

Artigo

EMERGÊNCIAS EM ADULTOS COM CARDIOPATIA CONGÊNITA

Dr. Flávio Véras Aquino
Cardiologista Pediátrico pela SBC

Endereço para correspondência:

Av. Independência, 343/103-105
Centro – Porto Alegre – RS
CEP:90035-074

1. Emergências e situações de risco em cardiopatas congênitos adultos

Graças ao avanço tecnológico e à expansão do arsenal terapêutico para a cardiologia Pediátrica, a abordagem das cardiopatias congênitas tem obtido melhor resultado, sendo que, hoje, em torno de 80% destes pacientes atingem a idade adulta⁽¹⁾. No entanto, são poucos os defeitos que alcançam a cura definitiva. A grande maioria se transforma em outro grupo de cardiopatas, com seqüelas e riscos próprios, a freqüentar os serviços de emergência dos hospitais gerais, impondo que o cardiologista esteja preparado para reconhecer estas novas situações, tenha conhecimentos sobre a patologia de base, o tipo de cirurgia realizada, seus potenciais resíduos e sua história natural. As situações de emergência nessa população são comuns à cardiologia e sua prevalência vai depender do substrato fisiopatológico da cardiopatia básica ou da seqüela cirúrgica. Em geral, são pacientes mais predispostos a arritmias, síncope, morte súbita, processos tromboembólicos e endocardite infecciosa.

Para fins práticos, enquadraremos o cardiopata adulto congênito em um destes três grupos:

- o sobrevivente cirúrgico
- o carente de diagnóstico
- o relapso do diagnóstico na infância

No primeiro grupo, a intervenção cirúrgica estabeleceu uma fisiologia circulatória que satisfaz as exigências orgânicas, com reparos anatômicos que originam resíduos ou seqüelas em maior ou menor grau. Como protótipos, neste grupo incluímos os sobreviventes da correção da Tetralogia de Fallot, da Transposição Completa dos Grandes Vasos, do coração univentricular, da Coarctação da Aorta entre outros. No segundo grupo estão cardiopatias que cursam, sem maior expressão clínica, na idade pediátrica, passando freqüentemente despercebidas até a idade adulta. Incluem-se a Comunicação Interatrial, a coarctação da aorta, a anomalia de Ebstein, entre outras. O terceiro grupo está representado pelos shunts E-D, que foram entregues a sua evolução natural, originando adultos com Síndrome de Eisenmenger, devido ao desenvolvimento secundário da doença arterial pulmonar que, inicialmente, equilibra as pressões ventriculares e, posteriormente, inverte o shunt, acarretando os múltiplos prejuízos da hipoxemia crônica.

2. Principais Emergências

Arritmias. As arritmias ventriculares e supraventriculares representam a complicação mais comum na evolução tardia de qualquer correção cirúrgica das cardiopatias congênitas.

A taquicardia atrial por reentrada talvez seja a arritmia mais comum e de mais difícil manejo neste grupo de pacientes. O tratamento medicamentoso convencional não alcança sucesso na maioria das vezes. Muitos centros já tratam estes pacientes com ablação por radiofreqüência, guiados pelas novas técnicas de mapeamento

tridimensional e utilizando-se de cateteres de nova geração, conseguindo sucesso em mais de 90% dos casos⁽²⁾.

Na correção atrial da TGV (Mustard e Senning) 30 – 100% destes pacientes desenvolvem taquiarritmias atriais após 16 anos da correção⁽³⁾. Na clássica correção de Fontan, a prevalência da taquicardia atrial e flutter por macrorreentrada varia de 40 a 60%⁽⁴⁾. Estão associadas à morte súbita e costumam ser refratárias a qualquer tipo de tratamento, drogas ou mesmo ablação e marcapasso.

Síncope. Está muito presente no dia a dia do cardiopata congênito adulto. Pode ter origem em vários mecanismos, como as arritmias ventriculares ou mesmo atriais, disfunção do nó sinusal, no BAV total, reação vasovagal etc. A taquicardia ventricular está associada à correção da Tetralogia de Fallot e pode induzir a síncope e morte súbita. Sua incidência é de 0,4% ao ano, nos primeiros 25 anos de PO, aumentando exponencialmente após^(5,6). O preditor mais sensível para TV sustentada nesses pacientes é a largura do QRS = ou > 180ms. Há correlação ainda com aneurismas da via de saída do VD e com a insuficiência pulmonar livre.

Ainda nos sobreviventes da correção de Fallot, muitos podem evoluir para BAV total, quando, tardiamente ao Bloqueio do Ramo Direito, se associam graus de bloqueio do Ramo Esquerdo. BAV total é muitas vezes o fator indutor do diagnóstico da Transposição Corrigida dos Grandes Vasos, outra malformação que passa freqüentemente despercebida até a idade adulta.

Complicações hipoxêmicas. Os shunts D-E no adulto determinados por hipertensão pulmonar ou por obstrução da via de saída pulmonar resultam cronicamente em policitemia, capacidade física limitada e alta tendência à trombose vascular. Estes pacientes têm uma hemostasia alterada com trombocitopenia, disfunção plaquetária, baixo fibrinogênio, fibrinólise acelerada e deficiência de fatores da coagulação, facilitando o surgimento de epistaxes, hemoptis profusas, hematomas espontâneos.

Dor torácica. Mais freqüentemente pode advir de acidentes aórticos, principalmente relacionados à coarctação da Aorta, que é uma das patologias mais diagnosticadas na idade adulta. Além disto, o índice de recoarctação está acima de 40% aos 16 anos do PO⁽⁷⁾, predispondo a complicações, como dissecação aórtica, hematomas intramurais, ruptura aórtica e insuficiência valvar aórtica. Na síndrome de Marfan, a dissecação aórtica é o principal causador de morte.

Insuficiência Cardíaca Congestiva. Não é uma situação freqüente. Insuficiência aórtica, colaterais sistêmico-pulmonares, ruptura de aneurisma do seio de valsalva, arritmias no Fontan, disfunção contrátil no VD sistêmico podem ser as causas predisponentes.

Angina e eventos coronarianos. Embora não sejam freqüentes até o presente, os pacientes operados de TGV pela técnica de Jatene têm maior predisposição a eventos coronarianos motivados pela ampla diversidade dos padrões coronarianos e das dificuldades técnicas de sua translocação. Também os operados de ToF apresentam

anormalidades coronárias, principalmente vasos intramurais.

AVC. Há sempre risco nas situações favoráveis a trombose, central ou periférica, com shunt D-E residual conhecido ou não, na fibrilação atrial, e na coarctação da aorta que se associa com mais frequência a aneurismas intracranianos. Nos pacientes operados de Fontan, a prevalência é de 2,6%. Na síndrome de Eisenmenger é mais frequente o abscesso cerebral. Aproximadamente a metade dos pacientes jovens que apresentam AVC isquêmico, sem causa identificada, tem Forame Oval patente com ou sem aneurisma, induzindo fortemente que a etiologia seja trombose paradoxal⁽⁸⁾.

Endocardite Infecciosa. Permanece alto risco principalmente nas valvulotomias aórtica e pulmonar, nas próteses valvares, na correção do Fallot e nas cardiopatias mais complexas, especialmente se algum material artificial for inserido. Poucas correções cirúrgicas de cardiopatias congênitas dispensam o uso de profilaxia da EI. As cardiopatias congênitas representam 10 a 18% dos casos de endocardite infecciosa, no paciente adulto⁽⁹⁾. Embora a mortalidade tenha reduzido com o avanço da antibioticoterapia, 50% desses pacientes têm sua cardiopatia agravada e 20 a 30% requerem uma nova cirurgia.

3. Situações Específicas

Patologias mais prevalentes na idade adulta e suas principais complicações

Tetralogia de Fallot. A TF é a cardiopatia cianótica mais frequente na criança. A taxa estimada de sobrevivência, após 30 anos da cirurgia, é de 86%⁽¹⁰⁾. Atualmente a tendência é de correção em idade mais precoce, obrigando, na maioria das vezes o uso de patch transanular no alargamento da via de saída do VD, o que resulta em refluxo valvar pulmonar livre. Esta insuficiência pulmonar é bem tolerada na idade adulta, mas está relacionada ao surgimento das arritmias atriais e ventriculares, incluindo morte súbita. Os fatores predisponentes são cardiomegalia secundária (índice cardiotorácico >60), alargamento progressivo do QRS (>180ms) e aumento na dispersão do intervalo QT (>60ms). Ainda não há uma avaliação consistente, mas está sendo indicada a re- operação, na idade adulta, para correção da insuficiência pulmonar, com a colocação de prótese valvular, plastia do anel tricúspide e ablação dos circuitos de re-entrada, para reduzir a incidência das arritmias atriais e ventriculares. Em pacientes selecionados com alto risco para arritmia grave, a colocação de desfibrilador implantável parece oferecer melhor prognóstico⁽¹¹⁾.

Dez a quinze por cento dos adultos com TF operados apresentam obstrução residual do VD com PS intracavitária acima de 70% da pressão sistêmica. A obstrução pode ser valvar, subvalvar ou supra-valvar, quando a terapêutica transcutânea com colocação de stents tem se mostrado mais efetiva.

Transposição das Grandes Artérias. A correção anatômica da TGA expandiu-se há pouco mais de uma década. Previamente, a solução adotada era a correção fisiológica intra-atrial pelas técnicas de Mustard e Senning, que vigoraram por um período de mais de 20 anos e é onde se tem um follow up mais longo. As principais seqüelas desta modalidade cirúrgica são a falência do VD sistêmico, levando a um quadro de ICC com incidência proporcional ao tempo de PO, obstruções nos canais atriais e as arritmias. Estima-se que após o 1º ano de PO a probabilidade de manter o ritmo sinusal é de 72%, aos 5 anos é de 56% e aos 13 anos é de 43%⁽³⁾. As desordens mais frequentes estão relacionadas à disfunção do nó sinusal e bloqueio da condução internodal, que fornecem o substrato para circuitos de reentrada. As indicações para colocação de marcapasso definitivo são BAV total, bradicardia sustentada >30bpm, episódios documentados de Stokes-Adams, depressão sistólica severa com bradicardia e a necessidade do uso de antiarrítmicos que deprimam mais o nó sinusal.

Já a correção anatômica da TGA pela técnica de Jatene (switch arterial), embora com tempo de acompanhamento bem menor, tem mostrado, como complicação mais frequente, a obstrução supra-valvar pulmonar, com boa resposta ao tratamento percutâneo. Tem-se observado também uma relativa alta incidência de estenoses e oclusão das artérias coronárias principais tardiamente. A prevalência de morte súbita tardia não é desprezível⁽¹²⁾.

Coarctação da Aorta. A coarctação da Aorta pode eventualmente só ser reconhecida na idade adulta, mas com maior frequência é diagnosticada no período neonatal, quando é corrigida por diversas técnicas e está associada a altas taxas de re-coarctação (8 a 44%), mas com reduzida ocorrência de hipertensão arterial sistêmica persistente⁽⁷⁾. Está associada à malformação da válvula aórtica em 20 a 40% dos casos, o que manda perdurar os cuidados e à vigilância quanto a função da válvula e a complicação por endocardite infecciosa. A frequência de aneurismas intracranianos entre pacientes com Coarctação da Aorta é aproximadamente cinco vezes maior que a da população geral⁽¹³⁾. Principalmente quando a coarctação é operada mais tardiamente, podem persistir alterações relacionadas à massa e função ventricular, esquerda predispondo a arritmias e alterações isquêmicas do miocárdio. A re-coarctação, hoje, é preferencialmente corrigida percutaneamente com a colocação de "stents".

Cirurgia de Fontan. É a solução vigente para o tratamento dos defeitos complexos univentriculares. Geralmente o procedimento é precedido de um primeiro estágio pela cirurgia de Glenn, quando o retorno venoso superior (VCS) é conectado à Arteria Pulmonar e completado oportunamente com a anastomose da VCI também à artéria pulmonar. Esta fisiologia circulatória tão modificada ainda não está solidificada e, mesmo sem muito tempo de acompanhamento, os resultados não são muito animadores. Em 10 anos de PO, a taxa de sobreviventes é de 60%, sendo que 1/3 deles já necessitou re- operação, 20% apresentam arritmias que requerem medicação ou marca-passo e 7-10% apresentam hipoproteinemia devido a enteropatia perdedora de proteína⁽¹⁴⁾. É a correção que mais apresenta complicações no seguimento tardio. Salientam-se as arritmias, mas são muitas também as complicações anatômicas, como a obstrução ou estenose por retração cicatricial das conexões, os tromboembolismos, neoformação de shunts, obstrução venosa pulmonar, insuficiência da valva AV única e estenose sub-aórtica.

Hipertensão Pulmonar. Este grupo de cardiopatas congênitos adultos que perderam o momento cirúrgico apropriado é o de mais alto risco. São complicações frequentes à dor torácica, síncope, processos tromboembólicos, endocardite infecciosa, arritmias e morte súbita.

Conclusão

A crescente população de cardiopatas congênitos adultos vai requerer uma profunda reflexão dos sistemas de saúde sobre o estabelecimento de novas necessidades assistenciais, até então não previstas. Ao cardiologista geral parece estar reservada a responsabilidade deste atendimento, exigindo-lhe uma constante atualização, não só para o reconhecimento dos potenciais resíduos das correções cirúrgicas, atualmente vigentes, como para o tratamento das emergências e complicações destas e também das novas técnicas que virão.

Muitas soluções para as situações de risco que envolvem este novo grupo de cardiopatas estão advindo com as novas técnicas de intervenção por cateter, seja para instalação de dispositivos, como stents, molas, próteses, como para a ablação por radiofrequência e novas terapêuticas eletrofisiológicas, como marcapassos e desfibriladores implantáveis que visam a reduzir a morbidade e promover uma melhor qualidade de vida.

Referências

1. J.M.OLIVER RUIZ. Congenital Heart Disease in Adults: Residua, sequelae, and complications of cardiac defects repaired at an early age. *Rev Esp Cardiol.* 2003;56(1):73-88.
2. WALSH EP. Arrytmias in patients with congenital heart disease. *Card Electrophysiol Rev.* 2002 Dec;6(4):422-30.
3. KIRKLIN JW, BARRATT-BOYES BG. Complete transposition of the great arteries. *Cardiac Surgery.* 2nd ed. White Plains: Churchill Livingstone, 1993; p.1383-467.
4. FINDLOW D, DOYLE E. Congenital heart disease in adults. *British J Anest* 1997;78:416-430.
5. NOLLERT GD, DABRITZ SH, SCHMOECKEL M, et al. Risk factors for sudden death after repair of tetralogy of Fallot. *Ann Thorac Surg.* 2003 Dec;76(6):1901-5.
6. NOLLERT G, FISCHLEIN T, BOUTERWEK S. et al. Long-term survival in patients with repair of tetralogy of Fallot: 36-year follow-up of 490 survivors of the first year after surgical repair. *J Am Coll Cardiol* 1997;30:1374-83.
7. KAPPETAİN AP ZUINDERMAN AH, BOJERS AJJC, et al. More than thirty five years of coarctation repair. *Journal of Thor and Cardio Surg* 1994;107:87-95.
8. MESA D, FRANCO M, SUAREZ DE LEZO J, et al. Prevalence of patent foramen olale in young patients with cerebral ischemic accident of unknow origin. *Rev. Esp. Cardiol.* 2003.Jul;56(7):649-51.
9. LEFEVRE M, GUERIN P. Endocarditis and congenital heart disease in the adult. *Arch Mal Coeur Vaiss.* 2002 Nov;95(11):1056-64.
10. MURPHY JG, GERSH BJ, MAIR DD, et al. Long term outcome in patients undergoing surgical repair of tetralogy of Fallot. *N Engl J Med* 1993;329:593-9.
11. SORE A, SANTAGATA P, DUBUC M, MERCIER LA. Implantable cardioverter defibrillators in adult with congenital heart disease: a single center experience. *Pacing Cin Electrophysiol.*2004 jan;27(1):47-51.
12. TSUDA E. IMAKITA M, YAGIHARA T, et al. Late death after arterial switch operation for transposition of the great arteries. *Am Heart J* 1992; 124:1551-
13. CONNOLLY HM, HUSTON J 3rd, BROWN RD Jr, et al. Intracranial aneurysms in patients with coarctation of the aorta: a prospective magnetic resonance angiographic study of 100 patients. *Mayo Clin Proc* 2003 Dec;78(12):1491-9.