelecer um normograma para avaliação da função diastólica na população pediátrica, encontrando correlação negativa da relação E/e' com a idade. Eidem³³ avaliou 325 crianças de 1 a 18 anos e encontrou modelo padronizado de escore Z de velocidades de Doppler (Figura 14) indexadas pela superfície corpórea.

Funções sistólica e diastólica do ventrículo esquerdo

O VE está, habitualmente, de tamanho normal na HAP leve. À medida que há evolução, e o VD dilata-se, há abaulamento

do SIV para o VE (Figura 3), que pode ser identificado tanto no paraesternal eixo longo quanto no eixo curto. Nos casos extremos, o septo fica tão abaulado para a via de saída do VE, que pode restringir o enchimento ventricular.¹⁷

Na avaliação ecocardiográfica de pacientes com HP, devem estar contidas as avaliações sistólica e diastólica do VE, analisando a possibilidade de HP secundária à doença do coração esquerdo. A função sistólica pode estar alterada por diversos fatores, que incluem HP, baixo débito cardíaco e inflamação crônica.²⁶ A avaliação da função sistólica pode ser feita pelo método de Simpson biplanar. A função diastólica deve ser avaliada por Doppler pulsado da valva mitral e do Doppler tecidual do septo e parede lateral do VE. Os valores de referência são E/A entre 0,8 e 2,0 e E/e' < 8^{1,26,40} em adultos. Em crianças, podem-se indexar os valores das velocidades pela superfície corpórea e avaliar o escore Z.³²

Os parâmetros ecocardiográficos recomendados para a avaliação da HP e seus valores de referência estão resumidos na Tabela 4.

Tabela 4 - Parâmetros ecocardiográficos recomendados para avaliação de hipertensão pulmonar em crianças.

Medição Ecocardiográfica	Valor de referência	Comentários
Estimativa PSAP	VRVT ≤2,8 mm/s ou PSAP≤35 mmHg, VRVT>3,4 m/s= Alto risco para HP	Jato de regurgitação VT. Obter bom envelope (até 25% não tem boa curva). Figura 8
Estimativa PMAP e PDAP	PMAP ≤25 mmHg/ PDAP ≤14 mmHg	Velocidades máximas e mínimas pela IP. Somar pressão AD. Figura 9
Dimensões das câmaras direitas	http://www.parameterz.com/refs/cantinotti-jase-2014-december http://www.parameterz.com/refs/rajagopal-pedcard-2018 http://www.parameterz.com/refs/koestenberger-ajc-2014	Quantitativo. Área AD. Diâmetros VD, indexar superfície corpórea. Figuras 4 e 5
TAPSE	http://parameterz.blogspot.com/2010/12/tapse-rv-function-z-scores.html	Boa correlação com fração de ejeção e com mortalidade. Figura 11
FAC	VN≥35%	Requer boa visibilização das paredes. Figura 12
Relação VD/VE	Relação VD/VE >1 associada a pior prognóstico	Posição paraesternal, eixo curto, final da sístole ventricular. Figura 7
Índice de excentricidade (IE)	IE<1,3	Posição paraesternal, eixo curto, final da sístole ventricular. Figura 7
IPM do VD	0,55 (adultos). Escore Z para crianças. http://www.parameterz.com/refs/eidem-jase-2004	Doppler tecidual da parede livre de VD. Figura 13
Velocidade da onda S	>9,5 cm/s (adultos). Escore Z <-2 = disfunção ventricular http://www.parameterz.com/refs/eidem-jase-2004	Doppler tecidual da parede livre de VD. Figura 14
Função diastólica do VD	E/A: 0,8-2,1 e E/e' <6 http://www.parameterz.com/refs/eidem-jase-2004	Avaliação da função diastólica do VD em adultos. Escore Z para crianças
Função sistólica e diastólica do VE	E/A, E/e', dimensões AE http://www.parameterz.com/refs/dallaire-circimaging-2015	Disfunção diastólica do VE pode ser a causa ou secundária à sobrecarga do VD
Shunt cardíaco	E-D	Avaliar direção e padrão do fluxo
Tempo de aceleração da artéria pulmonar (TAC)	Encurtamento do índice de TAC pulmonar indexado (escore Z <-2) é preditivo de HP http://www.parameterz.com/refs/koestenberger-circimaging-2017	Correlaciona-se positivamente com peso, idade, superfície corpórea e negativamente com a frequência cardíaca. Figura 10
Strain do VD	Não estabelecido. Há publicações referindo strain VR> -14% pior desfecho	Potencial preditor de desfecho em paciente pediátrico com HP. Figura 15
Strain do AD	Não estabelecido. Publicações referem piora progressiva da deformação atrial correlacionada com HP	Potencial preditor de desfecho em paciente pediátrico com HP. Figura 16

PSAP = Pressão sistólica da artéria pulmonar; PMAP = Pressão Média da Artéria Pulmonar; IPM= Índice de Performance Miocárdica; PDAP= Pressão Diastólica da Artéria Pulmonar; TAPSE= Excursão Sistólica do Anel da Valva Tricúspide.

Conclusão

A doença pulmonar hipertensiva é grave, progressiva, com alta morbidade e mortalidade secundária à falência do ventrículo direito. O ecocardiograma é uma ferramenta não invasiva fundamental para diagnóstico e acompanhamento da doença pulmonar hipertensiva, especialmente na população pediátrica, na qual o cateterismo, que é um exame extremamente importante para diagnóstico inicial da doença e traz maior número de complicações quando comparado à população adulta. O ecocardiograma possibilita a avaliação à beira do leito da anatomia cardíaca, da função ventricular e da avaliação hemodinâmica antes e após as intervenções clínicas.

Esta revisão atualizada apresentou os principais parâmetros ecocardiográficos para avaliação da HAP com valor prognóstico relevante na população infantil. Mais do que puramente medir variáveis, é importante que o ecocardiografista compreenda a doença pulmonar

hipertensiva e realize análise focada no diagnóstico e no estadiamento da doença. Para isso, é fundamental familiarizar-se com as técnicas de avaliação tradicionais e as novas. O uso rotineiro dessas técnicas e protocolos leva a diagnóstico e tratamento precoce, impactando diretamente no desfecho clínico do paciente.

Contribuição dos autores

Concepção e desenho da pesquisa: Sawamura KSS. Obtenção de dados: Sawamura KSS, Leal GN, Morhy SS. Análise e interpretação dos dados: Sawamura KSS, Leal GN, Lianza AC, Morhy SS. Redação do manuscrito: Sawamura KSS, Revisão crítica do manuscrito quanto ao conteúdo intelectual importante: Leal GN, Lianza AC, Morhy SS.

Conflito de interesses

Os autores declaram não terem conflitos de interesse.

Referências

1. Galie N, Humbert M, Vachiery J-L, Gibbs S, Lang S, Torbicki, et al. 2015 ESC/ERS Guidelines for the diagnosis and treatment of pulmonary hypertension. *Eur Respir J*. 2015;46(4):903-75.
2. Konstam MA, Kiernan MS, Bernstein D, et al. Evaluation and Management of Right-Sided Heart Failure: A Scientific Statement From the American Heart Association. *Circulation*. 2018;137(20):e578-e622.
3. Abman SH, Hansmann G, Archer SL, Ivy DD, Adatia I, Chung WK, et al. Pediatric Pulmonary Hypertension. 2015 Nov 24;132(21):2037-99.
4. Dimopoulos K, Wort SJ, Gatzoulis MA. Clinical update Pulmonary hypertension related to congenital heart disease : a call for action. *Eur Heart J*. 2014;35(11):691-700.
5. Beghetti M. Fontan and the pulmonary circulation : a potential role for new pulmonary hypertension therapies. *Heart*. 2010 Jun;96(12):911-6.
6. McLaughlin V V, Archer SL, Badesch DB, Barst RJ, Farber HW, Lindner JR, et al. ACCF/AHA 2009 Expert Consensus Document on Pulmonary Hypertension: A Report of the American College of Cardiology Foundation Task Force on Expert Consensus Documents and the American Heart Association: Developed in Collaboration With the American College . *Circulation*. 2009;119(16):2250-94.
7. Ivy DD, Abman SH, Barst RJ, et al. Pediatric pulmonary hypertension. *J Am Coll Cardiol*. 2013;62(25 suppl).
8. Jone P-N, Ivy DD. Echocardiography in pediatric pulmonary hypertension. *Front Pediatr*. 2014;2:124.
9. Hatano, Shuichi, Strasser, Toma & World Health Organization. (1975). Primary pulmonary hypertension : report on a WHO meeting, Geneva, 15-17 October 1973 / edited by Shuichi Hatano and Toma Strasser. Geneva : World Health Organization. ger Z Erkrank, Atm-Org journal. Acesso Em 6 de agosto de 2019. Disponível em: <http://www.who.int/iris/handle/10665/39094>.
10. Fishman AP. Clinical classification of pulmonary hypertension. *J Am Coll Cardiol*. 2001;22(3):385-91.
11. Simonneau G, Gatzoulis MA, Adatia I, Celermajer D, Denton C, Ghofrani A, et al. Updated Clinical Classification of Pulmonary Hypertension. *J Am Coll Cardiol*. 2013;62 (25 Suppl):D34-41.
12. Simonneau G, Galie N, Rubin LJ, Langleben D, Seeger W, Domenighetti G, et al. Clinical Classification of Pulmonary Hypertension. *J Am Coll Cardiol*. 2004 Jun 16;43(12 Suppl S):S5-12S.
13. Simonneau G, Gatzoulis MA, Adatia I, et al. Updated clinical classification of pulmonary hypertension. *J Am Coll Cardiol*. 2013;62(25 Suppl):D34-41.
14. Krishnan U, Feinstein JA, Adatia I, Austin ED, Mullen MP, Hopper RK, et al. Evaluation and Management of Pulmonary Hypertension in Children with Bronchopulmonary Dysplasia. *J Pediatr*. 2017;188:24-34.e1.
15. Muller L, Bobbia X, Toumi M, Louart G, Molinari N, Ragonnet B, et al. Respiratory variations of inferior vena cava diameter to predict fluid responsiveness in spontaneously breathing patients with acute circulatory failure: need for a cautious use. *Crit Care*. 2012;16(5):R188.
16. Rudski LG, Lai WW, Afilalo J, Hua L, Handschumacher MD, Chandrasekaran K, et al. Guidelines for the Echocardiographic Assessment of the Right Heart in Adults: A Report from the American Society of Echocardiography. Endorsed by the European Association of Echocardiography, a registered branch of the European Society of Cardiology, and . *J Am Soc Echocardiogr*. 2010;23(7):685-713; quiz 786-8.
17. Ploegstra M-J, Roofthoof MTR, Douwes JM, Bartelds B, Elzenga NJ, van de Weerd D, et al. Echocardiography in pediatric pulmonary arterial hypertension: early study on assessing disease severity and predicting outcome. *Circ Cardiovasc Imaging*. 2015;8(1):e000878-e000878.
18. Cantinotti M, Scalese M, Murzi B, Assanta N, Spadoni I, De Lucia V, et al. Echocardiographic nomograms for chamber diameters and areas in caucasian children. *J Am Soc Echocardiogr*. 2014;27(12):1279-1292.e2.
19. Jone PN, Hinzman J, Wagner BD, Ivy DD, Younoszai A. Right ventricular to left ventricular diameter ratio at end-systole in evaluating outcomes in children with pulmonary hypertension. *J Am Soc Echocardiogr*. 2014;27(2):172-8.
20. Mori S, Nakatani S, Kanzaki H, Yamagata K, Take Y, Matsuura Y, et al. Patterns of the Interventricular Septal Motion Can Predict Conditions of Patients with Pulmonary Hypertension. *J Am Soc Echocardiogr*. 2008;21(4):386-93.
21. Abraham S, Weismann CG. Left Ventricular End-Systolic Eccentricity Index for Assessment of Pulmonary Hypertension in Infants. *Echocardiography*. 2016;33(6):9105.
22. Raymond RJ, Hinderliter AL, Willis IV PW, Ralph D, Caldwell EJ, Williams W, et al. Echocardiographic predictors of adverse outcomes in primary pulmonary hypertension. *J Am Coll Cardiol*. 2002;39(7):12149.

23. Yock PG, Popp RL. Noninvasive estimation of right ventricular systolic pressure by Doppler ultrasound in patients with tricuspid regurgitation. *Circulation*. 1984;70(4):657-62.
24. Lang RM, Badano LP, Mor-Avi V, Afilalo J, Armstrong A, Ernande L, et al. Recommendations for cardiac chamber quantification by echocardiography in adults: An update from the American society of echocardiography and the European association of cardiovascular imaging. *Eur Heart J Cardiovasc Imaging*. 2015;16(3):233-71.
25. Koestenberger M, Grangl G, Avian A, Gamillscheg A, Grillitsch M, Cvirn G, et al. Normal Reference Values and z Scores of the Pulmonary Artery Acceleration Time in Children and Its Importance for the Assessment of Pulmonary Hypertension. *Circ Cardiovasc Imaging*. 2017;10(1).
26. Labombarda F, Saloux E, Brouard J, Bergot E, Milliez P. Heart involvement in cystic fibrosis: A specific cystic fibrosis-related myocardial changes? *Respir Med*. 2016;118:31-8.
27. Baño-Rodrigo A, Salcedo-Posadas A, Villa-Asensi JR, Tamariz-Martel A, Lopez-Neyra A, Blanco-Iglesias E. Right ventricular dysfunction in adolescents with mild cystic fibrosis. *J Cyst Fibros*. 2012;11(4):274-80.
28. Ploegstra M-J, Douwes JM, Roofthoof MTR, Zijlstra WMH, Hillege HL, Berger RMF. Identification of treatment goals in paediatric pulmonary arterial hypertension. *Eur Respir J*. 2014; 44(6):1616-26.
29. Ghio S, Klersy C, Magrini G, D'Armini AM, Scelsi L, Raineri C, et al. Prognostic relevance of the echocardiographic assessment of right ventricular function in patients with idiopathic pulmonary arterial hypertension. *Int J Cardiol*. 2010;140(3):272-8.
30. Sato T, Tsujino I, Ohira H, Oyama-Manabe N, Yamada A, Ito YM, et al. Validation study on the accuracy of echocardiographic measurements of right ventricular systolic function in pulmonary hypertension. *J Am Soc Echocardiogr*. 2012;25(3):280-6.
31. Koestenberger M, Ravekes W, Everett AD, Stueger HP, Heinzel B, Gamillscheg, et al. Right Ventricular Function in Infants, Children and Adolescents: Reference Values of the Tricuspid Annular Plane Systolic Excursion (TAPSE) in 640 Healthy Patients and Calculation of z Score Values. *J Am Soc Echocardiogr*. 2009;22(6):715-9.
32. Dallaire F, Florach C, Hui W, Sarkola T, Friedberg MK, Bradley TJ, et al. Reference Values for Pulse Wave Doppler and Tissue Doppler Imaging in Pediatric Echocardiography. *Circ Cardiovasc Imaging*. 2015;8(2):e002167.
33. Eidem BW, McMahon CJ, Cohen RR, Wu J, Finkelshteyn I, Kovalchin JP, et al. Impact of cardiac growth on Doppler tissue imaging velocities: a study in healthy children. *J Am Soc Echocardiogr*. 2004;17(3):212-1.
34. Okumura K, Humpl T, Dragulescu A, Mertens L, Friedberg MK. Longitudinal Assessment of Right Ventricular Myocardial Strain in Relation to Transplant-Free Survival in Children with Idiopathic Pulmonary Hypertension. *J Am Soc Echocardiogr*. 2014;27(12):1344-51.
35. Puwanant S, Park M, Popović ZB, Wilson Tang WH, Farha S, George D, et al. Ventricular Geometry, Strain, and Rotational Mechanics in Pulmonary Hypertension. *Circulation*. 2010;121(2):259-66.
36. Fine NM, Chen L, Bastiansen PM, Frantz RP, Pellikka PA, Oh JK, et al. Outcome prediction by quantitative right ventricular function assessment in 575 subjects evaluated for pulmonary hypertension. *Circ Cardiovasc Imaging*. 2013;6(5):711-21.
37. Shukla M, Park J-H, Thomas JD, Delgado V, Bax JJ, Kane GC, et al. Prognostic Value of Right Ventricular Strain Using Speckle-Tracking Echocardiography in Pulmonary Hypertension: A Systematic Review and Meta-analysis. *Can J Cardiol*. 2018; 34(8):1069-78.
38. Jone PN, Schäfer M, Li L, Craft M, Ivy DD, Kutty S. Right Atrial Deformation in Predicting Outcomes in Pediatric Pulmonary Hypertension. *Circ Cardiovasc Imaging*. 2017;10(12). pii: e006250.
39. Cantinotti M, Lopez L. Nomograms for Blood Flow and Tissue Doppler Velocities to Evaluate Diastolic Function in Children: A Critical Review. *J Am Soc Echocardiogr*. 2013;26(2):126-41.
40. Hansmann G. Left Ventricular Diastolic Dysfunction in Pediatric Pulmonary Hypertension. *Circ Cardiovasc Imaging*. 2016;9(9). pii: e005527.