

Edmar Atik
Luiz Narcio Bustamante
Miguel Barbero Marcial
Geraldo Verginelli
Munir Ebaid.

CARDIOPATIAS CONGÊNITAS NO PRIMEIRO ANO DE VIDA. ASPECTOS CLÍNICOS, FREQUÊNCIA E CONDUTA

Nas quatro principais formas de exteriorização das cardiopatias congênitas (cianoese, insuficiência cardíaca, sopro e disritmias), foram analisados o tipo, a repercussão clínica e o aspecto evolutivo de cada anomalia cardíaca no intuito de estabelecer sua frequência e os parâmetros clínicos para a conduta mais adequada de cada caso.

Como resultante dessa análise, verifica-se menor dificuldade no diagnóstico clínico, evitando-se, por exemplo, o engano de cardiopatia cianótica ser considerada cianótica e vice-versa, além de o manuseio ter-se tornado mais simples e adequado.

A experiência adquirida no período compreendido entre 1972 e 1979, com 540 crianças observadas no primeiro ano de vida, no Instituto do Coração da Faculdade de Medicina da Universidade de São Paulo, exigiu a necessidade de uma classificação seguindo uma forma de exteriorização clínica proposta.

No manuseio das crianças portadoras de cardiopatias congênitas no primeiro ano de vida, o diagnóstico clínico constitui o elemento de maior dificuldade. Isso decorre principalmente da condição clínica pouco diversificada, sopros por vezes inespecíficos, variabilidade temporal da propedêutica física e exames complementares semelhantes nas diversas cardiopatias¹⁻³. Assim, pode-se assegurar que, nessa faixa etária, as cardiopatias não só revelam aspectos clínicos diferentes como também se distinguem pela frequência das mesmas.

A classificação das cardiopatias neste grupo, em base de formas clínicas de exteriorização, visa a uma orientação mais racional no reconhecimento e diagnóstico de más formações cardíacas, dada a peculiar dificuldade observada nesses pacientes. Insuficiência cardíaca, cianose, sopro e disritmias cardíacas são as mais importantes formas de manifestação clínica que os portadores de lesão cardíaca demonstram nessa fase. Markowitz² já havia proposto uma classificação baseada nessas formas, excluindo as disritmias.

Quando presente, a insuficiência cardíaca sugere problemas mais graves, constituídos por lesões que acarretam congestão pulmonar, podendo ser acompanhada por cianose como na hipoplasia do coração esquerdo, drenagem anomalia total de veias pulmonares (DATVP), transposição dos grandes vasos (TGV), ou não como na coarctação da aorta (CoAo), persistência de canal arterial

(PCA), comunicação interventricular (CIV), atrioventricularis comuns (AVC), endomiocardiopatias e fistulas artério-venosas.

A cianose é elemento expressivo no diagnóstico e sobretudo na distinção de certos tipos de cardiopatias. Citam-se como referência a tetralogia de Fallot (TF), atresia pulmonar (AP), atresia tricúspide (AT), TGV e cardiopatias complexas (CC), onde predomina o "shunt" de sangue de direita para a esquerda.

A presença de sopro cardíaco, sem qualquer outro sinal, valoriza a existência de algum defeito cardíaco. Nesse consenso, existem aquelas que produzem "shunt" de sangue da esquerda para a direita como comunicação interatrial (CIA), comunicação interventricular (CIV) e as que favorecem obstrução ao livre escoamento do fluxo sanguíneo, como estenose pulmonar (EP) estenose emórtica (EAo) e coarctação da aorta.

Finalmente, as disritmias cardíacas (bloqueios atrioventriculares, taquiarritmias, distúrbios de condução, etc.) devem ser consideradas como possíveis complicações de anomalias cardiovasculares, embora muitas vezes não haja evidência de alterações anatômicas.

O objetivo deste trabalho, fundamentado nas diversas formas clínicas de exteriorização, é o relato da frequência e o grau de repercussão das cardiopatias observadas no primeiro ano de vida, no sentido de estabelecer os parâmetros

para o diagnóstico e a adoção de conduta mais adequada para cada caso.

CASUÍSTICA E MÉTODO

No período compreendido entre 1972 e 1979, de um total de 540 pacientes examinados no Instituto do Coração da Faculdade de Medicina da Universidade de São Paulo e com idade até um ano, 462 eram portadores de cardiopatias congênitas. Para melhor caracterizar a distribuição das más formações, consideraram-se três períodos: 0-1m, 1-6m e 6-12meses.

Todos os pacientes tiveram confirmação dos defeitos cardíacos de que eram portadores através de estudo clínico, exames subsidiários (radiografia de tórax e eletrocardiograma), estudos hemodinâmico e angiográfico. O ato operatório e a necrópsia também auxiliaram na definição das más formações. O vetocardiograma e o ecocardiograma, subsídios dos mais importantes, não puderam ser realizados em todos os pacientes.

Em cada forma de exteriorização clínica foram estudados o tipo de anomalia congênita para determinar a frequência de cada uma e, posteriormente, os três parâmetros evolutivos (morte clínica, sobrevivência e

indicação cirúrgica) que indicam o grau de repercussão de cada anomalia, analisados separadamente nos diferentes períodos do primeiro ano de vida.

O grupo de pacientes com cianose, como sinal predominante foi subdividido em dois: um com hipoxemia acentuada acompanhada de dispnéia, e outro com hipoxemia e sem dispnéia. Os pacientes com insuficiência cardíaca também foram subdivididos em dois: um com cardiopatias cianóticas e outro com acianóticas agrupados no primeiro mês, de 1 a 6 meses e de 6 a 12 meses.

RESULTADOS

O tipo de exteriorização clínica relacionado ao de evolução, nos diferentes grupos dentro de primeiro ano de vida, está exposto no quadro I.

O maior número de casos pertenceu aos pacientes assintomáticos (207), seguidos por insuficiência cardíaca (179), e depois pelos cianóticos (145). Nos diferentes períodos, 161 casos pertenceram ao primeiro, 201 ao segundo e 178 casos ao terceiro (quadro I gráf. 1 a 3).

Quadro I - Relação entre a frequência, grau de repercussão e a forma de exteriorização das cardiopatias congênitas aos diferentes estádios do 1.º ano de vida.

Tipo e exteriorização	N.º	0-1 m (N = 161)			1-6 m (N = 161)				6-12 m (N = 178)			
		Morte	Cirurgia	Sobrevi-	N.º	Morte	Cirurgia	Sobrevi-	N.º	Morte	Cirurgia	Sobrevi-
			a	ventes				ventes				ventes
clínica		clínica			Clínica				clínica			
1) Cianose, como sinal predominante (N=145)	68				38				38			
A. Hipoxemia acentuada (N=71)	49	29	8	12	20	9	6	5	2		2	
Crises (N=13)	4	2	2		7	2	5		2		2	
B. Hipoxemia discreta (N=74)	19	2		17	19		11	8	36		15	21
Crises (N=28)	1			1	11		11	0	16		15	1
2) ICC (N=179)	38				71				70			
A. Cianose (N=42)	21	16	2	3	11	4	4	3	10	2	7	1
B. Acianose (N=137)	17	2	10	5	60	7	21	32	60	3	26	31
Crises (N=3)	2		1	1	1			1				
3) Sopro assintomático (N=207)	48	2		46	89	1		88	70			70
4) Arritmia (N=9)	7				2							
A. Sintomático (N=6)	6	3		3								
B. Assintomático (N=3)	1			1	2			2				

Considerando os pacientes cianóticos, a maior frequência ocorreu no primeiro mês, especialmente os com hipoxemia acentuada. Em relação aos pacientes cianóticos com insuficiência cardíaca congestiva (42 em 179), a metade se exteriorizou no primeiro mês e a outra nos dois outros períodos; dos acianóticos com ICC (137 em 179) a maioria (120) se distribuiu igualmente pelos dois últimos períodos. Os pacientes assintomáticos se distribuíram preferentemente a partir do primeiro mês.

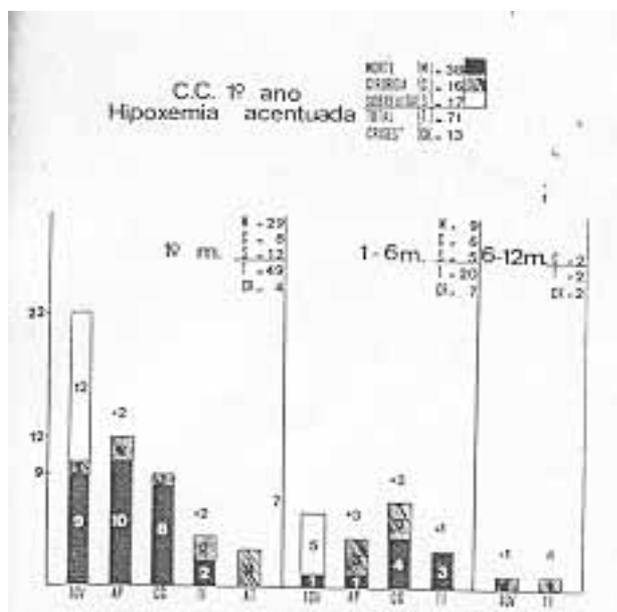
Quanto ao grau de repercussão dessas cardiopatias, avaliado pela evolução fatal e pela indicação operatória, pôde-se constatar de modo geral que, nos doentes com cianose e ICC, foi tanto maior quanto mais precoce a exteriorização, com exceção dos pacientes com hipoxemia

discreta, cuja repercussão foi maior no terceiro período. Nos pacientes com hipoxemia acentuada e nos cianóticos com ICC, a repercussão foi importante nos três períodos. A morte, que ocorreu em três dos 207 doentes assintomáticos, não decorreu da cardiopatia em si mas de intercorrências infecciosas; dos 9 doentes com disritmia, o bloqueio atrioventricular total esteve presente em 8, dos quais 3 faleceram por insuficiência cardíaca e os demais evoluíram assintomáticos; um último, apresentava flutter atrial congênito, que reverteu a ritmo sinusal com tratamento médico.

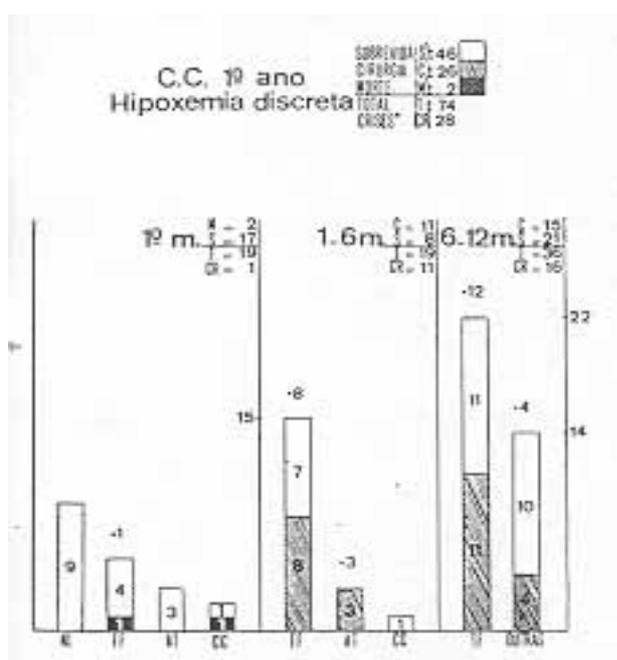
A anomalia cardíaca congênita variou conforme o tipo de exteriorização clínica e o perío-

DISCUSSÃO

As cardiopatias que se exteriorizam no primeiro ano de vida se tornaram, nos últimos anos, alvo de atenção dos cardiologistas, em vista do reconhecimento da sua alta mortalidade que oscila, segundo várias estatísticas ⁴⁻⁷, em torno de 50%. Essa mortalidade é decorrente de ICG e/ou de hipóxia, presentes principalmente por

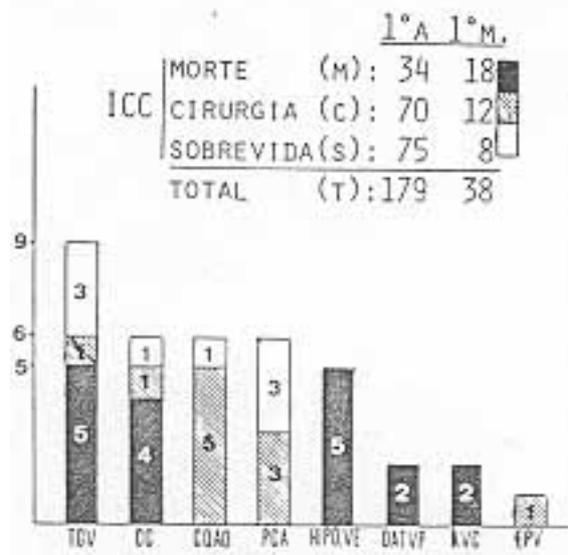


Gráf. 1 - Cardiopatias congênitas cianóticas com hipoxemia acentuada, nos diferentes estádios do 1º ano, relacionadas a aspectos evolutivos que refletem a repercussão das mesmas.

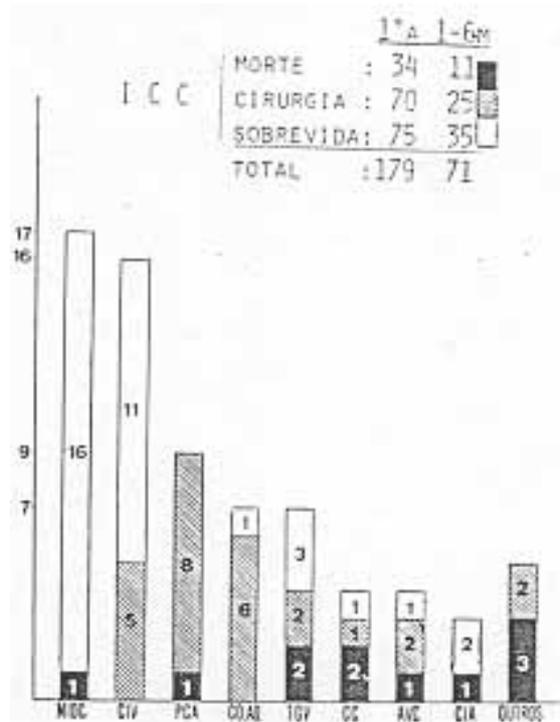


Gráf. 2 - Cardiopatias congênitas com hipoxemia discreta, nos diferentes estádios do 1º ano, relacionadas a aspectos evolutivos que refletem a repercussão das mesmas.

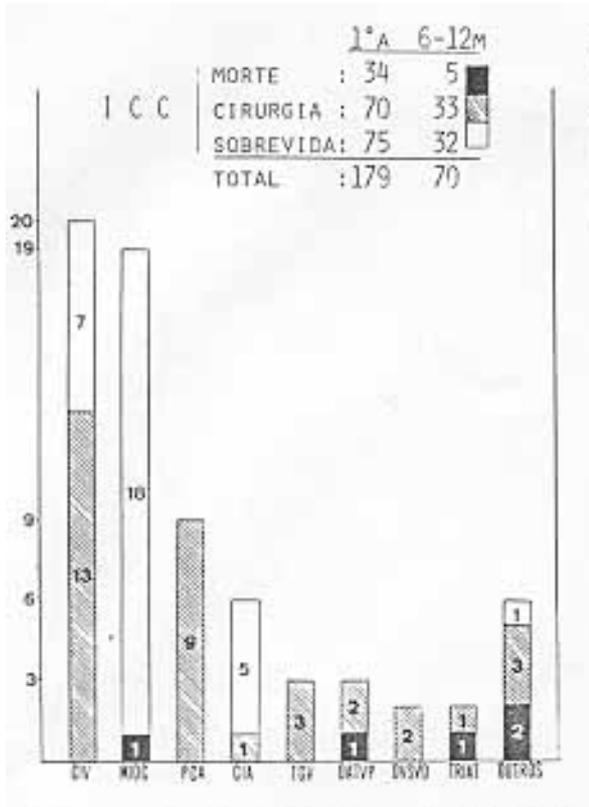
do. Assim, por ICC no primeiro, predominaram a TGV, CC, CoAO, PCA e hipoplasia do coração esquerdo, no segundo a miocardiopatia, CIV, PCA, Com e TGV e no terceiro a CIV, miocardiopatia e PCA. Das cardiopatias com hipoxemia acentuada, nos dois primeiros períodos predominaram a TGV, AP, CC e TF e com hipoxemia discreta, a TF; daqueles com sopros, a CIV e PCA no primeiro período e CIV e sopro funcional nos dois últimos.



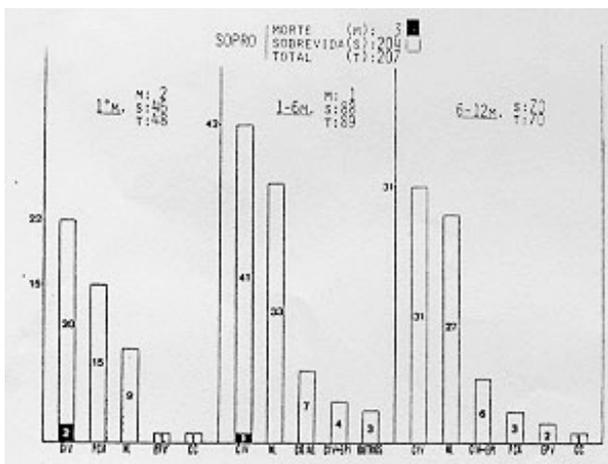
Gráf. 3 - Cardiopatias congênitas com insuficiência cardíaca no 1º mês de vida, relacionadas a aspectos evolutivos que refletem a repercussão das mesmas.



Gráf. 4 - Cardiopatias congênitas com insuficiência cardíaca de 1 a 6 meses de vida, relacionadas a aspectos evolutivos que refletem na repercussão das mesmas.



Gráf. 5 - Cardiopatias congênitas com insuficiência cardíaca, de 6 a 12 meses de idade, relacionadas a aspectos evolutivos que refletem a repercussão das mesmas.



Gráf. 6 - Cardiopatias congênitas em crianças normais cuja forma de exteriorização é o sopro cardíaco, nos diferentes estádios do 1º ano de vida, relacionados a aspectos evolutivos que refletem na repercussão das mesmas.

cardiopatias cianóticas e que incidem nos primeiros meses de vida.

Por outro lado, a atual perspectiva com o tratamento operatório, diminuindo esta mortalidade, fez com que o reconhecimento e diagnóstico clínico das cardiopatias fosse aprimorado. A maior responsabilidade da equipe cardiológica obrigou inusitado desenvolvimento dos diagnósticos e dos cuidados de pós-operatório, principalmente quanto à ventilação pulmonar e os

distúrbios metabólicos.

A dificuldade do diagnóstico clínico nessa faixa etária criou oportunidade relevante aos aspectos funcionais dessas cardiopatias, permitindo conduta terapêutica mais adequada. Daí a importância da divisão dessas más formações, de acordo com a forma de exteriorização clínica (cianose, insuficiência cardíaca, sopro cardíaco e em disritmias) que reflete, de certo modo, a funcionalidade da cardiopatia. Deduz-se que a maior repercussão das cardiopatias se relaciona à presença de cianose com hipoxemia acentuada e ICC, principalmente no primeiro mês de vida.

A transposição das grandes artérias, atresia pulmonar com septo interventricular intacto, cardiopatias complexas, tetralogia de Fallot representam as primeiras; a transposição das grandes artérias, cardiopatias complexas, hipoplasia do coração esquerdo e coarctação da aorta representam as outras.

Considerando os pacientes com hipoxemia acentuada, apenas 17 casos (23,9%) e que constitui o grupo de TGV, foram os únicos que sobreviveram, graças à septostomia atrial, manobra obrigatória nessas circunstâncias. A alta mortalidade desses pacientes (hipoxemia acentuada) exige pronto atendimento clínico e operatório, pois se verificou que 54 (76%) não tiveram boa evolução clínica, sendo que 38 (53,5%) faleceram e 16 (22,5%) necessitaram de intervenção operatória para a resolução do quadro hipóxico.

Essa mesma orientação deve ser adotada em relação aos doentes com ICC no primeiro mês, pela alta mortalidade, haja vista que, dos 38 casos, 18 faleceram, 12 necessitaram de intervenção operatória e apenas 8 sobreviveram (septostomia atrial em 3 doentes com TGV e compensação clínica após emprego de digital e/ou diuréticos nos outros cinco portadores de PCA e CoAo). Compensação também é usualmente conseguida em pacientes com CIV além do primeiro mês de vida, razão pela qual a correção operatória se reserva àqueles que não compensam, o que ocorreu em 18 dos 36 casos.

O aumento de sobreviventes com ICC além do primeiro mês relaciona-se ao tratamento clínico, como ocorre principalmente na CIV, daí não ser considerado grupo de alto risco. Os pacientes com hipoxemia discreta representam grupo relativamente benigno, como é demonstrado pela sobrevivência de 46 em 74 casos.

Desses, apenas dois faleceram e 26 necessitaram de intervenção operatória pelas crises hipóxicas incontroladas, principalmente em portadores de tetralogia de Fallot. Nesse grupo, a conduta clínica conservadora é aconselhada, sendo a indicação operatória dependente de crises hipóxicas ou de hipoxemia progressivamente maior. É interessante lembrar que, no primeiro mês de vida, pode existir cianose sem cardiopatia, que diminui e desaparece em poucos dias, decorrente da involução do padrão pulmonar fetal.

O grupo mais benigno de todos é o que se exterioriza apenas por sopro, em pacientes assintomáticos (representante mais expressivo é a CIV). A maioria desses pacientes ultrapassa o

primeiro ano de vida e a intervenção operatória é geralmente realizada alguns anos após para a prevenção de complicações que advêm no curso da vida. Ressalta-se nesse grupo a grande freqüência de pacientes com sopro "tipo funcional" (33%), sobretudo nos dois últimos períodos, que poderia estar relacionado muitas vezes à CIV em fase final de fechamento.

Essa divisão das cardiopatias congênitas com base nas formas de exteriorização constitui meio prático para orientar o diagnóstico, a conduta clínica e/ou operatória de cada caso.

SUMMARY

In the four main forms of expression of the congenital heart defects, as cyanosis, heart failure, heart murmur and arrhythmia's, we analyzed the severity and the follow-up of the clinical manifestations to establish the incidence and clinical parameters for the correct management of each heart anomaly.

With the division of the heart defects in these forms it was easier to make the correct clinical diagnosis because it prevents mistaking and acyanotic cardiac anomaly for a cyanotic one and vice versa, leading to easier and more accurate management. Thus, from the experience with 540

infants, the majority with congenital heart defects seen in the first year of life in the Heart Institute of the Medical School of the University of São Paulo, the authors show the need to classify them according to the "form of clinical expression" to facilitate clinical diagnosis and to establish the correct management for each case.

REFERÊNCIAS

1. Atik, E. - Diagnóstico clínico de cardiopatias congênitas no recém-nascido. *Pediatria Prática* 45: 207, 1974.
2. Markowitz, M. - Differential diagnosis of neonatal cardiac problems. In Schaffer, A. J.; Avery, M. L. - *Diseases of the Newborn* W. B. Saunders Company, Philadelphia, 1977. p. 307.
3. Talner, N. S.; Campbell, A-G. M. - Recognition and management of cardiologic problems in the newborn infant. In Friedman, W. F., Lesch, M.; Sonnenblick E. H. - *Neonatal Heart Disease*. Grune & Stratton, New York and London, 1972. p. 95.
4. Lambert, E. C.; Canet, R. V.; Hohn, A. R. - Congenital cardiac anomalies in the newborn. A review of conditions causing severe distress in the first month of life. *Pediatrics*, 37: 343, 1966.
5. Rowe, R. D.; Cleary, T. E. - Congenital cardiac malformations in the newborn period frequency in a children hospital. *Canad. Med. Assoc. J.* 83: 299, 1960.
6. Rowe, R. D.; Mehrizi, A. - *The Neonate with Congenital Heart Disease*- W. B- Saunders, Co. Philadelphia, 1968.
7. Atik, E.; Haddad, J.; Bustamante, L. N.; Scalabrini A., Neto; Galiano, N.; Marcial, M. B.; Tranches, J.; Ebaid, M. - Cardiopatias congênitas no primeiro ano de vida: Análise de 262 casos. *Arq. Bras. Cardiol.* 29 (supl. 1) 34, 1976.