

## Cardiopatas Congênitas em um Serviço de Referência: Evolução Clínica e Doenças Associadas

*Congenital Heart Diseases in a Reference Service: Clinical Evolution and Associated Illnesses*

Janaína Huber<sup>1</sup>, Vivian Catarino Peres<sup>1</sup>, Tiago Jeronimo dos Santos<sup>2</sup>, Lauro da Fontoura Beltrão<sup>2</sup>, Angélica Cerveira de Baumont<sup>2</sup>, Andrés Delgado Cañedo<sup>1,3</sup>, Beatriz D'Agord Schaan<sup>1,4</sup>, Lucia Campos Pellanda<sup>1,2</sup>  
Instituto de Cardiologia do Rio Grande do Sul/ Fundação Universitária de Cardiologia<sup>1</sup>; Universidade Federal de Ciências da Saúde de Porto Alegre<sup>2</sup>, Universidade Federal do Pampa<sup>3</sup>; Universidade Federal do Rio Grande do Sul<sup>4</sup>, Porto Alegre, RS – Brasil

### Resumo

**Fundamento:** Inúmeros fatores vêm contribuindo para a mudança do perfil do paciente com cardiopatia congênita (CC), incluindo o diagnóstico pré-natal e a disponibilidade de novos procedimentos terapêuticos. O conhecimento dessas mudanças é fundamental para um melhor atendimento.

**Objetivos:** Descrever o perfil dos pacientes com CC de um serviço de referência no Estado do Rio Grande do Sul, Brasil.

**Métodos:** Trata-se de um estudo transversal, com 684 pacientes portadores de CC, em um serviço de cardiologia pediátrica, de janeiro de 2007 a maio de 2008. Esses pacientes foram entrevistados (e/ou seus pais) e examinados (malformações congênitas, medidas antropométricas), além de terem seus prontuários revisados para mais detalhes sobre as cardiopatas, procedimentos e ecocardiografia.

**Resultados:** A idade dos pacientes variou de 16 dias a 66 anos, sendo 51,8% do sexo feminino, com 93,7% de brancos. A idade média determinada pelo diagnóstico foi de  $15,8 \pm 46,8$  meses. As CC mais prevalentes foram a comunicação interventricular, a persistência do canal arterial e a Tetralogia de Fallot. Dos pacientes analisados, 59,1%, com idade média de  $44,3 \pm 71,2$  meses, realizaram algum procedimento terapêutico; 30,4% tinham malformações congênitas extracardíacas; e 12 pacientes tinham síndrome genética comprovada. Quanto ao desenvolvimento, 46,6% tiveram atraso ponderoestatural e 13,7% atraso neuropsicomotor. Além disso, 18,4% apresentaram história familiar de cardiopatia congênita.

**Conclusões:** O atraso neuropsicomotor e o baixo ganho ponderoestatural podem estar associados às CC. Estabelecer um perfil dos pacientes com CC atendidos em uma instituição de referência pode servir como base para o planejamento adequado do atendimento desta população. (Arq Bras Cardiol 2010; 94(3):333-338)

**Palavras chave:** Cardiopatas congênitas, referência e consulta, evolução clínica.

### Abstract

**Background:** Several factors, which include prenatal diagnosis and availability of new therapeutic procedures, have contributed to change the profile of patients with congenital heart disease (CHD). Knowing these changes is important to a better health care.

**Objectives:** Description of profile of patients with CHD in a reference service in the State of Rio Grande do Sul, Brazil.

**Methods:** It is a cross-sectional study including 684 patients with CHD in a service of pediatric cardiology from January 2007 to May 2008. We interviewed the patients (and/or their parents) and examined these patients (congenital malformations, anthropometric measures). Moreover, their charts were reviewed in order to detail heart diseases, procedures and echocardiography.

**Results:** Patients were from 16 days to 66 years old, 51.8% were female, and 93.7% were Caucasian. The mean age at diagnosis was  $15.8 \pm 46.8$  months. Ventricular septal defect, patent ductus arteriosus and Tetralogy of Fallot were the most prevalent CHD. 59.1% of examined patients, whose average age was  $44.3 \pm 71.2$  months, have been undergoing therapeutic procedures; 30.4% had congenital extracardiac malformations; and 12 patients had genetic syndrome. Regarding development, 46.6% had low weight and height gain, and 13.7% had neuropsychomotor delay. Furthermore, 18.4% had family history of congenital heart disease.

**Conclusions:** Neuropsychomotor delay and low weight and height gain may be related to CHD. Establishing a profile of patients with CHD, who were treated at an institution of reference, may function as a basis in which health care of this population can be planned appropriately. (Arq Bras Cardiol 2010; 94(3):313-318)

**Key Words:** Heart defects, congenital; referral and consultation; clinical evolution.

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

**Correspondência:** Lucia Campos Pellanda •

Instituto de Cardiologia, Av. Princesa Isabel, 297 - 90620-000 – Santana, Porto Alegre, Brasil  
E-mail: [luciapell.pesquisa@cardiologia.org.br](mailto:luciapell.pesquisa@cardiologia.org.br), [lupellanda@uol.com.br](mailto:lupellanda@uol.com.br)

Artigo recebido em 16/12/08; revisado recebido em 26/05/09; aceito em 30/06/09.

## Introdução

As cardiopatias congênitas (CC) são comuns em nascidos vivos e ainda mais frequentes em fetos, apresentando uma alta mortalidade no primeiro ano de vida<sup>1</sup>. Sua prevalência varia, dependendo da população estudada, podendo atingir até 1% na população pós-natal<sup>2</sup>.

Dois estudos brasileiros avaliaram a prevalência de cardiopatias congênitas em nascidos vivos, identificando a presença de 5,5:1.000 nascidos vivos entre os anos de 1989 e 1998<sup>3</sup> e 9,58:1.000 nascidos vivos entre os anos de 1990 e 2003<sup>4</sup>. Essas malformações podem ser isoladas, parte de alguma síndrome ou resultado de alterações genéticas, como deleções de regiões cromossômicas, ou ainda causadas por fatores ambientais (uso de medicações teratogênicas pela mãe, infecções durante o período da gestação)<sup>5</sup>.

Há ainda poucos trabalhos publicados na América Latina que estudaram o perfil dos pacientes com CC, sendo a maioria relacionados ao Estudo Colaborativo Latino-Americano de Malformações Congênitas – ECLAMC<sup>6</sup>. Em um estudo colombiano, foi encontrada uma prevalência de 1,2 casos de nascimentos por 1.000 nascidos vivos com cardiopatia congênita entre os anos 2001 e 2005, sendo que 65,5% tinham cardiopatias graves e 32,7% tinham malformações extracardíacas associadas<sup>7</sup>. Esse tipo de estudo é importante para melhor planejar o atendimento dessa população, com consequente redução da morbimortalidade.

O objetivo deste estudo foi obter o perfil dos pacientes com cardiopatia congênita de um serviço de referência no estado do Rio Grande do Sul, Brasil, estabelecendo os principais tipos de defeitos congênitos cardíacos, bem como avaliando a presença de outras malformações associadas e características demográficas dos pacientes.

## Métodos

Trata-se de um estudo transversal, em que foram incluídos aleatoriamente, por sorteio, 684 pacientes com cardiopatia congênita em acompanhamento no serviço de cardiologia pediátrica de nossa instituição, no Rio Grande do Sul, Brasil, no período de janeiro de 2007 a maio de 2008. Pacientes portadores de síndrome de Down, síndrome de Edwards e síndrome de Patau foram excluídos. Canal arterial patente em crianças menores de três meses de idade e forame oval patente não foram considerados como cardiopatias congênitas.

A entrevista com os pacientes e/ou seus pais buscou informações sobre o período pré e perinatal, sintomas, desenvolvimento neuropsicomotor, presença de outras malformações congênitas e história familiar de cardiopatias congênitas e síndromes genéticas. O exame físico foi focado em malformações congênitas e medidas antropométricas (percentis de peso, altura e perímetro cefálico para idade, segundo tabelas do *National Center for Health Statistics/National Center for Chronic Disease Prevention and Health Promotion-2000*)<sup>8</sup>. Também foram revisados os prontuários dos pacientes para obtenção de dados mais detalhados sobre as cardiopatias e os procedimentos realizados. Todos os pacientes realizaram ecocardiografia, com examinador treinado e de acordo com o protocolo de análise sequencial e avaliação funcional em aparelhos Toshiba Power Vision 6000

modelo SSA-370. Também foram obtidos resultados de outros exames de imagem, incluindo angiografia, angiotomografia e ressonância magnética.

Este estudo foi aprovado pelo comitê de ética institucional e os pacientes assinaram Termo de Consentimento Livre e Esclarecido (TCLE).

Na análise estatística, foram utilizados média, desvio-padrão, mediana e teste de Mann-Whitney, para as variáveis contínuas, e frequência e teste do Qui-quadrado, para as variáveis categóricas, com auxílio do programa *Statistical Package for Social Sciences* (SPSS). Foi considerado um alfa crítico de 0,05, como nível de significância estatística.

## Resultados

Dos 684 pacientes, 48,2% eram do sexo masculino. A maioria dos pacientes era branca (93,7%). Do restante, 3,1% eram pardos e 3,2% eram negros. Tinham descendência europeia 60,3%, africana 10,6%, indígena 15,6%, e latino-americana 1,9%. A média de idade no momento da entrevista foi de  $12,7 \pm 9,8$  anos (seis dias a 66 anos). A média de idade no momento do diagnóstico da cardiopatia foi de  $15,8 \pm 46,8$  meses, com mediana de um mês, variando do primeiro dia de vida até os 40 anos. Quase a metade dos pacientes teve diagnóstico de sua cardiopatia antes de completar um mês de vida. Além disso, 3,1% tiveram diagnóstico ainda no período fetal (Figura 1).

Quanto ao tipo de cardiopatia congênita, 32,5% eram cianóticas. A cardiopatia mais frequente foi a comunicação interventricular, tanto a isolada quanto a associada com outras lesões (Tabela 1). As cardiopatias diagnosticadas após a idade de 20 anos foram: comunicação interatrial em 4 pacientes, coarctação da aorta em um, anomalia de Ebstein em dois, e cardiopatia complexa (dupla via de entrada para ventrículo esquerdo, com conexão ventriculoarterial discordante e estenose pulmonar grave) em um. As cardiopatias diagnosticadas em pacientes com idade entre 12 e 20 anos foram: comunicação interventricular em dois, comunicação interatrial em um, *truncus arteriosus* tipo I em um, anomalia de Ebstein em dois, persistência do canal arterial em um e drenagem venosa pulmonar anômala parcial em um. O arco aórtico estava localizado à esquerda em 93,7% dos casos e à direita em 3,4%. No restante dos pacientes, não foi possível determinar a sua posição.

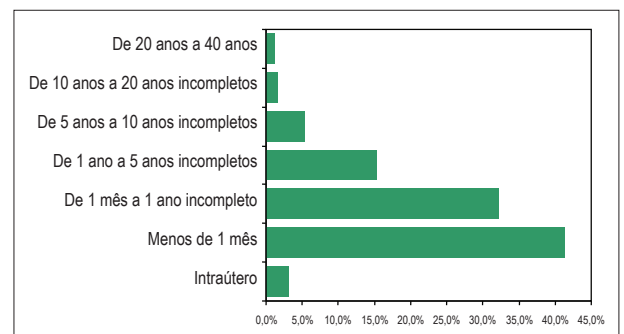


Figura 1 - Distribuição dos pacientes quanto à idade no momento do diagnóstico da cardiopatia congênita

**Tabela 1 - Distribuição dos pacientes quanto ao tipo de cardiopatia congênita e proporção masculino/feminino (M:F)**

Cardiopatia	Número (%) de pacientes	M:F
CIV com ou sem válvula aórtica bicúspide ou PCA	95 (13,9)	1:1,3
Tetralogia de Fallot	88 (12,9)	1:0,7
Lesões obstrutivas da VSVD	67 (9,8)	1:1,5
CIA isolada	66 (9,6)	1:1,9
CoAo com ou sem lesão leve associada	53 (7,7)	1:1
Transposição de grandes vasos	36 (5,3)	1:0,7
Valva aórtica bicúspide isolada	29 (4,2)	1:0,6
Lesões obstrutivas da VSVE	28 (4,1)	1:0,5
Anomalia de Ebstein	22 (3,2)	1:1,7
CIV associada à obstrução de VSVE	21 (3,1)	1:0,7
DSAV	19 (2,8)	1:1,4
CIA associada à obstrução da VSVD	19 (2,8)	1:1,1
CIV associada à obstrução da VSVD	18 (2,6)	1:0,8
Dupla VSVD	18 (2,6)	1:1
Valvopatia mitral	12 (1,8)	1:1
CIA associada à CIV	12 (1,8)	1:1,4
PCA	11 (1,6)	1:1,7
Transposição corrigida de grandes vasos	10 (1,5)	1:0,7
Atresia pulmonar com CIV	10 (1,5)	1:1,5
Ausência de uma conexão atrioventricular	10 (1,5)	1:1,5
Dupla via de entrada ventricular	8 (1,2)	1:0,3
<i>Truncus arteriosus</i>	6 (0,9)	0:6
Atresia pulmonar	5 (0,7)	1:0,2
Drenagem venosa pulmonar anômala	5 (0,7)	1:4
DSAV associada à dupla VSVD	5 (0,7)	1:1,5
Interrupção do arco aórtico	3 (0,4)	0:3
<i>Cor triatriatum</i>	2 (0,3)	0:2
Obstrução da VSVD e da VSVE	1 (0,1)	1:0
<i>Hemitruncus</i>	1 (0,1)	0:1
Insuficiência valvar pulmonar	1 (0,1)	0:1
Insuficiência valvar aórtica	1 (0,1)	1:0
DSAV associado à duplicação do arco aórtico	1 (0,1)	1:0
Duplo arco aórtico com agenesia de válvula pulmonar	1 (0,1)	0:1

CIV - comunicação interventricular; PCA - persistência do canal arterial; CIA - comunicação interatrial; DSAV - defeito do septo atrioventricular; VSVD - via de saída do ventrículo direito; VSVE - via de saída do ventrículo esquerdo; CoAo - coarctação da aorta.

As cardiopatias associadas com arco aórtico à direita foram: Tetralogia de Fallot; dupla via de saída do ventrículo direito; atresia pulmonar com comunicação interventricular; defeito septal atrioventricular com dupla via de saída do ventrículo esquerdo (com aorta anterior à artéria pulmonar, estenose pulmonar grave e dextrocardia); transposição corrigida de grandes vasos, atresia tricúspide com atresia pulmonar; e atresia pulmonar com isomerismo esquerdo e dextrocardia. Houve 6 casos de dextrocardia com *situs solitus*, um de *situs inversus* com levocardia, 4 de isomerismo esquerdo com levocardia, um de isomerismo esquerdo com dextrocardia, dois de *situs inversus* com dextrocardia, e um de isomerismo direito com dextrocardia, sendo todos associados com malformações intracardíacas.

Foram submetidos a algum procedimento terapêutico 59,1% dos pacientes, com média de idade de 44,3 ± 71,2 meses, mediana de 19,2 meses, variando de um dia de vida a 59 anos. A cirurgia que foi realizada no paciente de 59 anos foi a atrioseptoplastia. A mediana de tempo entre o diagnóstico e o primeiro procedimento foi de 12,1 meses. A distribuição dos pacientes quanto ao primeiro procedimento terapêutico realizado pode ser observada na Tabela 2. Como primeiro procedimento realizado, a correção total de Tetralogia de Fallot foi a mais frequente.

Outras malformações congênitas foram encontradas em 30,4% dos pacientes, tanto isoladas como fazendo parte de síndromes. Doze pacientes apresentavam alguma síndrome confirmada por geneticista e 6 tinham suspeita de alguma síndrome (estavam sob investigação). A mais comum foi a síndrome de Noonan. Esses dados estão apresentados na Tabela 3.

**Tabela 2 - Distribuição dos pacientes quanto ao primeiro procedimento terapêutico realizado**

Procedimento	Número (% do total) de pacientes
Correção total de Tetralogia de Fallot	65 (9,5)
<i>Shunt</i> sistêmico-pulmonar	36 (5,6)
Valvoplastia pulmonar com balão	33 (4,8)
Atrioseptoplastia isolada	31 (4,5)
Correção de coarctação da aorta isolada	31 (4,5)
Ventriculoseptoplastia isolada	21 (3,1)
Ligadura de canal arterial isolada	18 (2,6)
Atrioseptostomia	16 (2,3)
Bandagem da artéria pulmonar	15 (2,2)
Valvoplastia aórtica com balão	13 (1,9)
Ressecção de anel subvalvar aórtico	11 (1,6)
Cirurgia de Jatene	9 (1,3)
Outros	105 (15,2)

**Tabela 3 - Pacientes com associações entre síndromes genéticas e cardiopatias congênitas**

Síndrome	Cardiopatia (número de pacientes)
Noonan	EP grave (2)
Noonan	IP leve (1)
Noonan	EP moderada e CIV muscular apical pequena (1)
Noonan	Atresia tricúspide com atresia pulmonar (1)
Noonan	DSAV, DVSVE, Ao anterior à AP e EP grave (1)
Noonan	DSAV parcial
Suspeita de Noonan	EP moderada (1)
Suspeita de Noonan	CIV pequena, CIA e EP moderada (1)
DiGeorge	IAAo, CIV, valva aórtica bicúspide (1)
Trissomia do cromossomo 8	CIV ampla e dupla lesão valvar aórtica (1)
Treacher-Collins	DVSVD com Ao anterior à AP e EP grave (1)
Treacher-Collins	Estenose leve de ramo pulmonar esquerdo (1)
Deleção 18q22	CIA <i>ostium secundum</i> (1)
Ellis-Van Creveld	DSAV com duplicação do arco aórtico (1)
Suspeita de Williams	CIV (1)
Suspeita de Marfan	Prolapso de valva mitral e ectasia aórtica (1)
Suspeita de Holt-Oram	CIA <i>ostium secundum</i> (1)

EP - estenose pulmonar; IP - insuficiência pulmonar; CIV - comunicação interventricular; DSAV - defeito septal atrioventricular; DVSVE - dupla via de saída do ventrículo esquerdo; Ao - aorta; AP - artéria pulmonar; CIA - comunicação interatrial; IAAo - interrupção do arco aórtico; DVSVD - dupla via de saída do ventrículo direito.

Quanto aos sinais e sintomas, atuais ou passados, 27% dos pacientes eram assintomáticos, 55,4% tinham manifestações clínicas de insuficiência cardíaca e 32,5% apresentaram cianose. Os pacientes com cardiopatia cianótica tinham significativamente mais história de dispneia do que os não cianóticos (76,1% e 45,5%, respectivamente;  $p < 0,001$ ). História de infecções de repetição em vias aéreas superiores foi encontrada em 38,9%; em vias aéreas inferiores, em 13,6%; no trato gastrointestinal, em 1,9%; no trato urinário, em 4,7%; e nas meninges, em 0,7%. Não houve diferença quanto à ocorrência dessas infecções entre os pacientes com cardiopatia cianótica ou acianótica. Tinham diagnóstico definido de imunodeficiência 0,3% dos pacientes. Apresentaram crises convulsivas 10,4%. Nasceram prematuramente 10,1% dos pacientes avaliados. Na Tabela 4, estão apresentadas as anormalidades mais encontradas no período pré-natal desses pacientes e as cardiopatias apresentadas.

Quanto ao desenvolvimento neuropsicomotor, 13,7% dos pacientes tinham algum grau de atraso. Os pacientes com cardiopatia cianótica tinham, mais frequentemente, história de atraso no desenvolvimento neuropsicomotor do

**Tabela 4 - Anormalidade no pré-natal e cardiopatia congênita**

Anormalidade	Cardiopatia congênita
Diabetes mellitus tipo I	CoAo, dupla via de entrada ventricular
Diabetes mellitus gestacional	Tetralogia de Fallot, CIV, TGV, CIA com obstrução de VSVD
	Tetralogia de Fallot, dupla VSVD tipo Fallot, DSAV com dupla VSVD
Álcool	Tetralogia de Fallot
	PCA, CIV
Toxoplasmose e tetraciclina	Taussig-Bing, Tetralogia de Fallot
Fluoxetina	<i>Hemitruncus</i>
Fenobarbital	CIV, PCA
Propiltiouracil	CIA
Raio X	CIA, valva aórtica bicúspide
Ácido valproico e ritalina	Estenose de ramos pulmonares
Antirretrovirais para HIV	Tetralogia de Fallot
Amitriptilina e carbamazepina	CIV
Captopril e hidroclorotiazida	
Fenobarbital, fenitoína e carbamazepina	

CIV - comunicação interventricular; PCA - persistência do canal arterial; CIA - comunicação interatrial; DSAV - defeito do septo atrioventricular; VSVD - via de saída do ventrículo direito; CoAo - coarctação da aorta; TGV - transposição de grandes vasos.

que os não cianóticos (20,3% e 10,6%, respectivamente;  $p = 0,001$ ). Os pacientes com baixo ganho ponderal e/ou estatural tinham maior prevalência de atraso do desenvolvimento neuropsicomotor do que os sem baixo ganho (22,3% e 6,3%, respectivamente;  $p < 0,001$ ). Dos 459 pacientes em idade escolar ou pós-escolar, 22,7% apresentavam algum grau de dificuldade de aprendizado na escola, o que foi mais frequente entre os cianóticos do que os não cianóticos (29,3% e 19,4%, respectivamente;  $p = 0,024$ ).

A distribuição dos pacientes menores de 12 anos quanto aos percentis das medidas antropométricas (peso e altura), avaliadas no momento do exame físico realizado, mostrou que 23,7% e 29,1% dos pacientes, respectivamente, tinham peso e altura abaixo do percentil dez. O percentual de pacientes com peso e altura acima do percentil 90 foi de 5,9% e 4,5%, respectivamente. A distribuição dos pacientes menores de três anos quanto ao percentil do perímetro cefálico para idade mostrou que 21,2% dos pacientes o tinham abaixo do percentil dez.

História de baixo ganho ponderal e/ou estatural foi referida por 46,6% dos pacientes ou seus familiares. Esses pacientes

apresentavam mais infecção de vias aéreas superiores de repetição (46,4% e 32,3%, respectivamente;  $p < 0,001$ ) e mais pneumonias de repetição (18,8% e 9%, respectivamente;  $p < 0,001$ ) do que os sem baixo ganho ponderal. Os pacientes com cardiopatia cianótica tinham mais frequentemente história de baixo ganho de peso do que os não cianóticos (58,6% e 40,9%, respectivamente;  $p < 0,001$ ).

Em relação à história familiar, 2% tinham pais consanguíneos, 18,4% tinham familiares com cardiopatia congênita e 9,2% tinham familiares com síndromes genéticas (sendo a maioria síndrome de Down). Oito pacientes tinham irmãos gêmeos sem cardiopatia congênita. Foram incluídas no estudo duas irmãs gêmeas com síndrome de Noonan, sendo uma portadora de estenose pulmonar grave e a outra de insuficiência valvar pulmonar leve. Também foram incluídos dois irmãos gêmeos com comunicação interventricular perimembranosa de via de saída. Havia uma paciente com comunicação interatrial que informou ter uma irmã gêmea com a mesma cardiopatia.

### Discussão

Neste estudo transversal realizado em um centro de referência para cardiopatias congênitas no sul do Brasil, observou-se que a cardiopatia mais comumente encontrada é a comunicação interventricular, associada ou não a outras malformações cardíacas. Além disso, em quase um terço da nossa amostra, foi encontrada pelo menos uma malformação extracardíaca associada.

É importante salientar que o diagnóstico precoce, principalmente de lesões leves, está aumentando, contribuindo também para o aumento da incidência de cardiopatias congênitas. O diagnóstico pré-natal tem-se mostrado um grande contribuinte para o aumento da incidência dos achados. Assim como em outro artigo brasileiro<sup>9</sup>, os pacientes desse estudo, em sua maioria, tiveram o diagnóstico realizado no primeiro ano de vida, geralmente coincidindo com os primeiros sintomas, representando 73,5%, além dos 3,1% que tiveram o diagnóstico realizado ainda durante o pré-natal. Na literatura internacional, 43,6% dos cardiopatas são diagnosticados durante a primeira semana de vida, 70% até os 6 meses de idade, e até 86% até os dois anos de idade<sup>10,11</sup>.

Como consequência dos avanços nos métodos diagnósticos, e principalmente na precocidade de realização dos procedimentos terapêuticos, aumentou a população de indivíduos suscetíveis ao problema clínico mais comum, em função do aumento da expectativa de vida nesses pacientes: o retardo no crescimento<sup>1</sup>. Essa associação é mais significativa se isolada nos pacientes com cardiopatias cianóticas<sup>12</sup>. No presente estudo, os pacientes com cardiopatia cianótica tiveram mais frequentemente história de baixo ganho de peso do que os não cianóticos.

Segundo a literatura, dentre os cianóticos, aqueles com hipertensão arterial pulmonar foram os mais gravemente acometidos com o retardo ponderal<sup>13</sup>. Ainda há dados que mostram, sem classificar os pacientes cardiopatas congênitos em cianóticos e não cianóticos, que a relação entre altura e peso no nascimento e no período do estudo e o crescimento estatural e ponderal naqueles com cardiopatia congênita foram menores quando comparados às crianças saudáveis<sup>2</sup>,

além de ter sido demonstrado que o baixo ganho ponderal é mais pronunciado que o retardo estatural<sup>12</sup>.

Há também relatos de um aumento na probabilidade de crianças com malformações cardiovasculares serem pequenas para a idade gestacional, principalmente as acometidas por Tetralogia de Fallot, defeito septal atrioventricular completo, hipoplasia do ventrículo esquerdo ou comunicação interventricular grande<sup>14</sup>. Na literatura nacional, também está descrito que há associação entre baixo peso no nascimento ( $\leq 2.500$  g) e maior incidência de cardiopatias congênitas<sup>4</sup>.

Quanto ao tipo de cardiopatia congênita, o presente estudo mostrou que defeito no septo ventricular, isolado ou associado a outras malformações cardíacas, é a cardiopatia mais frequente, seguida de tetralogia de Fallot e obstrução de via de saída do ventrículo direito. Quando comparado a um estudo realizado em Londrina (estado do Paraná, Brasil)<sup>3</sup>, pode-se dizer que a nossa instituição, embora aparentemente caracterizada como um centro de referência de semelhante complexidade – recebendo muitos pacientes do interior do estado ou de outros estados –, tem uma prevalência maior dessas cardiopatias mais graves.

Esse maior índice de cardiopatias mais graves pode ter ocorrido em função da amostra ser de pacientes alocados por meio do serviço de ambulatório; por isso, com mais frequência esses pacientes se consultam, aumentando o valor estimado. Um estudo realizado na Islândia<sup>10</sup>, prospectivo, mostra uma tendência de aumento na prevalência de cardiopatias menores, provavelmente pela maior eficiência no diagnóstico e a prática do abortamento em lesões mais graves. As cardiopatias maiores, no estudo citado, não tiveram alteração ao longo do tempo na sua incidência e aparecem com uma prevalência menor.

Os pacientes com cardiopatias congênitas podem apresentar ainda outras malformações, defeitos cromossômicos ou síndromes bem estabelecidas. No presente estudo, foram encontradas malformações extracardíacas em quase um terço dos pacientes, sendo a malformação de orelhas e o hipertelorismo ocular as mais prevalentes. Esse valor é pouco superior a outro estudo<sup>15</sup>, que, ainda em 1971, descrevia malformações extracardíacas semelhantes em aproximadamente 25% dos pacientes. A comparação dos dados com outros da literatura deve ser feita de forma cautelosa.

Enquanto a maioria dos estudos é de prevalência de uma dada região durante um período determinado de tempo, este estabelece uma amostra aleatória do ambulatório, transversal no tempo, com alocação de pacientes com cardiopatia não tão grave, sobreviventes de cirurgias prévias e de complicações do período neonatal. Um exemplo é a ausência de pacientes com síndrome de hipoplasia do ventrículo esquerdo na amostra. Essa é uma cardiopatia com altíssima mortalidade no período neonatal, segundo a literatura<sup>16,17</sup>.

Além disso, é importante ressaltar que se trata de uma descrição de pacientes atendidos em um serviço especializado, que necessariamente sofre influência de padrões de referência e contrarreferência. Por exemplo, a seleção de pacientes com cardiopatias menos graves pode ter tido uma frequência menor neste estudo, já que muitos

desses pacientes se consultam mais esporadicamente que os pacientes com cardiopatias mais graves. Outra possibilidade é que muitos desses pacientes com lesões leves podem ter tido resolução espontânea do defeito, como comunicação interatrial ou interventricular pequenas, bem como estenose valvar pulmonar leve.

## Conclusão

Informações como as relatadas neste estudo são de grande valor para estabelecer um quadro geral do perfil dos pacientes com cardiopatia congênita, atendidos diariamente para acompanhamento em uma instituição de referência. Também é importante para servir de base a novos estudos, já que essa é uma população que tem sofrido significativas mudanças de perfil nos últimos anos, com aumento da sobrevivência de pacientes com doenças complexas e, conseqüentemente, crescimento do impacto de comorbidades, sequelas e lesões residuais. Uma ênfase maior é necessária na questão do

retardo do desenvolvimento neuropsicomotor e/ou no atraso ponderal, já que estas podem ser as principais sequelas, quando associadas ao tipo de terapêutica utilizada em cada paciente. É oportuno discutir, ainda, uma etiologia para a incidência crescente das malformações cardíacas, bem como associações com malformações extracardíacas.

## Potencial Conflito de Interesses

Declaro não haver conflito de interesses pertinentes.

## Fontes de Financiamento

O presente estudo foi financiado por Capes, Fapes, Fapergs e CNPq.

## Vinculação Acadêmica

Este artigo é parte de dissertação de mestrado de Janaína Huber pela Fundação Universitária de Cardiologia.

## Referências

1. Alderman LM. At risk: adolescents and adults with congenital heart disease. *Dimens Crit Care Nurs*. 2000;19(1):2-12.
2. Chen CW, Li CY, Wang JK. Growth and development of children with congenital heart disease. *J Adv Nurs*. 2004;47(3):260-9.
3. Guitti JC. Epidemiological characteristics of congenital heart diseases in Londrina, Parana south Brazil. *Arq Bras Cardiol*. 2000;74(5):395-404.
4. Amorim LF, Pires CA, Lana AM, Campos AS, Aguiar RA, Tiburcio JD, et al. Presentation of congenital heart disease diagnosed at birth: analysis of 29,770 newborn infants. *J Pediatr (Rio J)*. 2008;84(1):83-90.
5. Grech V, Gatt M. Syndromes and malformations associated with congenital heart disease in a population-based study. *Int J Cardiol*. 1999;68(2):151-6.
6. Castilla EE, Orioli IM. ECLAMC: the Latin-American collaborative study of congenital malformations. *Community Genet*. 2004;7(2-3):76-94.
7. Baltaxe E, Zarante I. Prevalence of congenital heart disease in 44,985 newborns in Colombia. *Arch Cardiol Mex*. 2006;76(3):263-8.
8. Kuczmarski RJ, Ogden CL, Guo SS, Grummer-Strawn LM, Flegal KM, Mei Z, et al. 2000 CDC Growth Charts for the United States: methods and development. *Vital Health Stat*. 2002;246:1-1990.
9. Miyague NI, Cardoso SM, Meyer F, Ultramari FT, Araujo FH, Rozkowick I, et al. Epidemiological study of congenital heart defects in children and adolescents: Analysis of 4,538 cases. *Arq Bras Cardiol*. 2003;80(3):269-78.
10. Stephensen SS, Sigfusson G, Eiriksson H, Sverrisson JT, Torfason B, Haraldsson A, et al. Congenital cardiac malformations in Iceland from 1990 through 1999. *Cardiol Young*. 2004;14(4):396-401.
11. Robida A, Folger GM, Hajar HA. Incidence of congenital heart disease in Qatari children. *Int J Cardiol*. 1997;60(1):19-22.
12. Tambic-Bukovac L, Malcic I. Growth and development in children with congenital heart defects. *Lijec Vjesn*. 1993;115(3-4):79-84.
13. Varan B, Tokel K, Yilmaz G. Malnutrition and growth failure in cyanotic and acyanotic congenital heart disease with and without pulmonary hypertension. *Arch Dis Child*. 1999;81(1):49-52.
14. Tanner K, Sabrine N, Wren C. Cardiovascular malformations among preterm infants. *Pediatrics*. 2005;116(6):e833-8.
15. Mitchell SC, Korones SB, Berendes HW. Congenital heart disease in 56,109 births. Incidence and natural history. *Circulation*. 1971;43(3):323-32.
16. Mavroudis C, Jacobs JP. Congenital Heart Surgery Nomenclature and Database Project: overview and minimum dataset. *Ann Thorac Surg*. 2000;69(4 Suppl):S2-17.
17. Samanek M, Voriskova 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(6):411-7.