

Relato
de Caso**Comunicação Interventricular, Doença Metabólica e Nutrição: Relato de Caso**

2

Ventricular Septal Defect, Metabolic Disease and Nutrition: A Case Report

Frederico Henrique Salles Nunes

Resumo

A comunicação interventricular é uma cardiopatia congênita que pode ser corrigida através de procedimento cirúrgico; porém doenças metabólicas associadas, como as glicogenoses, podem mudar o prognóstico do paciente, sendo a nutrição um importante fator no tratamento desses pacientes. Relata-se um caso envolvendo a comunicação interventricular, doença metabólica e tratamento nutricional.

Palavras-chave: Comunicação interventricular, Glicogenose, Nutrição

Abstract

Interventricular communication due to a septal defect is a congenital cardiopathy that can be corrected by surgery. However, associated metabolic diseases such as glycogenoses can alter prognoses, with nutrition being an important factor in the treatment of these patients. This paper presents a case study of a septal defect with metabolic disease and treatment through nutrition.

Keywords: Septal defect, Glycogenosis, Nutrition

Introdução

A comunicação interventricular (CIV) é definida como a ausência de tecido septal, o qual permite a comunicação entre os ventrículos¹.

Em geral as cardiopatias congênitas apresentam uma incidência de 8/1000 nascidos vivos, variando de 4 casos a 50 casos a cada 1000 nascidos vivos; uma variação considerada ampla que pode ser explicada por pequenos defeitos que podem passar despercebidos no exame de rotina, entre outros fatores²⁻⁴.

O defeito do septo ventricular, dentre todas as malformações, é o mais comumente detectado pela repercussão clínica de insuficiência cardíaca precoce, quando o defeito é de grandes dimensões. Dentre as cardiopatias congênitas, a frequência desse defeito é de 2-6/1000 recém-nascidos vivos ou aproximadamente 35%²⁻⁵. A ecocardiografia tem, nesses casos, um papel importante no diagnóstico e na análise da repercussão hemodinâmica², já que, incluindo aqueles recém-nascidos sem ausculta de sopro, quando realizada

em pacientes não selecionados, a incidência é de 2% a 5%^{2,3,6,7}.

Com incidência de 20%, a comunicação interventricular pode desenvolver estenose subaórtica durante sua evolução natural^{8,9}. Frequentemente, a estenose subaórtica que se desenvolve nesses casos é do tipo fixa, em membrana e pode aparecer durante a diminuição do diâmetro da comunicação interventricular, após o seu fechamento espontâneo⁸ ou após intervenção cirúrgica^{8,10}.

Ocorre mais frequentemente no sexo masculino, podendo ser observada isoladamente ou associada a outras síndromes¹¹.

A glicose-6-fosfato desidrogenase (G-6-PD) é uma enzima importante no metabolismo eritrocitário e está envolvida no mecanismo antioxidante da célula¹². A deficiência de G-6-PD mais frequente é a eritroenzimopatia, sendo devida principalmente a mutações pontuais no gene que se encontra no braço longo do cromossomo X^{13,14}. As manifestações clínicas

Serviço de Ciências da Saúde – Setor de Nutrição Clínica – Universidade Gama Filho (UGF) – Belo Horizonte (MG), Brasil

Correspondência: frederico-nunes@ig.com.br

Frederico Henrique Salles Nunes | Rua Nilo, 121A - São Salvador - Belo Horizonte (MG), Brasil | CEP: 30881-480

Recebido em: 28/03/2009 | Aceito em: 12/04/2009

mais comuns são anemia hemolítica, induzida por fármacos ou infecção, e icterícia neonatal^{13,15}.

A prevalência da deficiência de glicose-6-fosfato desidrogenase no Brasil varia entre 3% a 10% dependendo do sexo, etnia e região da população estudada, sendo as variantes da doença (africana e mediterrânea) as mais frequentemente encontradas^{13,16,17}.

A glicogenose tipo I é caracterizada pela deficiência de glicose-6-fosfatase (G-6-Pase), uma enzima composta por um sistema multicomponente que compreende o sítio ativo na superfície luminal do retículo endoplasmático e três translocases¹⁸. A glicogenose tipo Ia envolve a deficiência da unidade catalítica que é responsável por desfosforilar a glicose-6-fosfato^{19,20}. A deficiência de glicose-6-fosfato resulta em hipoglicemia, acidose láctica e alteração de transaminases¹⁸.

Relato do caso

Paciente S.L., 9 meses de idade, sexo feminino, moradora de zona urbana de Minas Gerais, internada no Hospital de Doenças Cardiovasculares – Biocor (Belo Horizonte - MG) em 23/08/08. Portadora de cardiopatia congênita do tipo comunicação interventricular (CIV), com vacinas em dia, sem história de internações anteriores. Com hipótese diagnóstica de deficiência de glicose-6-fosfato desidrogenase no dia 02/09/08 e posterior suspeita de deficiência de glicose-6-fosfatase.

Criança realizando mais de cinco refeições ao dia, tolerando consistência sólida, com adequação em relação a macro e micronutrientes, apresentando alergia a leite de vaca. Frequência alimentar pode ser observada no Quadro 1

Na data de internação, a paciente se apresentou hemodinamicamente estável, mantendo bom estado geral, recebendo mamadeira de NANI + dieta infantil para idade com boa aceitação da dieta.

Apresentando peso=6,08kg, altura=62cm, relação peso/altura=79% de adequação, relação altura/idade=92,2% de adequação e relação peso/idade=70% de adequação com trato gastrointestinal funcionando, sendo a paciente classificada com desnutrição aguda segundo os parâmetros antropométricos, com padrão alimentar adequado.

Em 24/08/08, evoluiu de forma estável, com bom padrão respiratório em ar ambiente, afebril, mantendo bom estado geral, boa aceitação da dieta, sendo realizado ecocardiograma.

Quadro 1
Frequência alimentar na data de internação

Alimentos	Diário	2 a 3 x	1 x	Raro	Nunca
		semana	semana		
Leite				X	
Iogurte					X
Queijo					X
Pães		X			
Biscoitos	X				
Achocolatados				X	
Cereais	X				
Frutas	X				
Suco de fruta	X				
Arroz	X				
Feijão	X				
Massas		X			
Carnes		X			
Verduras	X				
Frituras					X
Legumes	X				
Doces					X
Sorvetes					X
Salgados					X
Refrigerantes					X
Maionese					X

Em 25/08/08 continuou a evoluir de forma estável, bom padrão respiratório em ar ambiente, afebril, hemodinamicamente estável, mantendo bom estado geral, boa aceitação da dieta.

No dia 26/08/08 foi submetida à cirurgia de ventriculoseptoplastia. No pós-operatório apresentou acidemia com lactato elevado, tendência à hipoglicemia, febre persistente, sedação contínua com fentanil, redução da frequência respiratória com retenção de CO₂ e acidose mista com correção através de bicarbonato, sendo encaminhada ao Centro de Tratamento Intensivo Pediátrico (CETIPE). A paciente se encontrava sedada, reativa, hipocorada, acianótica, febril, sob ventilação mecânica e perfusão capilar reduzida.

No 1º dia pós-operatório (DPO) de ventriculoseptoplastia, evoluiu com quadro de instabilidade dos níveis glicêmicos, acidose láctica e reação inflamatória sistêmica. A paciente se encontrava sedada, reativa, hipocorada, acianótica, febril, sob ventilação mecânica, abdome distendido e perfusão capilar reduzida.

No 2º DPO, apresentou hipoglicemia em tratamento, lactato em queda, três episódios de crises convulsivas com dieta suspensa em soroterapia. Paciente sedada, reativa, hipocorada, edemaciada, acianótica, febril,

ventilação mecânica, abdome distendido, perfusão capilar reduzida.

No 3° DPO, foi extubada pela manhã, padrão respiratório regular com O₂ por cateter nasal, dieta suspensa em soroterapia. Sonolenta, reativa, hidratada, hipocorada, acianótica, febril, abdome distendido, pulsos cheios com boa perfusão capilar.

No 4° DPO, apresentou hipoglicemia controlada, convulsões controladas, hipoatividade importante com possibilidade de seqüela neurológica, dieta pela sonda orogástrica (SOG) com Alfarré a 70ml, oito vezes ao dia. Apresentou-se sonolenta, reativa, hipocorada, acianótica, afebril, bom padrão respiratório em ar ambiente, abdome globoso, boa perfusão capilar.

No 5° DPO, apresentou hipoglicemia controlada, convulsões controladas, hipoatividade importante com possibilidade de seqüela neurológica, abdome

distendido com visceromegalia, dieta pela SOG Alfarré 100ml x 8, sonolenta, reativa, hipocorada, acianótica, afebril, bom padrão respiratório em ar ambiente, abdome distendido, boa perfusão capilar.

No 6° DPO, a paciente foi transferida para a enfermaria pediátrica e posteriormente readmitida no CETIPE, devido à hipoglicemia grave, acidose metabólica e insuficiência do ventrículo direito descompensada, em soroterapia e dieta suspensa.

No 7° DPO, a paciente estava em soroterapia com dieta suspensa. Em avaliação do endocrinologista surgiu a hipótese de deficiência de glicose-6-fosfato desidrogenase, e, em avaliação posterior, a hipótese da deficiência de glicose-6-fosfatase, definindo-se a transferência hospitalar.

Os exames de acompanhamento são apresentados nos Quadros 2 e os exames adicionais no Quadro 3.

Quadro 2

Exames de acompanhamento

Data/ Exame	Glicemia (mg/dL)	Lactato (mg/dL)	pH	PCO ₂ (mmHg)	PO ₂ (mmHg)	Saturação O ₂ (mmHg)	Sódio (mEq/L)	Potássio (mEq/L)
26/08	3							
	10							
	6	134						
	44	139	7,38	24,8	161	97,6	139	4,1
	2	201	7,20	32,1	109	96,3	144	3,6
	176	117	7,24	40,9	112	100,1	145	
	143	99	7,28	26,9	224			
	216	100						
	120							
	101							
27/08	124	149	7,04	69,2	93,2	91,2	157	2,6
	175	173	7,43	40,2	107	97,1		
	146	146						
	107	101						
	66							
28/08	186	68	7,45	41,9	123	100,1	139	2,5
	153	43						
	119	43						
	176							
29/08	138	37	7,59	36,3	152	99,2	132	2,8
	135							
30/08	172	57	7,51	25,3	35,1	69,7	135	–
	202	14						
		30	7,48	33,8	32,9	61,8		
31/08	65	–	–	–	–	–	135	3,2
01/09	05	77	7,36	176	49,9	66,2	–	–
02/09	83	9	7,53	30,7	49,5	73,7	–	3,4

Valores de referência: Glicemia (70 a 99mg/dL); Lactato (2,7 a 7,2 mg/dL); pH (7,350 a 7,450); PCO₂ (32,0 a 48,0 mmHg); PO₂ (80,0 a 105,0 mmHg); Saturação O₂ (93,5 a 97,5 mmHg); Sódio (135 a 145 mEq/L); Potássio (3,5 a 5,5 mEq/L)

Quadro 3 Exames adicionais

Data/ Exame	Bilirrubina total (mg/dL)	Bilirrubina direta (mg/dL)	Bilirrubina indireta (mg/dL)	TGO (U/L)	TGP (U/L)
27/08	0,53	0,24	0,29	466	71

Valores de referência: Bilirrubina total (0 a 1,0 mg/dL); Bilirrubina direta (0 a 0,2 mg/dL); Bilirrubina indireta (0 a 0,8 mg/dL); TGO (5,0 a 38,0 U/L); TGP (10 a 40,0 U/L)

Discussão

Na comunicação interventricular, o ventrículo esquerdo ejeta sangue não só para artéria aorta como também para o ventrículo direito e artéria pulmonar¹.

A correção cirúrgica era necessária pois, em longo prazo, o defeito anatômico pode produzir novas alterações anatômicas com mudanças na estrutura e função do coração, devidas à própria evolução da doença ou a mecanismos deflagrados na tentativa de correção espontânea do defeito e, ainda, facilitar a agressão por agentes infecciosos, agindo como lesões de alto risco para o desenvolvimento de endocardite infecciosa².

Em processo conhecido como *fallotização*, algumas comunicações localizadas no septo perimembranoso podem evoluir em longo prazo com obstrução progressiva da via de saída do ventrículo direito devido à reação do septo infundibular. Se por um lado, essa reação infundibular impede qualquer hiperfluxo pulmonar produzido pelo defeito septal, por outro leva progressivamente a um quadro de sobrecarga ventricular direita e de cianose persistente, numa situação parecida à tetralogia de Fallot².

De um modo geral, a dieta para um paciente cardiopata deve ser fracionada em cinco a seis vezes ao dia em pequenas porções, poupando, dessa forma, o trabalho cardíaco durante a digestão, a sobrecarga pós-prandial e a sensação de plenitude após as refeições²¹.

A paciente apresentou, porém, outros sintomas não inerentes ao problema cardíaco ou à dieta oferecida mediante o quadro clínico. Primeiro levantou-se a suspeita da deficiência da enzima glicose-6-fosfato desidrogenase, porém o quadro laboratorial apresentado pela paciente não é encontrado nessa deficiência, levando à suspeita de glicogenose¹³.

As glicogenoses apresentam como principal consequência metabólica a hipoglicemia, apresentada após pequenos períodos de jejum²². Os primeiros sinais e sintomas que podem levar à investigação da presença de glicogenoses são: quadro neurológico grave com manifestação precoce de convulsão e aumento de ácido láctico no sangue; hipoglicemia, acidose metabólica, hiperuricemia e hepatomegalia¹⁸.

O diagnóstico normalmente requer uma biópsia do fígado fetal^{23,24}.

A paciente não apresentou nenhum sintoma de doença metabólica anteriormente, pois até a data da cirurgia a criança não apresentava idade compatível com grandes períodos de jejum, apresentando os primeiros sintomas após jejum para o procedimento cirúrgico.

O problema metabólico apresentado pode ter influenciado negativamente na recuperação pós-cirúrgica da paciente, podendo ser necessários novos procedimentos cirúrgicos. A estimativa de quantos procedimentos cirúrgicos serão necessários para realizar o tratamento adequado de cada paciente é essencial, diminuindo assim o risco de mortalidade¹¹.

Desse modo a doença metabólica deve ser tratada para se evitar novos problemas cardiovasculares. O tratamento da glicogenose é feito principalmente através da dieta. Os objetivos da dietoterapia são manter a homeostase da glicose para prevenir as reações hipoglicêmicas e fornecer proteínas e calorias suficientes para o balanço positivo de nitrogênio e para o crescimento normal, evitando déficit de crescimento e as demais alterações metabólicas²².

Deve-se atingir a *Recommended Dietary Allowances* (RDA). A distribuição de macronutrientes da dieta deve ter percentual de 30% a 45% de carboidratos, oferecidos na forma de amido de milho cru, e os carboidratos totais devem atingir de 60% a 70% do total energético da dieta. A distribuição de lipídeos deve abranger de 20% a 25% das calorias, sendo seguida a mesma proporção de uma dieta comum para as gorduras monoinsaturada, poli-insaturada, saturada e colesterol; a proteína deve atingir de 10% a 15%^{18,22,25}.

A frutose e a galactose são metabolizadas à glicose-6-fosfato, portanto deve-se evitar o consumo de lactose, frutose e sacarose, que podem provocar acidose láctica; no entanto não há concordância científica sobre a restrição desses monossacarídeos^{18,25}.

Há duas abordagens dietoterápicas tradicionais para manter os níveis de glicemia dentro dos valores normais de referência: uma delas é a alimentação

contínua por sonda, considerada o maior avanço no tratamento da glicogenose; a administração oral de polímeros de glicose de digestão lenta é outra conduta adotada para a manutenção dos níveis de glicemia, podendo-se ainda fazer a combinação das duas técnicas^{18,25}. Tanto através do tratamento com amido de milho cru quanto com a infusão noturna de glicose (ING) conseguem-se bons resultados no controle da glicemia e da taxa de crescimento¹⁸.

Essas medidas podem evitar agravos e levar ao sucesso da correção anatômica, mantendo ainda sob controle os agravos da glicogenose.

Referências

1. Silva ACV. Cardiopatias congênitas. Hospital de doenças cardiovasculares Biocor. Apostila didática. Belo Horizonte (MG); 2008.
2. Rivera IR, Andrade JL, Mendonça da Silva MA. Comunicação interventricular: pequenos defeitos, grandes complicações. Rev Bras Ecocardiogr. 2008;21(3):41-45.
3. Hoffman JIE, Kaplan S. The incidence of congenital heart disease. J Am Coll Cardiol. 2002;39:1890-900.
4. Rivera IR, Silva MAM, Fernandes JMG, et al. Cardiopatia congênita no recém-nascido: da solicitação do pediatra à avaliação do cardiologista. Arq Bras Cardiol. 2007;89:6-10.
5. Glen S, Burns J, Bloomfield P. Prevalence and development of additional cardiac abnormalities in 1,448 patients with congenital ventricular septal defects. Heart. 2004;90:1321-325.
6. Miyague NI, Cardoso SM, Meyer F. Cardiopatias congênitas na infância e adolescência: Análise de 4538 casos. Arq Bras Cardiol. 2003;80:269-73.
7. Guitti JCS. Aspectos epidemiológicos das cardiopatias congênitas em Londrina, Paraná. Arq Bras Cardiol. 2000;74(5):395-99.
8. Horta MGC, Faria CAF, Rezende DF. Estenose subaórtica associada à comunicação interventricular perimembranosa: acompanhamento clínico de 36 pacientes. Arq Bras Cardiol. 2005;84(2):103-107.
9. Otterstad JE, Erikssen J, Michelsen S, et al. Long-term follow-up in isolated ventricular septal defect considered too small to warrant operation. J Intern Med. 1990;228:305-309.
10. Cicini MP, Giannico S, Marino B, et al. "Acquired" subvalvular aortic stenosis after repair of a ventricular septal defect. Chest. 1992;101:115-18.
11. Croti UL, Barbero-Marcial M, Janete MB. Classificação anatômica e correção cirúrgica da atresia pulmonar com comunicação interventricular. Rev Bras Cir Cardiovasc. 2001;16(4):321-36.
12. Nelson DL, Cox MM. Lehninger princípios de bioquímica. 3a ed. São Paulo: Sarvier; 2002.
13. Silva RT, Iglessias MAC, Medeiros ID. Deficiência de glicose-6-fosfato desidrogenase em adultos. 2006. [acesso em 21/09/2008]. Disponível em: <<http://www.scielo.br>>
14. Luzzatto L, Mehta A, Vulliamy T. Glucose 6-phosphate dehydrogenase deficiency. In: Scriver CR, Beaudet AL, Sly WS, et al. The metabolic & molecular basis of inherited disease. 8th ed. New York: McGraw-Hill; 2001:4517-553.
15. Mehta A, Mason PJ, Vulliamy TJ. Glucose-6-phosphate dehydrogenase deficiency. Baillière's Clin Hematol. 2000;13(1):21-38.
16. Bezerra TMM, Albuquerque LMM, Lima AAB. Deficiência de glicose-6-fosfato desidrogenase em adultos jovens. Rev Bras Anal Clin. 1990;22(4):91-92.
17. Compri MB, Saad STO, Ramalho AS. Epidemiologia molecular da variante A-da deficiência de G-6-PD no Estado de São Paulo. J Bras Patol. 2000;36(2):89-92.
18. Reis CVS, Penna FJ, Oliveira MCC, et al. Glicogenose tipo I. J Ped. 1999;75:277-35.
19. Jardim LB, Ashton-Prolla P. Erros inatos do metabolismo em crianças e recém-nascidos agudamente enfermos: guia para o seu diagnóstico e manejo. J Ped. 1996;72:63-72.
20. Chou JY, Mansfield BC. Mutations in the glucose-6-phosphatase-alpha (G6PC) gene that cause type Ia glycogen storage disease. Hum Mutat. 2008;29:921-30.
21. Kovacs C, Stefanuto A, Magnoni D. Nutrição ambulatorial em cardiologia. São Paulo: Sarvier; 2007.
22. Bodinski LH, Ritt R. Dietoterapia nos erros inatos do metabolismo. In: Bodinski LH, Ritt R. Dietoterapia: princípios e prática. São Paulo: Atheneu; 2006:282-83.
23. Cleary MA, Wraith JE. Antenatal diagnosis of inborn errors of metabolism. Arch Dis Child. 1991;66:816-22.
24. Lei KJ, Chen YT, Chen H, et al. Genetic basis of glycogen storage disease type Ia: prevalent mutations at the glucose-6-phosphatase locus. Am J Hum Genet. 1995;57:766-71.
25. Basso LS, Speridião PGL, Fagundes Neto U. Terapia nutricional nas glicogenoses. 2006. [acesso em 7 out. 2008]. Disponível em: <<http://www.e-gastroped.com.br>>