

## Artigo

### ACOMPANHAMENTO TARDIO DAS CARDIOPATIAS CONGÊNITAS

Dr. Nestor Santos Daudt

Cardiologista Pediátrico

Médico de Tempo Integral do IC/FUC

Chefe do Setor de Cardiologia Pediátrica do IC/FUC

#### Endereço para correspondência:

Av. Padre Cacique 1900/201, Cristal, CEP: 90810-250

Porto Alegre/RS

ndaudt.voy@terra.com.br

Mais de noventa por cento das crianças nascidas com tetralogia de Fallot têm possibilidade de atingir a idade adulta nos dias atuais. No Rio Grande do Sul, são aproximadamente novecentos adolescentes e adultos para cada dez anos. No passado, apenas dez por cento ultrapassava a segunda década.

#### TETRALOGIA DE FALLOT

**4,8% das cardiopatias congênicas**

**4:10.000 nascidos vivos**

**100/ano/RS**

**90% Æ idade adulta**

**900/10 anos RS**

Da mesma forma, antes da terapêutica cirúrgica, era nula a sobrevivência das crianças com transposição de grandes vasos após os primeiros dez anos. Atualmente, estima-se em noventa por cento as que atingirão a adolescência. São cerca de setecentos pacientes, no nosso Estado, a cada dez anos.

#### TRANSPOSIÇÃO DOS GRANDES VASOS

**3,9% das cardiopatias congênicas**

**3,1:10.000 nascidos vivos**

**77/ano/RS**

**90% Æ idade adulta**

**700/10 anos RS**

A coarctação da aorta, raridade após os trinta anos, sem tratamento invasivo; hoje, prevê-se que todos os seus portadores tenham condições de ultrapassar a adolescência. Cerca de mil indivíduos, em cada década, no nosso meio.

#### COARCTAÇÃO DA AORTA

**4,8% das cardiopatias congênicas**

**4:10.000 nascidos vivos**

**100/ano/RS**

**100% Æ idade adulta**

**1.000/10 anos RS**

Estas três entidades citadas representam apenas quinze por cento do total das cardiopatias congênicas!<sup>1</sup> Destaca-se, ainda, que a quase totalidade destes adolescentes e adultos foi submetida a alguma forma de tratamento invasivo, cirúrgico ou percutâneo, e, embora com razoável qualidade de vida, é portadora de resíduos e seqüelas exigentes de atenção médica especializada, não curada plenamente de sua cardiopatia.<sup>2</sup>

O assunto - o adolescente e o adulto com cardiopatia congênita - é, hoje, constante em todos os congressos e simpósios de cardiologia. Na última década, dobrou o número de artigos relacionados, publicados em inglês. Vários centros e ambulatórios especializados, "Grown-Up"

em cardiopatias congênicas, concentram e racionalizam o atendimento a esses pacientes, bem como promovem cursos e treinamento para os cardiologistas em geral.

Algumas particularidades dividem esses pacientes em dois grupos, embora tenham também vários pontos em comum: os que seguem a história natural da cardiopatia, sem qualquer intervenção invasiva - sem intervenção; e os submetidos à correção cirúrgica ou ao cateterismo terapêutico - com intervenção. Na rotina ambulatorial, a relação entre os dois grupos é de um para um, mostrando a importância e abrangência deste atendimento.

**sem intervenção**

**com intervenção**

**1: 1**

#### 1) CARDIOPATIAS CONGÊNITAS SEM INTERVENÇÃO

A pequena repercussão hemodinâmica, a ausência do diagnóstico na infância, a recusa dos pais em aceitar cirurgia e a presença de complicações graves impeditivas, explica a maior parte dos adultos e adolescentes portadores de cardiopatias congênicas não submetida a qualquer procedimento invasivo.

#### CARDIOPATIAS CONGÊNITAS SEM INTERVENÇÃO:

**cardiopatia de pequena repercussão hemodinâmica**

**cardiopatia com diagnóstico tardio**

**cardiopatia grave sem possibilidade de tratamento invasivo**

· **Cardiopatia de pequena repercussão hemodinâmica**

Valva aórtica bicúspide: é a cardiopatia congênita mais comum. Incidência de 2% na população em geral, predomínio do sexo masculino, podendo até ser considerada, apenas, como variante normal da valva tricúspide aórtica habitual. Suspeita diagnóstica pela presença de sopro sistólico ejetivo, pouco intenso, em área aórtica ou mesocárdio, precedido de um estalido ejetivo. É facilmente comprovada pela ecocardiografia. Embora possa permitir mínima obstrução ao fluxo do ventrículo esquerdo, ou mínima insuficiência, deve ser diferenciada da estenose ou insuficiência valvar aórtica com repercussão hemodinâmica. A intensidade e extensão do sopro sistólico ou diastólico, as alterações no eletrocardiograma e estudo radiológico do tórax e, especialmente a presença de gradiente ventrículo esquerdo/aorta e ou regurgitação valvar expressiva na ecocardiografia transtorácica, definem o diagnóstico de valvopatia aórtica de repercussão, com prognóstico muito mais severo. A importância do diagnóstico da valva aórtica bicúspide está relacionada à maior incidência e precocidade de complicações que também ocorrem com a valva tricúspide, mas menos frequentes e mais tardiamente. A profilaxia de endocardite infecciosa, o acompanhamento

**Comunicação interventricular:** é uma cardiopatia congênita muito freqüente na criança e pouco comum do adulto, sendo uma característica marcante na sua evolução o fechamento espontâneo. Diagnóstico fácil pelo sopro sistólico extenso em mesocárdio, com eletrocardiograma e estudo radiológico normais ou pouco alterados, é comprovado pelo ecocardiograma mostrando um defeito bem menor do que a aorta e gradiente alto entre os dois ventrículos, evidenciando a normalidade da pressão no ventrículo direito. Importante é afastar associações e complicações da comunicação interventricular, como insuficiência aórtica, estenose subvalvar aórtica ou estenose infundibular pulmonar, que podem ocorrer tardiamente e serem progressivas, justificando um acompanhamento anual. É cardiopatia compatível com vida normal, sem restrição aos esforços, sendo necessária a profilaxia de endocardite.

**Comunicação interatrial:** é a cardiopatia congênita mais diagnosticada no adulto, excluindo a valva aórtica bicúspide. Com a utilização cada vez mais freqüente da ecocardiografia, a presença de pequenos defeitos no septo interatrial é demonstrada com uma incidência nunca imaginada antes, quando apenas as grandes ou médias comunicações tinham expressão clínica ou nos exames subsidiários. Uma mínima comunicação interatrial restritiva, com nítido gradiente de pressão entre os átrios, com demais exames normais e ausência de repercussão para o ventrículo direito não evolui com as complicações conhecidas dos grandes fluxos: insuficiência cardíaca, hipertensão arterial pulmonar e arritmias. Mas a associação de eventos isquêmicos cerebrais com forâmen oval patente, mínima comunicação interatrial ou comunicação demonstrada somente por ecocardiograma transesofágico deixa dúvida na conduta de não intervenção. E sendo necessário o fechamento, nos casos de embolias bem documentadas, a recomendação é o fechamento por intervenção percutânea.

**Outras:** menos freqüentemente são diagnosticadas outras cardiopatias de mínima ou nenhuma repercussão hemodinâmica, sem necessidade de acompanhamento cardiológico, ou somente controles esporádicos. São mínimas insuficiências valvares mitrais ou tricúspides, transposição corrigida dos grandes vasos sem insuficiência da valva atrioventricular sistêmica, raros casos de coarctação da aorta, persistência de cava superior esquerda, estenoses pequenas de ramos da artéria pulmonar, insuficiência valvar pulmonar isolada, drenagem venosa pulmonar anômala parcial. A comprovação de endarterite infecciosa em canal arterial patente, sem expressão clínica e diagnosticado por ecocardiograma ocasional, parece excluir esta patologia das que não necessitam intervenção.

#### • Cardiopatia com diagnóstico tardio

A ocorrência de cardiopatia congênita de repercussão hemodinâmica moderada a importante é relativamente comum em adolescentes e adultos. Resulta de várias causas, como diagnóstico não realizado pela ausência de sintomas, com destaque para a comunicação interatrial e coarctação da aorta, cardiopatias com gravidade progressiva, como as estenoses valvar ou subvalvar aórticas, recusa de tratamento tempestivo, como ainda acontece com casos de tetralogia de Fallot, comunicação interventricular e coarctação da aorta.

A conduta nestas cardiopatias com repercussão hemodinâmica importante não difere muito daquela indicada nas crianças. Em princípio, a idade não contra-indica qualquer intervenção, embora seja fator de risco. Complicações como hipertensão arterial pulmonar ou falência ventricular devem pesar bastante na indicação de procedimento invasivo. Mas casos graves de comunicação interatrial, desde que sem hipertensão pulmonar severa, beneficiam-se com a intervenção, mesmo já havendo comprometimento miocárdico severo. Ao contrário, a cardiomiopatia resultante da hipóxia crônica das cardiopatias congênitas cianóticas não operadas, ou seqüela de muito tempo de sobrecarga ventricular de pressão ou volume das valvopatias, compromete, extraordinariamente, o prognóstico cirúrgico e destaca a importância da prevenção destas complicações com o diagnóstico e conduta intervencionista precoces.<sup>4</sup>

• Cardiopatia grave sem possibilidade de tratamento invasivo

São cardiopatias com complicações tão graves que contra-indicam qualquer procedimento invasivo de rotina, exceto transplante cardíaco ou pulmonar. Apresentam difícil e frustrante tratamento clínico, habitualmente mau prognóstico e definido comprometimento da qualidade de vida.<sup>5</sup> Exemplos freqüentes são os portadores de hipertensão arterial pulmonar irreversível secundária aos grandes “shunts”, de comprometimento miocárdico severo, e, raramente, de defeitos anatômicos sem possibilidade de intervenção, mesmo paliativa, como algumas formas de atresia pulmonar com comunicação interventricular, acentuada circulação pulmonar colateral, sem ramos centrais identificáveis da artéria pulmonar.

Em relação à hipertensão arterial pulmonar há expectativa de benefício, modificando o prognóstico e a qualidade de vida, com o uso de potentes vasodilatadores pulmonares, como as prostaglandinas, epoprostenol e iloprost, bem como outros produtos como o bosentan e o sildenafil.<sup>6,7</sup>

## 1) CARDIOPATIAS CONGÊNITAS COM INTERVENÇÃO

É o grupo que recebe mais atenção no atendimento das cardiopatias congênitas nos adolescentes e adultos. O notável desenvolvimento da cirurgia cardíaca, no nosso meio, na segunda metade dos anos setenta e, especialmente, da década seguinte, resulta hoje num grande número de adolescentes e adultos em fase de pós-operatório tardio: de cardiopatias congênitas simples, como ligadura do canal arterial, mas também de cardiopatias complexas, como transposição de grandes vasos, ou as várias formas de ventrículo único funcional.<sup>8</sup> E o tempo tem ensinado que mesmo cirurgia de rotina, como a correção da tetralogia de Fallot, indiscutível agente de intervenção benéfica na história natural desta doença, exige cuidado permanente na identificação e resolução de situações de risco e comprometimento da qualidade de vida. A terapêutica cirúrgica de uma cardiopatia congênita, simultaneamente ao benefício, deixa resíduo e gera seqüela, constituindo uma “nova cardiopatia”, não mais exclusivamente congênita, mas com importante componente adquirido. E cada vez mais o cateterismo terapêutico, com dilatações valvares e vasculares, com implantes de próteses endocavitárias e intravasculares, associa-se à terapêutica cirúrgica, formando, também, novas cardiopatias.

### INTERVENÇÃO NAS CARDIOPATIAS CONGÊNITAS

#### • cirurgia

##### o corretiva

- **funcional** (“Mustard”, “Fontan”...)
- **anatômica** (correção de tetralogia de Fallot...)

##### o paliativa (“shunt” sistêmico-pulmonar, “Glenn”...)

#### • terapêutica percutânea

##### o dilatação

- **atriosseptostomia** (transposição de grandes vasos...)
- **valvar** (pulmonar, aórtica...)
- **vascular** (coarctação da aorta...)

##### o implante de prótese

- **mola** (persistência do canal arterial...)
- **“stent”** (estenose de ramo da artéria pulmonar...)
- **“amplatzer”** (comunicação interatrial...)

Alguns conceitos ajudam na compreensão dessas novas cardiopatias.

**Resíduo** é aquilo que a cirurgia, intencionalmente ou não, não eliminou. É o caso de permanência de fluxo por um canal arterial ligado, ou hipertensão arterial pulmonar após a correção de uma comunicação interventricular fechada tardiamente. Já **seqüela** é o que resulta da intervenção, também intencional ou não, como a cicatriz de uma ventriculotomia direita na correção de tetralogia de Fallot ou obstrução ao fluxo venoso numa cirurgia tipo Fontan. Reserva-se o termo **complicação** para definir uma seqüela, resíduo, ou associação destes, de grande repercussão hemodinâmica, de risco, algo não desejado e

que, de modo geral, exige conduta específica. É o caso da necessidade de implante de marca-passo após cirurgia de defeito septal atrioventricular por bloqueio atrioventricular total, ou a reoperação para desobstrução da via de saída do ventrículo direito, após alguns anos da correção de tetralogia de Fallot. Na busca dessas complicações, a ecocardiografia transesofágica é um notável recurso, bem como a ressonância magnética e a tomografia digital, que podem substituir as imagens angiocardiográficas menos nítidas na investigação de adultos.

A tendência natural no atendimento de paciente portador de cardiopatia congênita operada há muitos anos é identificar a cardiopatia que justificou a cirurgia e o tipo de cirurgia realizada. Porém, são várias as cardiopatias congênitas e muitos os procedimentos invasivos, e alguns com epônimos, que pouco ajudam neste atendimento.

Uma abordagem racional é o diagnóstico, a prevenção e o tratamento deste grupo de pacientes baseada na busca ordenada de resíduos, seqüelas ou complicações da intervenção nas cardiopatias congênitas. Para conduta imediata, não importa que uma taquiarritmia seja consequência de uma correção de tetralogia de Fallot ou de uma cirurgia de Fontan, embora cada intervenção tenha certa identidade própria, justificando alguma especialização nesta área.

Desta forma, a revisão clínica racional de paciente em fase de pós-operatório tardio de cirurgia cardíaca de uma cardiopatia congênita, obrigatoriamente, analisa os seguintes itens: sistema de condução, valvopatia, obstrução residual, comunicação residual, função miocárdica, função pulmonar. E isto pode ser feito até mesmo sem o conhecimento prévio da cardiopatia ou da cirurgia realizada!

**AVALIAÇÃO PÓS-OPERATÓRIA TARDIA**  
**sistema de condução**  
**valvopatia**  
**obstrução residual**  
**comunicação residual**  
**função ventricular**  
**função pulmonar**

**Sistema de condução:** as arritmias são seqüelas, resíduos ou complicações mais freqüentes das cirurgias cardíacas. Apresentam-se num amplo espectro, desde bloqueios de ramos do feixe de Hiss até arritmias ventriculares graves e responsáveis por morte súbita em indivíduos com aparente boa evolução de correção de tetralogia de Fallot.<sup>9,10,11</sup>

Os bloqueios de ramos do sistema de condução são seqüelas quase inerentes ao próprio ato cirúrgico. De modo geral, não trazem maiores complicações, sendo o bloqueio do ramo direito constante nas correções dos defeitos septais ventriculares. Atualmente esta benignidade está sendo interrogada no pós-operatório tardio de tetralogia de Fallot, quando um QRS muito alargado, 180 milissegundos ou mais, parece ter relação com os casos de morte súbita, especialmente quando associado a importante regurgitação valvar pulmonar. Bloqueio do ramo esquerdo é verificado após cirurgia de estenose subvalvar aórtica.

Arritmia extrassistólica, supraventricular ou ventricular é comum em todos os pós-operatórios tardios, e a conduta, investigação e terapêutica, semelhante à extrassistolia, não relacionada à cirurgia. Na tetralogia de Fallot, a extrassistolia ventricular não é preditiva de morte súbita.

As taquiarritmias supraventriculares são comuns nas cirurgias que envolvem o septo auricular. Comunicação interatrial, defeito septal atrioventricular, drenagem venosa anômala, correção atrial da transposição de grandes vasos e cirurgia de Fontan são particularmente indutoras dessa arritmia. O tratamento não difere do tratamento geral, considerando que no pós-operatório de Fontan é uma arritmia muito mal tolerada.

O bloqueio atrioventricular total cirúrgico é complicação relativamente freqüente nos pós-operatórios das cardiopatias congênitas, como transposição corrigida de grandes vasos, defeito septal atrioventricular, tetralogia de Fallot e comunicação interventricular. De modo geral, ocorre no pós-operatório imediato, mas pode ser tardio, mesmo anos após a cirurgia, destacando-se naqueles que apresentaram esta

arritmia nos primeiros dias de pós-operatório e recuperaram o ritmo sinusal espontaneamente.

A doença do nó sinusal, episódios de taquicardia e bradicardia, é constante na evolução dos pacientes com correção atrial da transposição de grandes vasos. Muitas vezes culmina com implante de marca-passo. É observada em outras situações, como na correção de comunicações interventriculares e manuseios do septo interatrial. **Valvopatia:** em muitas correções cirúrgicas ou cateterismos terapêuticos resta uma valvopatia como lesão final. O comportamento tardio merece os mesmos cuidados das valvopatias em geral, com cuidados proporcionais à gravidade da lesão. Destaca-se a insuficiência valvar do defeito septal atrioventricular, a insuficiência valvar pulmonar na tetralogia de Fallot, hoje cada vez mais valorizada como complicação importante no pós-operatório tardio, e as próteses biológicas ou metálicas.<sup>12</sup>

O risco de endocardite infecciosa indica cuidados preventivos constantes, e, nas próteses metálicas, somam-se os cuidados e riscos da anticoagulação.

**Obstrução residual:** as obstruções ao fluxo sanguíneo são complicações que devem ser freqüentemente avaliadas nos pós-operatórios tardios das cardiopatias congênitas. Da via de saída do ventrículo esquerdo, o destaque é para a estenose subvalvar aórtica, especialmente o tipo túnel, e o anel valvar pequeno, próprio da lesão estenótica congênita, que não se desenvolve normalmente após uma valvoplastia bem sucedida no passado. Da via de saída do ventrículo direito ocorre nas correções de tetralogia de Fallot e atresias pulmonares, com ou sem prótese tubular. Mas a obstrução residual pode estar nos vasos, como na freqüente recoarctação ístmica da aorta, exigindo controles periódicos após a cirurgia ou dilatação, ou em veias, como na cirurgia de Fontan ou correção atrial da transposição de grandes vasos, tanto do fluxo venoso sistêmico como do fluxo venoso pulmonar.

**Comunicação residual:** deve-se sempre comprovar a ausência de fluxo residual nos defeitos fechados cirurgicamente ou por cateterismo. De modo geral, a ecocardiografia transtorácica é suficiente para esta observação. Particularmente importante é não haver fluxo residual nas comunicações interventriculares de defeitos mais complexos, com na tetralogia de Fallot, dupla via de saída do ventrículo direito ou "truncus arteriosus".

**Função miocárdica:** várias são as causas de comprometimento da função sistólica e diastólica miocárdica, tanto do ventrículo esquerdo como do ventrículo direito. A perfusão e a cardioplegia, a hipóxia, a hipertrofia e a dilatação miocárdicas deixam seqüelas e resíduos de vulto. É uma preocupação constante, mesmo naqueles pacientes com pequenas lesões residuais, a análise periódica da função ventricular, denunciada pela progressiva restrição aos esforços. Exames mais elaborados para avaliar a função ventricular devem ser utilizados, mesmo nos pacientes assintomáticos, na tentativa de uma análise mais precisa.

**Função pulmonar:** é outro comprometimento importante a ser avaliado no pós-operatório tardio das cardiopatias congênitas. Busca-se hipertensão arterial pulmonar residual, perfusão irregular por estenoses dos ramos da artéria pulmonar ou por colaterais, fístulas artério-venosas e seqüelas de pneumopatias. Exames para avaliar a função pulmonar e a cintilografia perfusional são utilizados, mas muitas vezes é necessário o estudo hemodinâmico, visando a dilatações vasculares e uso de "stents", bem como molas para o tratamento de circulação pulmonar colateral.

Complementando o atendimento dos adolescentes e adultos portadores de cardiopatias congênitas, com ou sem intervenção, é fundamental não desprezar a necessidade de avaliação e conduta multidisciplinar.<sup>13</sup>

## QUALIDADE DE VIDA = EQUIPE MULTIDISCIPLINAR

profilaxia de endocardite infecciosa  
comprometimento neurológico  
comprometimento psicológico  
atividade física e esporte  
gravidez e anticoncepção  
aconselhamento genético

Boa qualidade de vida não é tão somente uma boa evolução da cardiopatia, mas saúde plena em todos os seus aspectos, aspectos estes fortemente comprometidos em doenças crônicas, graves, precoces e que exigiram agressivos tratamentos no passado.

### BIBLIOGRAFIA

- 1) Hoffman JIE, Kaplan S-The Incidence of Congenital Heart Disease, Journal of the American College of Cardiology, 2002, Vol.39/12, 1890-1900.
- 2) Perloff JK, Child JS-Congenital Heart Disease in Adults, W.B.Saunders Company, Philadelphia, 1998.
- 3) Freedom RM-Congenital Heart Disease, in Atlas of Heart Diseases, ed. Braunwald E, Vol XII, Mosby, St.Louis, 1997.
- 4) Redington A, Shore D, Oldershaw P-Congenital Heart Disease in Adults, A Practical Guide, W.B.Saunders Company, London, 1994.
- 5) Skorton DJ, Garson JrA-Cardiology Clinics, Congenital Heart Disease in Adolescents and Adults, Ed. Crawford MH, Vol. 11/4. Saunders Company, Philadelphia, 1993.
- 6) Barst RJ, Ivy D, Dingemans J "et al"-Pharmacokinetics, Safety, and Efficacy of Bosentan in Pediatric Patients with Pulmonary Arterial Hypertension, Clinical Pharmacology & Therapeutics, 2003, Vol.73/4, 372-381.
- 7) Gibbs JSR-Recommendations on the management of pulmonary hypertension in clinical practice, Heart, 2001, Vol.86/Supplement I, i1-i13.
- 8) Moller JH-Surgery of Congenital Heart Disease, Pediatric Cardiac Care Consortium in Perspectives in Pediatric Cardiology Vol.6, Futura Publishing Company, Inc, Armonk, 1998.
- 9) Gatzoulis MA, Murphy JrDJ-The Adult with Tetralogy of Fallot, The ISACCD Monograph Series, Futura Publishing Company, Inc, Armonk, NY 2001.
- 10) Gillette PC, Garson JrA-Clinical Pediatric Arrhythmias, W.B.Saunders Company, Philadelphia, 1999.
- 11) Balaji S, Gillette PC, Case CL-Cardiac Arrhythmias after Surgery for Congenital Heart Disease, Arnold,London,2001.
- 12) Gersony WM, Rosenbaum MS-Congenital Heart Disease in The Adult, McGraw-Hill, New York,2002.
- 13) Garson JrA, Bricker JT, Fisher DJ, Neish SR-The Science and Practice of Pediatric Cardiology, Williams & Wilkins, Baltimore, 1998.