

CARDIOPATIA CONGÊNITA: DIFÍCIL DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL E CONDUÇÃO DO TRATAMENTO

CONGENITAL HEART DISEASE: A HARD CASE FOR DIFFERENTIAL DIAGNOSIS AND TREATMENT

David Gonçalves Nordon¹, Maria Laura Prigenzi²

RESUMO

Cardiopatias congênitas são malformações importantes que podem comprometer tanto a sobrevivência como a qualidade de vida do paciente. Apresentamos o caso de uma recém-nascida que, após um mês de vida sem comprometimento, iniciou descompensação cardiovascular e cianose. Seu diagnóstico diferencial foi bastante difícil, devido tanto às restrições de exames disponíveis quanto à sensibilidade e especificidade desses. Discutimos aqui tais diagnósticos diferenciais e a difícil condução do caso.

Descritores: cardiopatias congênitas, insuficiência da valva tricúspide, comunicação interventricular.

ABSTRACT

Congenital heart diseases are important malformations that might compromise not only the patient's survival, but also his/her quality of life. We present the case of a female newborn who presented cardiovascular unbalance and cyanosis in spite of her previous month of life without any complication. Her differential diagnosis was rather difficult, due not only to restrictions of exams available for diagnosis, but also to their sensibility and specificity. We discuss such differential diagnosis and the complicated development of the case.

Key-words: congenital heart defects, tricuspid valve insufficiency, ventricular heart septal defects.

INTRODUÇÃO

Cardiopatias congênitas são as malformações graves mais frequentes,¹ contribuindo para grande mortalidade (39,4% das mortes infantis por malformações);^{2,3} sua prevalência é consideravelmente alta diante de sua gravidade, calculada em 4/1.000 nascidos vivos.⁴

As cardiopatias são divididas entre as acianóticas e as cianóticas. Dentre as acianóticas existem as comunicações (interatrial, interventricular, persistência do canal arterial - PCA) e as estenoses de valvas (pulmonar, aórtica). Dentre as cianóticas existem a tetralogia de Fallot (TF), a transposição das grandes artérias (TGA) e a drenagem anômala de veias pulmonares (DAVP), entre outras.

O seu diagnóstico nem sempre é fácil, uma vez que a apresentação clínica depende tanto do tipo como da gravidade da cardiopatia. Algumas, como a TF ou a TGA, podem ser óbvias pelo grau de cianose que causam; outras, como a PCA, podem apresentar um sopro inocente, apenas, ou ainda, como a comunicação interatrial, permanecer assintomáticas até a idade adulta.

A realização do diagnóstico é uma responsabilidade conjunta: do obstetra, ao realizar a ultrassonografia, mais do que a atenção pré-natal, uma vez que apenas 10% dos casos apresentam um fator de risco identificável neste período;^{5,6} e

do pediatra, que deve examinar detalhadamente o recém-nascido (RN), auscultar seu coração e buscar possíveis alterações que possam apontar malformações internas, síndromes, sequências ou outras alterações genéticas relacionadas a cardiopatias.

Durante a ultrassonografia, a medida da translucência nucal pode indicar a presença de cardiopatia congênita e, embora sua sensibilidade seja baixa, quando presente indica grande probabilidade de cardiopatia.⁷

É apresentado o caso de uma recém-nascida (RN), cujo diagnóstico e tratamento foram bastante difíceis devido à complexidade de sua cardiopatia.

RELATO DE CASO

RN a termo do sexo feminino, pequena para a idade gestacional (2.590 g). Sua gestação não apresentou intercorrências além de infecções do trato urinário adequadamente tratadas e anemia não tratada. Sua mãe afirma que a RN não apresentou nenhuma alteração digna de nota até o primeiro mês de vida, quando começou a ficar gradativamente mais cansada, chorando desmotivadamente; durante o choro, apresentava dispneia, mas a mãe nega cianose.

Aos dois meses de idade, iniciou quadro de tosse sem febre e dispneia progressiva, pelo que foi internada. Foi iniciado o uso de antibioticoterapia endovenosa, e ela necessitou de intubação, drogas vasoativas e hemotransfusão. Em seu exame físico apresentava ritmo cardíaco regular com sopro sistólico 3+/6+. Sua radiografia de tórax apresentava cardiomegalia com dilatação de átrio e ventrículo direitos, com congestão pulmonar. Seu ecocardiograma apresentava as seguintes alterações: dificuldade em visibilizar drenagem venosa pulmonar, dilatação importante de átrio direito e moderada de ventrículo direito, *ostium secundum* de 6,4 mm em septo interatrial, comunicação interventricular muscular apical de 4,4 mm, valva pulmonar espessada com abertura reduzida e seio coronário de dilatação importante. Foi levantada a suspeita de comunicação interatrial tipo seio coronário, ou drenagem anômala pulmonar para seio coronário. Ao Doppler: gradiente transvalvar máximo de 52 mmHg (superestimado pelo hiperfluxo), refluxo valvar tricúspide discreto, shunt interatrial e interventricular esquerda-direita.

Durante os 20 dias de internação no nosso serviço, a paciente apresentou diversas complicações hemodinâmicas e septicemia. Sua medicação de manutenção era modificada todos os dias. Quando estável, foi transferida para outro serviço, onde realizou uma nova ecocardiografia, que fechou o diagnóstico em comunicação interventricular e insuficiência tricúspide (IT) moderada. A drenagem anômala foi descartada.

Rev. Fac. Ciênc. Méd. Sorocaba, v. 14, n. 1, p. 24 - 26, 2012

1. Médico pela FCMS/PUC-SP

2. Professora do Depto. de Medicina - FCMS/PUC-SP

Recebido em 7/10/2010. Aceito para publicação em 2/8/2011.

Contato: david@drnordon.com.br

DISCUSSÃO

O diagnóstico através da ultrassonografia é reconhecidamente operador dependente; diferentes interpretações podem advir da observação das imagens. Isto, associado às dificuldades técnicas inerentes à ecocardiografia de um recém-nascido ou lactente, explica as discordâncias com relação ao diagnóstico desta paciente.

Um estudo de necropsias⁸ identificou a prevalência de cardiopatias congênitas em grupos de neomortos, natimortos, lactentes e pré-escolares; em 1.591 autópsias, 189 apresentavam cardiopatias, sendo mais prevalentes em neomortos e natimortos; 70,4% destes possuíam cardiopatias múltiplas e 23,8% do total apresentavam-nas como componentes de uma síndrome.

As cardiopatias mais prevalentes foram comunicação interatrial (27%), comunicação interventricular (18,5%) e PCA (14,3%). Cardiopatias raras e complexas, como as que foram suspeitadas neste caso, estavam presentes raramente; apenas quatro (1% dos casos de cardiopatia e 0,002% das necropsias) foram diagnosticadas como DAVP. Hipoplasia pulmonar respondia por 4,5% das cardiopatias, e atresia da valva pulmonar por 2%. Estenose pulmonar não foi listada e provavelmente foi considerada dentro de outras cardiopatias mais complexas.

Outro estudo de Curitiba,⁹ avaliando crianças em primeira consulta encaminhadas para o Serviço de Cardiologia Pediátrica, a cardiopatia congênita foi identificada em 44% dos casos (1.961 de 4.482 pacientes), sendo mais frequentes nas faixas de neonato e lactente. As cardiopatias acianóticas mais prevalentes foram comunicação interventricular (30,5%), interatrial (19,1%), PCA (17%) e estenose pulmonar valvar (11,3%). Dentre as cianóticas, DAVP estava em 4º lugar, com 2% de prevalência dentre as cardiopatias. Comunicação interventricular e coarctação de aorta se mostraram mais frequentemente associadas a outras lesões, e comunicação interatrial, PCA e estenose pulmonar se mostraram mais frequentemente isoladas.

O diagnóstico diferencial desta paciente era bastante difícil; embora sua queda constante de saturação e a história de cianose apenas aos esforços apontassem para uma direção do ecocardiograma apontava para outra.

A DAVP foi suspeitada pela grande dilatação do seio coronário, e seria a única cardiopatia cianótica. As outras não causariam cianose, embora, de acordo com a sua gravidade, pudessem causar as quedas de saturação.

A cardiomegalia observada, também, seria mais adequadamente explicada pela comunicação interventricular, que faria um shunt ventricular esquerda-direita, o que causa uma dilatação mais significativa, uma vez que afeta, também, retrogradamente, o átrio (por uma IT), comprometendo todo o coração direito. Uma comunicação interatrial comprometeria apenas o átrio e a aurícula direitos.

O sopro pansistólico pode ser relacionado a diversas cardiopatias, e o ecocardiograma com Doppler seria o ideal para seu diagnóstico definitivo, como foi feito. Contudo, embora o diagnóstico tenha sido fechado como CIV + IT, deve-se levar em conta que o exame é operador-dependente, e outros exames, como ressonância magnética e angiorressonância poderiam resolver a dúvida diagnóstica, o que é muito importante para o cirurgião, que precisa traçar o seu plano cirúrgico.

A dificuldade neste caso foi relacionada principalmente ao tratamento de manutenção da paciente. O prognóstico de cardiopatias congênitas não é bom: aproximadamente 30% dos recém-nascidos morrem no primeiro mês de vida, devido às

complicações (em especial, hipóxia e insuficiência cardíaca), e 50% até o final do primeiro ano, se não são adequadamente tratados.^{10,11} E, mesmo que o paciente tenha sucesso no seu tratamento até a cirurgia corretiva, esta não é isenta de risco; diversos escores de risco foram desenvolvidos para correlacionar a mortalidade à cardiopatia e, dentre eles, o mais utilizado é o RACHS - 1 (risco ajustado para cirurgia em cardiopatias congênitas).¹²

Este escore apresenta mortalidade crescente do procedimento, conforme sua pontuação evolui de 1 a 6. A paciente deste caso se enquadraria, em qualquer das malformações cogitadas, como categoria de risco 2, com mortalidade esperada de 3,8%. Contudo, como bem demonstrado no estudo de Nina *et al.*,¹³ este escore pode não refletir a nossa realidade, uma vez que nossos recursos são bastante diferentes dos recursos encontrados em países desenvolvidos. Contudo, a correlação de maior risco e maior mortalidade ainda é mantida, de forma que ainda há um risco neste procedimento (neste estudo, o critério de risco 2 apresentou 26% de mortalidade). E, invariavelmente, as dificuldades do período pós-cirúrgico influem consideravelmente na evolução do paciente.

O período operatório é tão importante que existem hoje técnicas conhecidas como *fast-track*, ou via-rápida,¹⁴⁻¹⁶ através da qual o paciente permanece o menor tempo possível no hospital, com extubação e medicações precoces e adequadas. Um estudo¹⁷ realizado no Hospital das Clínicas, em São Paulo, avaliou a aplicabilidade da via-rápida em nosso cenário; ela se mostrou segura, eficaz e capaz de diminuir custos tanto para o hospital quanto para o Sistema Único de Saúde.

O procedimento cirúrgico para correção da comunicação interventricular envolve esternotomia mediana, circulação extracorpórea e abordagem do septo de forma adequada à sua localização: através do átrio direito, ventrículo esquerdo ou direito ou dos grandes vasos.

Como no caso apresentado, uma lesão apical teria como via de escolha o ventrículo esquerdo. É feita uma incisão paralela à artéria descendente anterior, o defeito de septo é identificado e enxerto é suturado no local, com fio de polipropileno monofilamentar 4-0. Este local é menos complicado para a cirurgia, pois apresenta menor possibilidade de lesar vias de condução.¹⁸

A cirurgia para correção de IT, por sua vez, é indicada somente quando a regurgitação é grave. Sendo de etiologia reumática, infecciosa ou funcional (dilatação do anel tricúspide por dilatação do ventrículo direito), em geral a insuficiência regride com a resolução do fator causal. Três técnicas são utilizadas para sua correção quando necessário: plicatura anular posterior (plicatura da porção posterior do anel à válvula posterior), anuloplastia semicircular (diminuição do diâmetro da válvula através de sutura semicircular) e anuloplastia por anel.¹⁸

Esta paciente apresentava, pela sintomatologia e insuficiência cardíaca dificilmente controlável, uma CIV grave; há, portanto, indicação para correção cirúrgica antes dos 18 meses de vida e, preferencialmente, antes de um ano. Embora 50% a 60% das CIV regredam espontaneamente, o desenvolvimento de hipertensão pulmonar, como observado no seu ecocardiograma, pode significar um pior prognóstico.¹⁸

REFERÊNCIAS

1. Hoffman JIE, Christianson R. Congenital heart disease in a cohort of 19.502 births with long-term follow-up. *Am J Cardiol.* 1978; 42:641-7.
2. Magalhães JAA. Medicina fetal. *Rev HCPA.* 2000; 20(2):157-68.
3. Leite JCL, Stein NR, Troviscall LP, Giugliani R. Programa de monitoramento de defeitos congênitos: experiência do estudo colaborativo latino-americano de malformações congênitas no HCPA. *Rev HCPA.* 2001; 21(3):293-300.
4. Guitti JCS. Aspectos epidemiológicos das cardiopatias congênitas em Londrina, Paraná. *Arq Bras Cardiol.* 2000; 74: 395-9.
5. Hagemann LL, Zielinsky P. Rastreamento populacional de anormalidades cardíacas fetais por ecocardiografia pré-natal em gestações de baixo risco do município de Porto Alegre. *Arq Bras Cardiol.* 2004; 82(4):313-9.
6. Allan LD. Echocardiographic detection of congenital heart disease in the fetus: present and future. *Br Heart J.* 1995; 74:103-6.
7. Bruns RF, Moron AF, Murta CGV, Gonçalves LFA, Zamith MM. Papel da translucência nucal no rastreamento de cardiopatias congênitas. *Arq Bras Cardiol.* 2006; 87(3):307-14.
8. Leite DL, Miziara H, Veloso M. Malformações cardíacas congênitas em necropsias pediátricas: características, associações e prevalência. *Arq Bras Cardiol.* 2010; 94(3):294-9.
9. Miyague NI, Cardoso SM, Meyer F, Ultramari FT, Araújo FH, Rozkowisk I et al. Estudo epidemiológico de cardiopatias congênitas na infância e adolescência. Análise em 4.538 casos. *Arq Bras Cardiol.* 2003; 80(3):269-73.
10. Silva CMC, Gomes LFG. Reconhecimento clínico das cardiopatias congênitas. *Rev Soc Cardiol Estado São Paulo.* 2002; 12(5):717-23.
11. Kirklin JW, Kouchoukos NT. *Kirklin/Barrat-Boyes cardiac surgery: morphology, diagnostic criteria, natural history, techniques, results and indications.* Pennsylvania: Elsevier; 2003.
12. Jenkins KJ, Gauvreau K, Newburger JW, Spray TL, Moller JH, Iezzoni LI. Consensus-based method for risk adjustment for surgery for congenital heart disease. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 2002; 123(1):110-8.
13. Nina RVAH, Gama MEA, Santos AM, Nina VJS, Figueiredo Neto JA, Mendes VGG et al. O escore de risco ajustado para cirurgia em cardiopatias congênitas (RACHS-1) pode ser aplicado em nosso meio? *Rev Bras Cir Cardiovasc.* 2007; 22(4):425-31.
14. Berdat P, Kipfer B, Fischer G, et al. [Conventional heart surgery with the fast-track method: experiences from a pilot study]. *Schweiz Med Wochenschr.* 1998; 128:1737-42.
15. Hickey PA, Castaneda AR. Transformation of the cardiovascular program. Leadership and organization. *Nurs Clin North Am.* 1995; 30: 163-9.
16. Krohn BG, Kay JH, Mendez MA, Zubiato P, Kay GL. Rapid sustained recovery after cardiac operations. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 1990; 100: 194-7.
17. Fernandes AMS, Mansur AJ, Canêo LF, Lourenço DD, Piccioni MA, Franchi SM et al. Redução do período de internação e de despesas no atendimento de portadores de cardiopatias congênitas submetidos à intervenção cirúrgica cardíaca no protocolo da via rápida. *Arq Bras Cardiol.* 2004; 83(1):18-26.
18. Nesralla I, Sant'Anna JR, Daudt NS, Bertolotti J, Barra M. *Cardiopatias congênitas.* In: Nesralla I. *Cardiologia cirúrgica. Perspectivas para o ano 2000.* São Paulo: BYK; 1994.

"Dans la médecine, comme dans l'amour, ni jamais, ni toujours, dizem os doutores franceses: na medicina, como no amor, nem nunca, nem sempre (e olhem que o amor é mais previsível que o curso de uma enfermidade)."

Moacyr Scliar