

## Cardiopatias Congênitas no Recém-Nascido: da Solicitação do Pediatra à Avaliação do Cardiologista

*Congenital Heart Diseases in the Newborn: from the Pediatrician's Request to the Cardiologist's Evaluation*

Ivan Romero Rivera, Maria Alayde Mendonça da Silva, José Maria Gonçalves Fernandes, Ana Claire Pimenteira Thomaz, Cláudio Fernando Rodrigues Soriano, Maria Goretti Barbosa de Souza

Universidade Federal de Alagoas - UFAL - Maceió, AL - Brasil

### Resumo

**Objetivo:** Analisar a importância dos sintomas, como motivo de interconsulta com o cardiologista pediátrico, no diagnóstico de cardiopatias congênitas (CC) em recém-nascidos (RN).

**Métodos:** Estudo prospectivo de RN vivos encaminhados para avaliação cardiológica, com realização de eletrocardiografia, radiografia de tórax e ecocardiografia. Solicitação de interconsulta mediante preenchimento de ficha de múltipla escolha, constando os sintomas e sinais sugestivos de CC. Persistência do canal arterial (PCA) sem repercussão clínica e/ou hemodinâmica não foi considerada cardiopatia.

**Resultados:** Entre 1999 e 2002, foram estudados 358 dentre 3.716 RN, demonstrando 49 casos de CC e 128 de PCA. A prevalência de CC foi de 13,2:1.000 RN. O principal motivo para interconsulta com o cardiologista foi sopro em 256 (72%) dos RN, dentre os quais 39 (15%) eram portadores de CC e 91% dos 128 casos, de PCA. Em 14 (4%) dos RN, o motivo de interconsulta foi cianose, dentre os quais 8 (57%) eram portadores de CC. Insuficiência cardíaca foi o motivo de interconsulta em 37 (10%) dos RN, dentre os quais 17 (46%) eram portadores de CC. Arritmia, malformações congênitas associadas ou cromossomopatias foram os motivos de interconsulta em 14% dos casos.

**Conclusão:** O principal motivo da interconsulta foi ausculta de sopro. Apesar de cianose e insuficiência cardíaca serem pouco frequentes como motivo de interconsulta, sua presença indicou alta probabilidade de diagnóstico de cardiopatia. A triagem pediátrica tem papel importante para o diagnóstico. (Arq Bras Cardiol 2007; 89(1) : 6-10)

**Palavras-chave:** Cardiopatias congênitas, ecocardiografia, recém-nascido.

### Summary

**Objective:** To analyze the importance of symptoms as a reason for referral to pediatric cardiologists in the diagnosis of congenital heart diseases (CHD) in the newborn (NB).

**Methods:** Prospective study on live NB referred for cardiac evaluation, with performance of electrocardiogram, chest radiography and echocardiography. Cardiology consultation was requested by means of a multiple-choice form including signs and symptoms suggestive of CHD. Patent ductus arteriosus (PDA) without clinical and/or hemodynamic consequences was not considered a heart disease.

**Results:** From 1999 to 2002, 358 out of 3716 NB were studied, and 49 cases of CHD and 128 of PDA were found. The prevalence of CHD was 13.2:1000 NB. The main reason for referral to the cardiologist was heart murmur in 256 (72%) NB, of which 39 (15%) had CHD, and in 91% of the 128 cases of PDA. In 14 (4%) NB, the reason for referral was cyanosis, and eight of these patients (57%) had a CHD. Heart failure was the reason for referral in 37 (10%) NB, of whom 17 (46%) had CHD. Arrhythmia, associated congenital malformations, or chromosome disorders were the reasons for referral in 14% of the cases.

**Conclusion:** The main reason for referral was detection of a heart murmur on cardiac auscultation. Although cyanosis and heart failure were uncommon reasons for referral, their presence indicated a high probability of the diagnosis of heart disease. Pediatric screening plays a key role in this diagnosis. (Arq Bras Cardiol 2007; 89(1) : 6-10)

**Key words:** Congenital heart diseases, echocardiography, newborn.

Full texts in English - <http://www.arquivosonline.com.br>

### Introdução

As malformações cardíacas congênitas apresentam amplo espectro clínico, compreendendo desde defeitos que

evoluem de forma assintomática até aqueles que determinam sintomas importantes e alta taxa de mortalidade. A análise da prevalência apresenta diferentes resultados, às vezes muito discordantes, dependendo da idade da população analisada. Resultados discordantes decorrem ainda de fatores como a inclusão de defeitos que podem passar totalmente despercebidos ao exame físico, como, por exemplo, presença de valva aórtica bicúspide ou da classificação do canal arterial ora como doença ora como persistência ainda

**Correspondência:** Ivan Romero Rivera •

Av. Mário de Gusmão, 1281/404 - 57035-000 - Maceió, AL - Brasil

E-mail: [irrivera@uol.com.br](mailto:irrivera@uol.com.br)

Artigo recebido em 20/07/06; revisado recebido em 16/02/07; aceito em 13/03/07.

considerada fisiológica.

Este estudo teve como objetivo determinar a importância dos sintomas do recém-nascido no diagnóstico de cardiopatía congênita.

## Métodos

Foi delineado estudo prospectivo iniciado em agosto de 1999 em recém-nascidos vivos na maternidade do Hospital Universitário da UFAL. Os pediatras que trabalham com o cuidado dos recém-nascidos foram treinados e orientados no sentido de solicitar avaliação pelo cardiologista pediátrico em situações de suspeita de defeito cardíaco congênito, isto é, ausculta de sopro cardíaco ou condições clínicas como dispnéia ou cianose persistentes. A solicitação de interconsulta foi feita mediante preenchimento de ficha de múltipla escolha, em que constavam todos os sintomas e sinais que poderiam ser decorrentes de malformação cardíaca congênita.

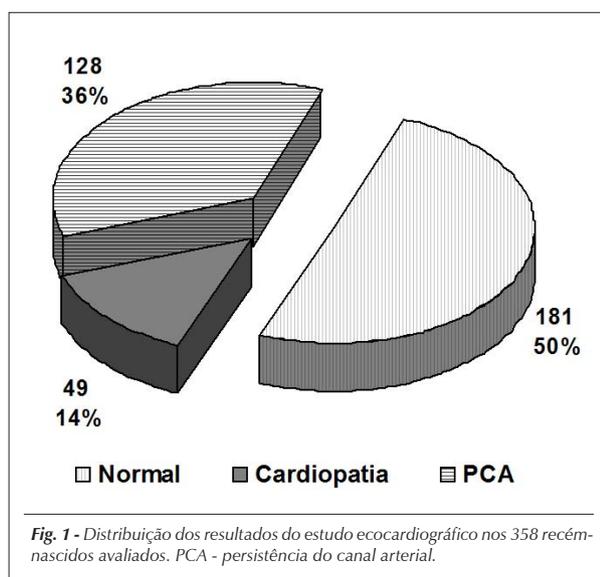
Após a realização de radiografia de tórax e eletrocardiografia, os recém-nascidos foram submetidos a estudo ecocardiográfico com aparelho comercialmente disponível, cujo resultado foi utilizado como parâmetro de diagnóstico de malformação cardíaca. O protocolo foi devidamente aprovado pelo comitê de ética em pesquisa do hospital. Quando detectada cardiopatía com importante repercussão hemodinâmica ou clínica, os recém-nascidos foram encaminhados para realização de estudo hemodinâmico e/ou cirurgia cardíaca após confirmação do defeito.

Com a finalidade de avaliar o encaminhamento do pediatra para avaliação pelo cardiologista, foram realizados exame físico e estudo ecocardiográfico pelo cardiologista em 400 recém-nascidos não encaminhados para avaliação e selecionados de forma aleatória.

## Resultados

Foram registrados 3.716 recém-nascidos vivos no período de estudo compreendido entre agosto de 1999 e julho de 2002, sendo solicitada interconsulta e realizada avaliação cardíaca completa em 358 (9,6%) deles. O estudo ecocardiográfico foi normal em 181 (50%), diagnosticando persistência do canal arterial em 128 (36%) e malformação cardíaca congênita em 49 (14%) (fig. 1). Como o estudo foi realizado em recém-nascidos nas primeiras horas ou dias de vida, alguns deles com baixo peso ou prematuros, a persistência do canal arterial não foi considerada malformação quando detectada isoladamente e sem repercussão clínica e/ou hemodinâmica. No acompanhamento ambulatorial, porém, 8 (6%) desses lactentes ainda tinham canal arterial, alguns aguardando tratamento cirúrgico.

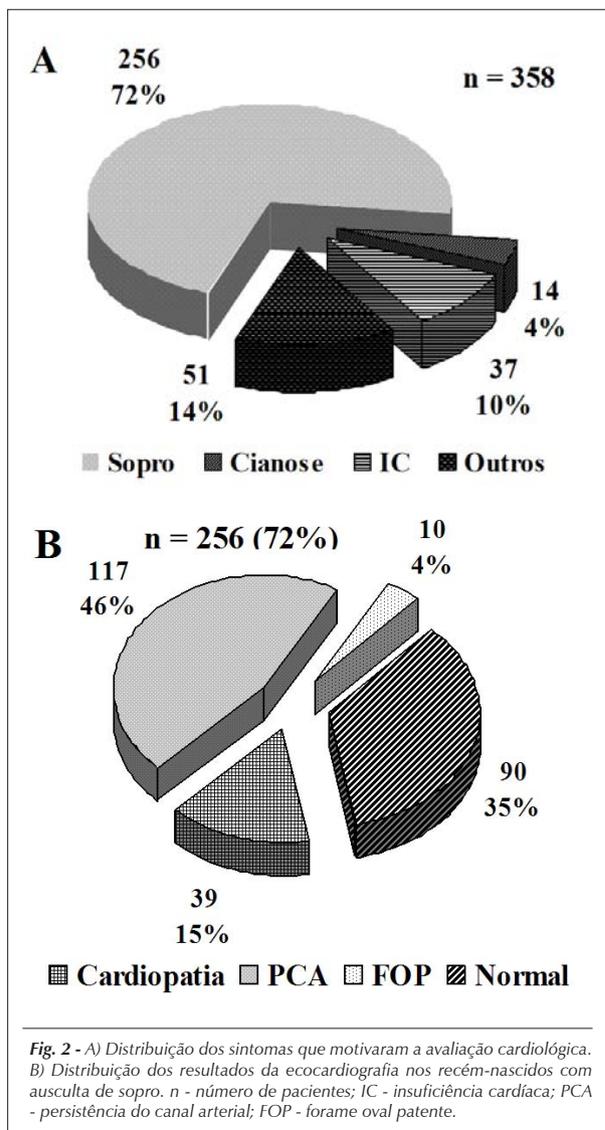
O motivo principal da interconsulta foi ausculta de sopro em 256 dos 358 recém-nascidos avaliados (72%). Destes, 39 (15%) apresentavam cardiopatía congênita: 19 casos de comunicação interventricular, 7 de comunicação interatrial, 3 de estenose pulmonar isolada, 2 de dupla via de entrada do ventrículo direito, 4 de defeito do septo atrioventricular, 3 de tetralogia de Fallot, e um caso de complexo de Taussig-Bing (dupla via de saída do ventrículo direito, com comunicação subpulmonar e vasos da base com origem



laterolateral). Ausculta de sopro também foi o principal motivo de interconsulta em 117 dos 128 (91%) casos de persistência do canal arterial. Em 90 dos 256 (35%) recém-nascidos encaminhados por ausculta de sopro cardíaco, o estudo ecocardiográfico foi normal e em 10 (4%) demonstrou fluxo intermitente através do septo interatrial compatível com forame oval patente (fig. 2).

Cianose persistente foi o motivo de interconsulta em 14 (4%) dos 358 recém-nascidos avaliados. Destes, 8 (57%) apresentavam cardiopatía congênita. Em 6 dos 8 (75%) casos de cardiopatía havia também sopro à ausculta cardíaca e em 4 (50%) havia sinais de insuficiência cardíaca (dupla via de entrada do ventrículo direito, transposição das grandes artérias e complexo de Taussig-Bing). Nos 6 casos (43%) que não apresentavam malformação cardíaca, o diagnóstico de doença pulmonar foi posteriormente estabelecido (figs. 2A, 3A).

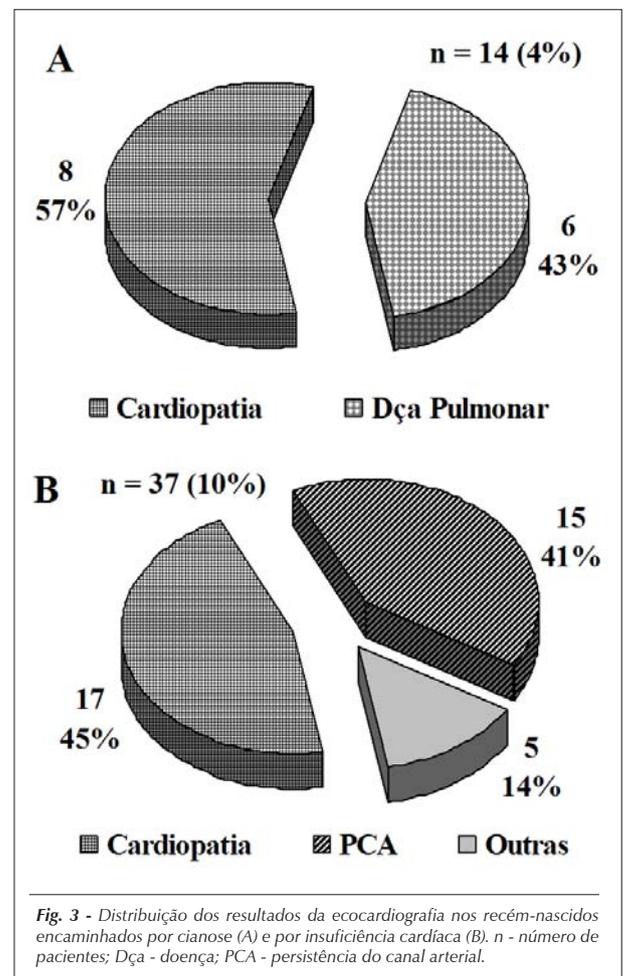
Insuficiência cardíaca foi o motivo de interconsulta em 37 dos 358 (10%) avaliados, 17 (46%) dos quais apresentavam cardiopatía congênita (figs. 2A, 3B). Em 29 dos 37 casos (78%) havia também ausculta de sopro (7 casos de comunicação interventricular, 4 casos de defeito septal atrioventricular total, 2 casos de dupla via de entrada do ventrículo direito e um caso de complexo de Taussig-Bing, as três últimas com cianose associada, e 15 apresentavam persistência do canal arterial com repercussão hemodinâmica), sendo incluídos, portanto, no grupo no qual o sopro foi o motivo principal de interconsulta. Os casos nos quais não foi ouvido sopro foram: interrupção do arco aórtico, transposição completa das grandes artérias e *truncus arteriosus*. Os 15 casos de persistência do canal arterial com insuficiência cardíaca representam 12% dos casos de canal arterial e 41% das solicitações por insuficiência cardíaca. Se considerada cardiopatía congênita pela presença de repercussão hemodinâmica precoce, a soma com os outros 17 casos representa 86% dos casos de cardiopatía com esse tipo de apresentação. Nos 10 recém-nascidos sem cardiopatía foi realizada nova avaliação, sendo estabelecidas outras causas para os sintomas, entre as quais sepse e síndrome de angústia respiratória do recém-nascido.



Em 51 (14%) recém-nascidos, a interconsulta foi motivada por suspeita de arritmia, alterações cromossômicas ou presença de malformações congênitas associadas, não sendo encontrada nenhuma alteração morfológica quando encaminhados por arritmia. Foi registrado um caso de defeito septal atrioventricular e quatro casos de comunicação interatrial na solicitação de interconsulta por cromossomopatia e um caso de hipertrofia biventricular na suspeita de síndrome de Noonan, representando 12% das cardiopatias congênitas encontradas.

Nenhum dos 400 recém-nascidos avaliados pelo cardiologista sem encaminhamento apresentava cianose ou insuficiência cardíaca, sendo auscultado sopro de mínima intensidade em 8 (2%). O estudo ecocardiográfico foi normal em todos esses recém-nascidos.

A prevalência de cardiopatias congênitas foi de 13,2:1.000 recém-nascidos vivos. As malformações encontradas foram comunicação interventricular (19 casos, 38,8%), comunicação interatrial (11 casos, 22,5%), defeito septal atrioventricular



total (5 casos, 10,2%), um deles com síndrome de Down, estenose valvar pulmonar isolada (3 casos, 6,2%), tetralogia de Fallot (3 casos, 6,2%), e dupla via de entrada do ventrículo direito (2 casos, 4,1%), seguidas de interrupção do arco aórtico tipo B, transposição completa das grandes artérias, *truncus arteriosus* tipo IV ou atresia pulmonar com comunicação interventricular, complexo de Taussig-Bing associado a coarctação aórtica grave, e atresia pulmonar com septo íntegro e hipertrofia biventricular importante com um caso cada (2,0%), respectivamente. Em 4 casos com diagnóstico de comunicação interventricular havia pequena comunicação interatrial associada e em um caso de comunicação interatrial havia associação com estenose valvar pulmonar discreta (gradiente sistólico máximo de 30 mmHg) (tab. 1).

## Discussão

Segundo a definição de Mitchell e cols.<sup>1</sup>, cardiopatias congênitas é uma malformação anatômica grosseira do coração ou dos grandes vasos intratorácicos, que apresenta real ou potencial importância funcional. O uso dessa definição exclui, portanto, anomalias como valva aórtica bicúspide sem disfunção valvar, prolapso de valva mitral, persistência de veia cava superior esquerda, origem anômala da artéria subclávia esquerda, refluxos valvares mínimos ou alterações funcionais

**Tabela 1 - Distribuição das freqüências das cardiopatias congênitas observadas**

Malformação	n	Freqüência (%)
Comunicação interventricular	19	38,8
Comunicação interatrial	11	22,5
Defeito septal atrioventricular total	5	10,2
Estenose valvar pulmonar isolada	3	6,2
Tetralogia de Fallot	3	6,2
Ventrículo único (dupla via de entrada do ventrículo direito)	2	4,1
Interrupção do arco aórtico tipo B	1	2,0
Transposição completa das grandes artérias	1	2,0
<i>Truncus arteriosus</i> tipo IV	1	2,0
Complexo de Taussig-Bing + coarctação aórtica	1	2,0
Atresia pulmonar	1	2,0
Hipertrofia biventricular importante	1	2,0
<b>Total</b>	<b>49</b>	<b>100</b>

sem componente anatômico. Essa definição foi adotada neste estudo, sendo excluídos também os casos de persistência do canal arterial, anomalia que poderia ser considerada ainda funcional nas primeiras horas de vida quando este estudo foi realizado.

Dados de diferentes estudos demonstram que a incidência de cardiopatias congênitas varia de 4/1.000 a 50/1.000 recém-nascidos vivos<sup>2</sup>. Essa ampla variação demonstra a dificuldade de obtenção de dados, tanto na seleção da amostra de estudo como nas definições epidemiológicas, no que diz respeito a incidência e prevalência<sup>3</sup>.

A seleção da população na qual o estudo é realizado também é fonte de grandes diferenças nos cálculos epidemiológicos. Assim, se por um lado estima-se que 20% das crianças com cardiopatía congênita morrem no primeiro ano de vida<sup>4</sup>, e, portanto, o estudo após essa idade poderia subestimar a real prevalência de cardiopatía congênita, por outro também se acredita que aproximadamente 30% das cardiopatias congênitas possam não ser diagnosticadas nas primeiras semanas de vida<sup>5</sup>, fator que também poderia subestimar a real prevalência da doença no recém-nascido.

Não existe dúvida sobre a real importância da ecocardiografia para o diagnóstico das cardiopatias congênitas<sup>6</sup>. Estudos iniciais de incidência demonstram taxas de aproximadamente 8:1.000 a 9:1.000 recém-nascidos vivos<sup>1,7,8</sup>, que podem ter aumentado discretamente após a disponibilidade de estudo ecocardiográfico e pelo reconhecimento de malformações

sem repercussão hemodinâmica evidente.

No Brasil, Guitti<sup>9</sup> demonstrou prevalência de cardiopatía congênita de aproximadamente 5,5:1.000 nascidos vivos. Nesse importante estudo, apesar de só 18% dos pacientes apresentarem idade inferior a um mês de vida quando os dados foram analisados, foram observadas freqüências de 44,2% ou de 74,8% (se incluídos os diagnósticos de comunicação interventricular) de malformações que poderiam ter sido diagnosticadas no berçário nas primeiras semanas de vida (excluídos os casos de L-transposição das grandes artérias, estenose aórtica e/ou pulmonar, comunicação interatrial e o grupo classificado como outros), sendo, portanto, necessário estudo nessa faixa etária. Dados semelhantes foram reportados por Miyague e cols.<sup>10</sup>, com maior freqüência de cardiopatía congênita no neonato e no lactente.

No presente estudo, foi observada prevalência de cardiopatía congênita de aproximadamente 13,2:1.000 recém-nascidos vivos, o que inicialmente poderia implicar aumento em relação aos estudos previamente citados<sup>1,7,8</sup>. Vários fatores podem ter contribuído para esse resultado, mas, provavelmente, em grande parte resultou do treinamento efetuado com os profissionais que solicitam a interconsulta. Resultados normais foram registrados em 90 pacientes encaminhados para realização de ecocardiografia pela ausculta de sopro neste estudo, apesar de em todos os casos o cardiologista ter confirmado a presença de sopro sistólico de pequena intensidade. Em alguns desses recém-nascidos foi observada aceleração do fluxo no início dos ramos pulmonares, mais freqüentemente na artéria pulmonar esquerda, fonte comum de sopro inocente em recém-nascidos, principalmente pré-termo.

Outro fator importante a ser considerado é a possibilidade de diagnosticar, nessa faixa etária, malformações graves que determinam óbito precoce ou, ainda, defeitos que poderiam apresentar fechamento espontâneo, como a comunicação interventricular, embora nenhum paciente tenha apresentado essa evolução no acompanhamento subsequente. Segundo Hoffman e Kaplan<sup>2</sup>, os estudos prévios podem ter demonstrado incidências de 4:1.000 a 5:1.000 nascidos vivos em decorrência do diagnóstico quase exclusivo das malformações mais graves, principalmente quando a ecocardiografia não era disponível e muitos cardiologistas eram relutantes em submeter a cateterismo pacientes com lesões mínimas, incluindo nesse grupo aqueles com ausculta de pequenas comunicações interventriculares ou interatriais<sup>11</sup>.

Atualmente, a ecocardiografia fetal é um método importante, rotineiramente utilizado para o diagnóstico das malformações cardíacas. Algumas cardiopatias, porém, podem não ser diagnosticadas, como pequenas comunicações interventriculares e interatriais ou, ainda, persistência do canal arterial ou alguns casos de coarctação aórtica. Diversos estudos demonstram que a chance de diagnóstico de malformação cardíaca fetal é maior quando o exame é solicitado por insuficiência cardíaca fetal, em comparação à solicitação por fatores maternos<sup>2,12-14</sup>.

Não foram observados casos de heterotaxia neste estudo e todos os casos de comunicação interventricular foram encaminhados a estudo ecocardiográfico pela ausculta de

sopro em contraste à comunicação interatrial, em que apenas 7 (64%) foram encaminhados por esse motivo. Embora alguns estudos utilizem o diâmetro do defeito superior a 5 mm com dilatação das câmaras direitas para fazer esse diagnóstico<sup>15</sup>, todos os casos com fluxo contínuo do átrio esquerdo para o átrio direito foram classificados como comunicação interatrial. Quanto à presença de insuficiência cardíaca, 4 dos 5 (80%) pacientes com diagnóstico de defeito septal atrioventricular total e os casos com interrupção do arco aórtico, transposição das grandes artérias e *truncus arteriosus* foram encaminhados por esse motivo. A cianose foi responsável pela interconsulta em todos os casos de dupla via de entrada do ventrículo direito, transposição das grandes artérias, tetralogia de Fallot, complexo de Taussig-Bing e atresia pulmonar com septo íntegro.

Aceleração do fluxo através da valva aórtica foi observada em alguns casos, sem ultrapassar o critério de 160 cm/s para indicar estenose evidente<sup>15</sup>. Apesar de ter sido utilizado o critério de velocidade de fluxo superior a 120 cm/s para definir estenose pulmonar, todos os casos observados e definidos como estenose, neste estudo, apresentaram gradientes superiores a 25 mmHg.

Um caso de hipertrofia biventricular significativa com predomínio do ventrículo direito foi incluído neste estudo. Mesmo não tendo antecedentes familiares ou malformações cardíacas associadas, o diagnóstico de síndrome de Noonan foi confirmado posteriormente pela avaliação genética.

A comunicação interventricular é o defeito mais freqüente na maioria dos estudos até agora realizados<sup>2,5,7-9,11</sup>, com discretas variações de freqüência nos diferentes relatos. A freqüência de 38,8% observada neste estudo é semelhante à obtida em alguns estudos prévios (34,7%<sup>7</sup>, 30,5%<sup>10</sup>, 41,6%<sup>11</sup> e 39%<sup>14</sup>) e diferente dos 28,5% observados por Guitti<sup>9</sup>, provavelmente pela diferente faixa etária na qual os pacientes foram estudados.

## Referências

1. Mitchell SC, Korones SB, Berendes HW. Congenital heart disease in 56,109 births. Incidence and natural history. *Circulation*. 1971;43:323-32.
2. Hoffman JIE, Kaplan S. The incidence of congenital heart disease. *J Am Coll Cardiol*. 2002;39:1890-900.
3. Hook EB. Incidence and prevalence as measures of the frequency of birth defects. *Am J Epidemiol*. 1982;116:743-7.
4. Cabo JM. Problemas sociales del niño cardiopata. In: Sanchez PA. *Cardiología Pediátrica. Clínica e Cirurgia*. Barcelona: Salvat; 1986.
5. Abu-Harb M, Hey E, Wren C. Death in infancy from unrecognised congenital heart disease. *Arch Dis Child*. 1994;71:3-7.
6. Tubman TRJ, Shields MD, Craig BG, Mulholland HC, Nevin NC. Congenital heart disease in Down's syndrome: two year prospective early screening study. *Br Med J*. 1991;302:1425-7.
7. Hoffman JIE, Christianson R. Congenital heart disease in a cohort of 19,502 births with long-term follow-up. *Am J Cardiol*. 1978;42:641-7.
8. Hoffman JIE. Natural history of congenital heart disease. Problems in its assessment with special reference to ventricular septal defects. *Circulation*. 1968;37:97-125.
9. Guitti JCS. Aspectos epidemiológicos das cardiopatias congênitas em Londrina, Paraná. *Arq Bras Cardiol*. 2000;74:395-9.
10. Miyague NI, Cardoso SM, Meyer F, Ultramari FT, Araújo EH, Rozkowisk I, et al. Estudo epidemiológico de cardiopatias congênitas na infância e adolescência. Análise de 4.538 casos. *Arq Bras Cardiol*. 2003;80:269-73.
11. Šamáněk M, Voříšková M. Congenital heart disease among 815,569 children born between 1980 and 1990 and their 15-year survival: a prospective Bohemia Survival Study. *Pediatr Cardiol*. 1999;20:411-7.
12. Allan LD, Sharland GK, Milburn A, Lockhart SM, Groves AM, Anderson RH. Prospective diagnosis of 1,006 consecutive cases of congenital heart disease in the fetus. *J Am Coll Cardiol*. 1994;23:1452-58.
13. Yagel S, Weissman A, Rotstein Z, Manor M, Hegesh J, Anteby E, et al. Congenital heart defects: natural course and in utero development. *Circulation*. 1997;96:550-5.
14. Strauss A, Toth B, Schwab B, Fuchshuber S, Schulze A, Netz H, et al. Prenatal diagnosis of congenital heart disease and neonatal outcome – a six years experience. *Eur J Med Res*. 2001;6:66-70.
15. Ooshima A, Fukushige J, Ueda K. Incidence of structural cardiac disorders in neonates: an evaluation by color Doppler echocardiography and the results of a 1-year follow-up. *Cardiology*. 1995;86:402-6.

## Conclusão

Este estudo demonstrou alta prevalência de cardiopatía congênita quando analisados dados de recém-nascidos vivos em hospital de atendimento geral terciário, o que certamente deve chamar a atenção para a necessidade de implementação de unidades de tratamento desses recém-nascidos ou para a criação de um centro local de referência para seu cuidado.

Deve ser ressaltada a importância do médico pediatra para identificar manifestações precoces de cardiopatía congênita, bem como para auscultar sopros que poderiam passar despercebidos ao exame físico do recém-nascido.

Apesar da elevada prevalência identificada, o presente estudo poderia ter omitido as malformações que não determinam nem ausculta cardíaca nem sintomas nas primeiras horas de vida. No entanto, após a alta hospitalar, não foi registrado retorno de nenhum lactente por cardiopatía não-diagnosticada na fase neonatal, considerando que tais recém-nascidos, mesmo que saudáveis, têm pelo menos um retorno ambulatorial.

O principal motivo da interconsulta foi a ausculta de sopro, rapidamente detectado no exame físico do recém-nascido. Embora pouco freqüente como motivo de interconsulta, a presença de cianose e de insuficiência cardíaca indicou alta probabilidade de diagnóstico de cardiopatía congênita. A triagem pediátrica tem papel importante para o diagnóstico.

## Potencial Conflito de Interesses

Declaro não haver conflitos de interesses pertinentes.

## Fontes de Financiamento

Esse estudo foi financiado com recursos próprios do investigador.