

UNIVERSIDADE FEDERAL DA PARAÍBA
CENTRO DE CIÊNCIAS MÉDICAS
DEPARTAMENTO DE MEDICINA INTERNA
CURSO DE BACHARELADO EM MEDICINA

POLYANNA CARLA MAGNA DO NASCIMENTO

**DIAGNÓSTICO NEONATAL DE CARDIOPATIA CONGÊNITA GRAVE:
RELATO DE CASO**

JOÃO PESSOA – PB

2014

POLYANNA CARLA MAGNA DO NASCIMENTO

DIAGNÓSTICO NEONATAL DE CARDIOPATIA CONGÊNITA: RELATO DE CASO

Trabalho de Conclusão de Curso apresentado à Coordenação do Curso de Graduação em Medicina da Universidade Federal da Paraíba– UFPB, como requisito parcial para obtenção do grau de Bacharel em Medicina.

Orientadora: Profa. Marília Denise de Saraiva Barbosa

JOÃO PESSOA - PB

2014

**DIAGNÓSTICO NEONATAL DE CARDIOPATIA CONGÊNITA GRAVE:
RELATO DE CASO**

**DIAGNOSIS OF NEONATAL SEVERE CONGENITAL HEART DISEASE: A CASE
REPORT**

Autores:

POLYANNA CARLA MAGNA DO NASCIMENTO

Graduanda em Medicina pela Universidade Federal da Paraíba – UFPB - João Pessoa, PB, Brasil.

MARÍLIA DENISE DE SARAIVA BARBOSA

Graduação em Medicina pela Universidade Federal da Paraíba – UFPB- João Pessoa, PB, Brasil.

Residência Médica em Pediatria no Hospital Universitário Lauro Wanderley da Universidade Federal da Paraíba – UFPB- João Pessoa, PB, Brasil.

Mestrado em Saúde da Criança e do Adolescente na Universidade Federal de Pernambuco – UFPE- Recife, PE, Brasil.

Professora do Departamento de Pediatria e Genética do Centro de Ciências Médicas da Universidade Federal da Paraíba – UFPB- João Pessoa, PB, Brasil.

Trabalho realizado no Hospital Universitário Lauro Wanderley. Cidade Universitária, Campus I, S/N. CEP: 58050-000 – João Pessoa– PB

Unitermos: cardiopatia congênita grave, puericultura, *truncus arteriosus*

Uniterms: severe congenital heart disease, child care, *truncus arteriosus*

RESUMO

Malformações cardíacas congênitas (MCC) podem ser assintomáticas ou apresentar sintomas importantes no período neonatal, como cianose, taquidispneia, sopro e arritmias cardíacas. Estima-se que as cardiopatias congênitas (CC) acometam em torno de 0,9 % dos nascidos vivos, sendo 20,0 % a 30,0 % defeitos estruturais graves. A rotina clínica de consulta ambulatorial é falha em diagnosticar casos de CC em mais da metade das crianças que possuem algum tipo de malformação cardíaca, pois muitas vezes os sinais e sintomas são vagos e confundem-se com os de outras doenças. A cardiologia pediátrica preconiza o diagnóstico e a correção precoces das malformações cardíacas, visando à maior sobrevida e melhor qualidade de vida do paciente; do contrário, podem levar à morte em poucas semanas ou meses. Por isso é importante que as primeiras consultas do recém-nascido contemplem um exame criterioso do aparelho cardiovascular, para que seja feito um diagnóstico precoce e possibilite-se a intervenção cirúrgica adequada. O objetivo deste estudo é relatar o caso clínico de paciente recém-nascido com cardiopatia congênita grave diagnosticada quinze dias após o nascimento. O paciente foi acompanhado em hospital universitário de referência na cidade de João Pessoa, na Paraíba, no período de agosto a setembro de 2014. Foram utilizados dados do prontuário médico do paciente, os quais foram posteriormente analisados e discutidos sob o ponto de vista científico, a partir da literatura pertinente e atualizada. Por tratar-se de condição rara, porém grave, o estudo em questão contribui para auxiliar a realização de diagnóstico e tratamento precocemente.

SUMMARY

Congenital cardiac malformations (CCM) may be asymptomatic or present important symptoms in the neonatal period, such as cyanosis, tachydyspnea, blowing and cardiac arrhythmias. It is estimated that congenital heart disease (CHD) acometam around 0.9% of live births and 20.0% to 30.0% serious structural defects. Ambulatorial evaluation is failure to diagnose cases of CC in more than half of children who have some type of heart defect as they often signs and symptoms are vague and can be confused with those of other diseases. The pediatric cardiology recommends early diagnosis and correction of heart defects in attempt to improve survival and quality of life of the patient; otherwise it can result in death in a few weeks or months. Therefore it is important that the first consultation of the newborn contemplate a careful cardiovascular examination, to be made early diagnosis and make possible yourself adequate surgical intervention. The purpose of this study is to report the clinical case of a newborn patient with severe congenital heart disease diagnosed fifteen days after birth. The patient was followed in a university hospital in the city of João Pessoa, Paraíba, in the period from August to September 2014. Data were obtained from patient medical records, which were subsequently analyzed and discussed from a scientific point of view, from the relevant and current literature. Because it is a rare, but serious condition, the current study contributes to assist the realization of early diagnosis and treatment.

INTRODUÇÃO

A cardiopatia pediátrica preconiza a suspeição e diagnóstico precoces das cardiopatias congênitas (CC); desde o pré-natal, através do exame morfológico do feto, após o nascimento, ainda no berçário, e nas consultas de puericultura às quais a criança será submetida durante todo o seu desenvolvimento.

O exame físico é a ferramenta principal de rastreio, durante sua realização deve-se fazer ausculta cardíaca e palpação de pulsos no mínimo três vezes nos primeiros seis meses de vida, sendo repetidos ao final do primeiro ano, na idade pré-escolar, ao entrar na escola e no início da adolescência ⁽¹⁾. Configurando-se um teste de triagem sensível e específico para cardiopatias congênitas (CC).

Poém, o exame clínico é incapaz de detectar todas as formas de CC; a oximetria de pulso neonatal (OPN), o “teste do coraçãozinho”, é uma ferramenta não-invasiva eficaz e de baixo custo, para o diagnóstico precoce de CC crítica ⁽²⁾. É realizada em recém-nascidos (RN) de 24 a 72 horas, ainda no hospital.

MCC complexas podem levar à morte em poucas semanas ou meses, caso não sejam diagnosticadas desde o pré-natal até os primeiros dias de vida. Por isso é importante que as primeiras consultas do recém-nascido contemplem um exame criterioso do aparelho cardiovascular, para que seja feito um diagnóstico precoce e possibilite-se a intervenção cirúrgica adequada.

RELATO DE CASO

RN pré- termo (36 semanas), sexo masculino, 15 dias de vida, nascido de parto com fórceps, pré-natal feito com 10 consultas sem intercorrências. Apgar 8/9 ao nascimento, pesando 2.280g e medindo 45 cm. A mãe relatou na consulta de puericultura em Hospital Universitário (HU) dispnéia após mamadas e choro inconsolável, há três dias. Ao exame físico: RN ativo, reativo, boa pega e sucção, hidratado, cianose de extremidades (+2/+4), anictérico, pulsos periféricos presentes, cheios e simétricos; presença de sopro sistólico (SS) (3+/6+) em foco aórtico (FAo) e foco pulmonar (FP). Restante do exame físico sem alterações. A

mãe relatou aleitamento materno exclusivo e negou febre e outros sintomas. Teste do coraçãozinho normal, sem evidências de CC em ultrassonografias do pré-natal.

Paciente foi encaminhado à enfermaria pediátrica, para pesquisa de CC. A oximetria de pulso de extremidades estava menor do que 95% e ecocardiograma (ECO) mostrou: tronco arterial comum do tipo I, ampla comunicação interatrial *ostium secundum* medindo 5mm, com shunt esquerda-direita; ampla comunicação interventricular (sugerindo ventrículo único); visualizado único vaso emergindo de ventrículos, sendo que dele emerge a artéria pulmonar com calibre reduzido (hipolásica), valva atrioventricular esquerda espessada e com abertura reduzida.

O RN foi cadastrado no Círculo do Coração (CIRCOR), para programação cirúrgica; iniciado tratamento para insuficiência cardíaca com: furosemida (2mg/kg/dia), captopril (0,5mg/kg/dia) e digoxina (0,01 mg/kg/dia). Evoluiu com dois episódios de cianose noturna, após crise de choro e dispnéia, durante a internação.

Após 15 dias de internação, recebeu alta do HU e foi transferido, através do CIRCOR, para hospital de referência em Recife-PE. Já neste serviço, um ECO de admissão evidenciou novo diagnóstico: dupla via de entrada do ventrículo (DVEV) esquerdo com vasos normorrelacionados, atresia pulmonar e canal arterial patente. Foi submetido à cirurgia tipo shunt de Blalock-Taussig, após admissão em Unidade de Terapia Intensiva (UTI) por piroia de padrão respiratório, quatro dias depois. Obteve boa evolução clínica, sendo extubado no 1º dia de pós-operatório (DPO) e colocado em CPAP nasal.

No 2º DPO teve alta de UTI estável, em ar ambiente, mamando. No 4º DPO, radiografia de tórax evidenciou atelectasia em terço médio de hemitórax direito; realizada ventilação não-invasiva com máscara, obtendo boa resposta. Usou cefepime 14 dias e amicacina 10 dias, para tratamento de infecção do trato urinário (urocultura positiva para *Klebsiella pneumoniae*). Teve alta hospitalar com furosemida (2mg/kg/dia) e ácido acetilsalicílico, para seguimento ambulatorial no CIRCOR.

Retornou à enfermaria pediátrica do HU, no 42º DPO, por episódio de dispnéia ao mamar, em noite anterior. Ao exame físico: acianótico, anictérico, afebril, hidratado, normocorado, boa pega e sucção, sudorese pós-mamada; presença de SS em FAo e FP (3+/6+) e hiperfoneses de B2; ausculta pulmonar normal, sem outras alterações. Realizados exames complementares laboratoriais e

de imagem, todos normais. Paciente recebeu alta para seguimento ambulatorial; no momento aguarda programação de novo procedimento cirúrgico.

DISCUSSÃO

O PN para o paciente com CC pode ser crítico devido à gravidade de alguns defeitos costumeiramente presentes e às modificações fisiológicas ocorrem nessa fase ⁽⁴⁾. Na transição para a vida pós-natal o coração direito deixa de ser predominante e a circulação placentária cessa; há também a modificação da resistência arterial pulmonar e instala-se a circulação dependente do coração esquerdo ⁽⁵⁾.

Neste momento, MCC compensadas na vida intra-uterina tornam-se hemodinamicamente instáveis, favorecendo seu diagnóstico, e quatro achados principais fornecem a suspeita clínica de CC no PN: sopro cardíaco (SC), cianose, taquipneia e arritmia cardíaca (AC).

O SC é um achado freqüente no RN, como vimos no paciente do caso em questão, por isso deve ser reavaliado insistentemente dentro das primeiras semanas de vida, com investigação clínica e exames complementares ⁽⁴⁾.

A presença cianose sugere CC, principalmente se não melhorar com a inalação de oxigênio. No RN com taquipneia, é importante afastar a taquipneia transitória do recém-nascido, condição clínica bastante freqüente. Alterações semiológicas específicas do aparelho cardiovascular como SC ⁽⁴⁾, colaboram com o diagnóstico. Já a AC deve ser abordada objetivando excluir ou não defeito cardíaco associado.

As MCC podem fazer parte de alguma síndrome, ser resultado de alterações genéticas ou aparecer de forma isolada, e apresentam uma alta mortalidade no primeiro ano de vida. Sua prevalência, dependendo da população estudada, pode atingir até 1% na população pós-natal ⁽¹⁾.

O primeiro diagnóstico sugerido, através de ECO na admissão, para o paciente em questão foi de Tronco arterial comum (TAC), malformação cardíaca congênita rara, correspondendo a aproximadamente 0,7% de todas as MCC complexas ⁽⁶⁾. É definido por um vaso arterial único, que emerge de ambos os ventrículos, originando: a circulação pulmonar, a sistêmica e a coronariana.

O TAC foi descrito pela primeira vez em 1798 por Wilson. Em 1949, Collet e Edwards propuseram a primeira classificação, baseada na origem das artérias pulmonares. O tipo I possui o septo aórtico-pulmonar parcialmente formado, com o tronco da artéria pulmonar (AP) presente. Há ainda os tipos II, III e IV ⁽⁶⁾. A nomenclatura também inclui uma letra (A ou B tem CIV ou não, respectivamente) e um número. Em 1965 Van Praagh sugeriu outra classificação alternativa, menos utilizada.

O diagnóstico definitivo do paciente em questão foi de DVEV esquerda, outra CC cianótica, em que ambos os átrios emergem para o ventrículo esquerdo, com vasos normorrelacionados, atresia pulmonar e canal arterial patente.

O DVEV, ou conexão atrioventricular ventricular única, será presente quando os átrios estiverem ligados predominantemente a uma única câmara ventricular, isto pode ocorrer devido a ausência de uma válvula átrio-ventricular (AV) (ausência de conexão), à presença de duas válvulas, ou de uma válvula comum drenando predominantemente para um ventrículo funcionante ⁽⁷⁾. O outro ventrículo pode ser hipoplásico, faltar uma parte de entrada, ou as duas cavidades ventriculares podem estar separados por um septo interventricular.

Ao contrário de outras CC, a DVEV é impossível de reparar cirurgicamente na maioria das vezes. Apenas alguns tipos de DVEV podem sofrer reparo cirúrgico, a de melhor prognóstico é a DVEV esquerda, pois do ponto de vista fisiológico existem condições para o bom desenvolvimento do ventrículo direito ⁽⁸⁾ através de adequado fluxo do átrio direito. De uma forma geral, o prognóstico pós-cirúrgico é bastante reservado quanto à sobrevida.

A principal opção cirúrgica para o tratamento de defeitos cardíacos do tipo DEVE é a técnica de Fontan ou uma de suas modificações. Descrita inicialmente em 1971, por Fontan e Baudet, para correção da atresia tricúspede clássica ou ausência de conexão atrioventricular direita com ventrículo principal esquerdo, consiste na realização de uma derivação cavopulmonar total, de forma que as circulações pulmonar e sistêmica são colocadas em série e o ventrículo principal assume a circulação sistêmica tendo papel vital na evolução de pacientes a longo prazo ⁽⁷⁾.

CONCLUSÕES

Embora sejam descritos diagnósticos destas CC em vida fetal, é mais comum que sejam feitos no período neonatal ou na infância, e a correção cirúrgica é realizada na tenra infância, raramente em vida adulta. A mortalidade é alta se estes pacientes não forem operados precocemente.

A DVEV é uma cardiopatia rara e faz diagnóstico diferencial com outras cardiopatias complexas graves, por isso precisa ser investigada ainda no PN, para o correto diagnóstico e intervenção precoces; mesmo que a correção precoce ainda ofereça reservas quanto à sobrevida a longo prazo.

Portanto, a discussão deste caso clínico de diagnóstico de cardiopatia congênita grave, evidenciando os achados clínicos, bem como os métodos diagnósticos que direcionaram essa investigação, contribui para auxiliar a realização de diagnóstico e tratamento precocemente. Além de destacar a necessidade de novos estudos sobre tal tema.

REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Huber J, et al. Congenital Heart Diseases in a Reference Service: Clinical Evolution and Associated Illnesses. *Arquivos Brasileiros de Cardiologia*. 2010; 94(3) : 333-338
2. Riede FT, Wörner C, Dähnert I, Möckel A, Kostelka M, Schneider P. Effectiveness of neonatal pulse oximetry screening for detection of critical congenital heart disease in daily clinical routine - results from a prospective multicenter study. *European Journal of Pediatric*. 2010;169: 975–981.
3. Uchita et al. Successful staged repair for a rare type of truncus arteriosus with interruption of the aortic arch and abnormal origin of left coronary artery. *Journal of Cardiothoracic Surgery*. 2013; 8:136.
4. Amaral F, Granzotti JA, Manso PH & Conti LS. When congenital heart disease should be suspected in the newborn. *Medicina, Ribeirão Preto*. 2002 35:192-197.
5. Kobinger MEBA. Assessment of heart murmurs in childhood. *Jornal de Pediatria*.2003;79(1):87-96
6. Verhaert D, Arruda J, Thavendiranathan P, Cook S, Rama SV. Truncus

arteriosus with aortic arch interruption: cardiovascular magnetic resonance
Wang e cols. Lesão de tronco coronário esquerdo secundário a lues findings in
the unrepaired adult. Journal of Cardiovascular Magnetic Resonance. 2010;
12(1): 16.

7. Atik E . Therapeutic of univentricular atrioventricular connection. Arquivos brasileiros de cardiologia. 2000; 74 (1): 3-4
8. Frescura C, Thiene G. The New concept of univentricular heart. Frontiers in Pediatric/Pediatric cardiology. 2014; 2: 1-17
9. Aiello, VD. Remodelamento miocárdico nas cardiopatias congênitas. Digital Library USP. 2008.