

CARDIOPATIAS CONGÊNITAS EM ADULTOS: UM PROBLEMA EM ASCENSÃO

CONGENITAL HEART DISEASE IN ADULTS: AN INCREASING PROBLEM

RESUMO

Ieda Biscegli Jatene¹

1. Hospital do Coração-HCor,
São Paulo, SP, Brasil.

Correspondência:
Rua Abílio Soares 250, 1º andar,
CEP 04005-000. São Paulo, SP, Brasil.
ijatene@hcor.com.br

A população de adolescentes e adultos com cardiopatia congênita é crescente graças às grandes inovações tecnológicas que permitiram avanços nos métodos diagnósticos, melhor conhecimento das cardiopatias congênitas, melhoria do tratamento clínico, surgimento da terapêutica intervencionista percutânea, aperfeiçoamento dos cuidados intensivos e dos resultados cirúrgicos, aumentando assim a sobrevida destes pacientes. Algumas cirurgias apresentam resultados excelentes, enquanto outras, usualmente em portadores de cardiopatia congênita complexa, podem evoluir com lesões residuais importantes que ainda necessitarão de tratamento clínico e/ou cirúrgico ou pela hemodinâmica durante o seguimento. Entre outro grupo de pacientes, estão os pacientes não operados, que são diagnosticados ou encaminhados aos serviços especializados tardiamente. Alguns destes apresentam hipertensão pulmonar importante, ou já desenvolveram a síndrome de Eisenmenger e, portanto são inoperáveis, enquanto outros que se apresentam com cardiopatia como a comunicação interatrial, que costuma ser pouco sintomática nas primeiras duas décadas de vida, ou cardiopatias complexas balanceadas por algum grau de estenose pulmonar, que ainda poderão ser operados, mas sem a certeza do benefício da correção, pois estão predispostos a apresentar arritmia cardíaca e disfunção ventricular. Para que se possa oferecer a melhor abordagem, seja ela qual for, para esse grupo de pacientes, devemos continuar a buscar a formação de centros especializados para o atendimento aos adolescentes e adultos com cardiopatia congênita tratada ou não na infância, que cursam com lesões residuais ou hipertensão pulmonar. Além do aspecto técnico, não se pode desconsiderar a qualidade de vida desses pacientes, incluindo aspectos psicossociais e cognitivos.

Descritores: Cardiopatias; Anormalidades Congênicas; Qualidade de Vida.

ABSTRACT

The adolescent and adult population with congenital heart disease is growing, due to major technological innovations that have led to advances in diagnostic methods, better knowledge of congenital heart disease, improvements in clinical treatment, the emergence of percutaneous interventionist treatment, and the perfection of intensive care and surgical outcomes, all of which have increased the survival of these patients. Some surgical procedures present excellent results, while others, usually in individuals with complex congenital heart disease, can develop with significant residual lesions that also require clinical and/or surgical treatment, or due to the hemodynamics during follow-up. Among another group of patients are those not operated on, who are diagnosed or referred to the specialized services too late. Some of these present significant pulmonary hypertension, or have already developed Eisenmenger's syndrome, and are therefore inoperable, while others present heart disease such as inter-atrial communication, which generally has few symptoms in the first two decades of life, or complex heart disease balanced by some degree of pulmonary stenosis, who can still be operated on but without certainty of the benefit of correction, as they are predisposed to present cardiac arrhythmia and ventricular dysfunction. In order to offer the best approach for this group of patients, whatever that may be, we must continue to strive for the formation of specialized centers for the care of adolescents and adults with congenital heart disease, whether treated or not in infancy, and who also have residual lesions or pulmonary hypotension. In addition to the technical aspect, we must also consider the quality of life of these patients, including the psychosocial and cognitive aspects.

Keywords: Heart Diseases; Congenital Abnormalities; Quality of Life.

Ao longo dos últimos 30 anos a sobrevivência de crianças cardiopatas até a adolescência e idade adulta aumentou aproximadamente 95% graças aos avanços da cardiologia pediátrica, cirurgia cardíaca, anestesia e terapia intensiva¹. As contribuições dos métodos diagnósticos, as técnicas cirúrgicas cada vez mais apuradas e as novas opções terapêuticas através do cateterismo intervencionista para o tratamento das malformações cardíacas, representam uma grande conquista da cardiologia e da cirurgia cardiovascular no século 20². Atualmente a abordagem paliativa, especialmente no período neonatal, vem diminuindo significativamente graças à possibilidade de se realizar cirurgias corretivas ou definitivas para cardiopatias complexas ou com repercussão hemodinâmica.

Antes do advento do tratamento cirúrgico nos anos 1960, menos de 20% das crianças nascidas com cardiopatia chegavam à idade adulta³ e desde 1997 considerava-se que 85% atingiam essa fase da vida e que a maioria dos óbitos ocorria depois dos 20 anos⁴.

O número de adolescentes e adultos com cardiopatia congênita (*Grown-up Congenital Heart Disease – GUCH*) aumentou importante, de tal forma que no ano 2000 o número de pacientes adultos era aproximadamente igual ao grupo pediátrico, e a expectativa para os 20 anos seguintes é de que o grupo de pacientes GUCH seja bem maior do que aquele das crianças com cardiopatias congênicas⁵.

Conseqüentemente, o tratamento cirúrgico deixou de ser apenas um tratamento para aumentar sobrevivência, mas sim para oferecer correções que permitam uma vida praticamente normal em termos de expectativa e qualidade. Assim sendo, os melhores resultados precoces e em longo prazo trouxeram à tona novas preocupações quanto à qualidade de vida, evidenciando que nem sempre a lesão cardíaca é o maior problema para esses pacientes⁶.

Uma estimativa conservadora do número de pacientes adultos com cardiopatia congênita nos Estados Unidos no ano 2000 era de 787.800; desses, aproximadamente 300.000 apresentavam cardiopatia moderadamente severa e aproximadamente 117.000 cardiopatias de alta complexidade (Quadros 1 e 2)⁷.

Os dados da província de Quebec (Canadá) indicam que 49% dos pacientes vivos no ano 2000 com cardiopatia severa (Tetralogia de Fallot, Defeito de septo atrioventricular

forma total, Transposição das grandes artérias complexa, *truncus arteriosus*, coração univentricular ou síndrome de hipoplasia do coração esquerdo) eram adultos, confirmando esse crescimento exponencial e demonstrando a maior complexidade de malformações cardíacas em pessoas que sobreviveram até a idade adulta (Figura1)⁸.

Estima-se que 1600 novos casos de pacientes com idade superior a 16 anos sejam atendidos por ano no Reino Unido⁹.

Quadro 2. Cardiopatias congênitas de alta complexidade.

| |
|--|
| Condutos valvados ou não |
| Cardiopatias cianogênicas |
| Dupla via de saída ventricular |
| Síndrome de Eisenmenger |
| Operação de Fontan |
| Atresia mitral |
| Coração univentricular |
| Atresia pulmonar |
| Transposição das grandes artérias |
| Atresia tricúspide |
| <i>Truncus arteriosus</i> |
| Outras anomalias de conexão atrioventricular ou ventriculoarterial |

modificada a partir de J Am Coll Cardiol 2001;37:1170-5.

Quadro 1. Cardiopatias congênitas de moderada severidade.

| |
|--|
| Fístula a Aorta-ventrículo esquerdo |
| Conexão anomala total ou parcial de veias pulmonares |
| Defeito do septo atrioventricular completo ou total |
| Coartação de aorta |
| Anomalia de Ebstein |
| Obstrução via de saída do VD |
| Comunicação interatrial <i>ostium primum</i> |
| Canal arterial persistente |
| Insuficiência pulmonar moderada a severa |
| Estenose pulmonar valvar moderada a severa |
| Estenose aórtica subvalvar ou supravalvar |
| Tetralogia de Fallot |
| Insuficiência aórtica |
| Doença valvar mitral |

Modificada a partir de J Am Coll Cardiol 2001;37:1170-5.

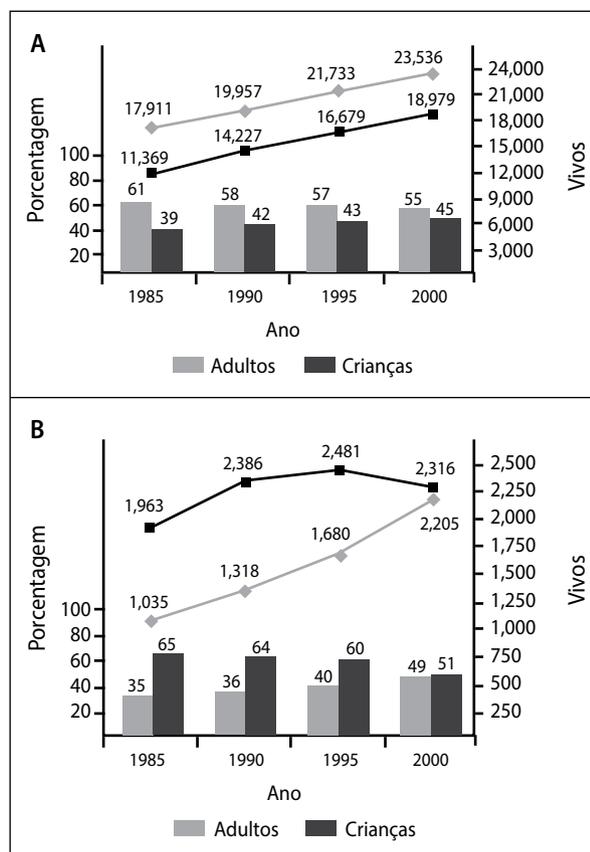


Figura1. Número e proporção de adultos e crianças com todas cardiopatias (A) e com cardiopatias congênicas severas (B) em 1985, 1990, 1995 e 2000. (Marelli AJ, Mackie AS, Ionescu-Ittu R et al. Congenital heart disease in the general population: changing prevalence and age distribution. *Circulation* 2007; 115:163-172. Copyright, American Heart Association)

A população GUCH é composta por 6 grupos¹⁰:

1. Pacientes com lesões simples ou sobreviventes com lesões complexas sem tratamento prévio;
2. Pacientes com procedimento paliativo prévio para nova paliação ou para tratamento corretivo;
3. Pacientes que se apresentam para reoperações;
4. Pacientes para correção de lesões residuais (lesões, na maior parte das vezes, deixadas intencionalmente no momento da cirurgia corretiva);
5. Pacientes com indicação para transplante cardíaco ou cardio-pulmonar;
6. Pacientes para tratamento de doença cardíaca adquirida.

Entretanto, a variação na proporção relativa desses grupos que formam a população GUCH deve ser analisada de acordo com cada país ou cada região. Em muitos países em desenvolvimento é comum a apresentação tardia desses pacientes, quer seja por problemas econômicos ou culturais¹¹. Por outro lado, procedimentos paliativos com ou sem reparo definitivo posterior podem resultar em menor mortalidade quando comparado com a cirurgia precoce¹². De toda forma, independentemente da composição da população GUCH nos diferentes países, é indiscutível a necessidade de se estabelecer os cuidados necessários para esse grupo de pacientes.

A forma ideal de se tratar adultos com cardiopatia congênita seria atendê-los em centros especializados, por cardiologistas preparados tanto na área pediátrica como para a idade adulta. Entretanto, o que se observa na maioria das vezes, é o atendimento realizado por cardiopediatra que desconhece alguns dos aspectos inerentes às cardiopatias adquiridas ou por cardiologistas não familiarizados com a patologia de base¹³⁻¹⁶. Essa população de adolescentes e adultos com cardiopatia congênita apresenta aspectos únicos no seu seguimento. As arritmias são frequentes e, em geral, de importante repercussão. A gravidez apresenta características próprias e a endocardite infecciosa e a disfunção ventricular precoce podem ocorrer mesmo nos casos com bom resultado cirúrgico inicial.

As necessidades da população GUCH vão além do manejo de problemas médicos e incluem aspectos psicossocial, vocacional, reprodutivo, de exercício e reabilitação. Portanto, é imprescindível o trabalho num grupo multidisciplinar adequadamente treinado e capacitado. Para que se possa garantir o acesso ao cuidado é necessária identificação dos pacientes, criação de grupos de apoio, soluções para superar obstáculos financeiro e organizacional para oferecer o cuidado. Todas essas questões foram discutidas pelo *American College of Cardiology*^{7,17-20}, pelo *National Heart, Lung and Blood Institute* em 2006²¹, pela *Canadian Society of Cardiology*²²⁻²⁴ e pela *European Society of Cardiology*²⁵ sendo elaboradas diretrizes para atendimento dos pacientes em questão.

Apesar da implementação das diretrizes e da criação de centros destinados a tratar a população GUCH em algumas regiões do mundo, a maioria desses pacientes ainda permanece mal atendida. A transição dos cuidados implica em preparar os pacientes esclarecendo sobre seu diagnóstico e as condutas específicas necessárias para cada caso. Além disso, informações incluindo diagnóstico, cirurgia prévia e/ou intervenções percutâneas, tratamento medicamentoso e evolução ambulatorial devem ser compartilhadas com o paciente,

com os cardiologistas gerais e com os médicos de família.

Devem-se considerar aspectos importantes como a gestação na população GUCH, que aumenta o risco de evento adverso materno e fetal. Aconselhamento genético deveria ser oferecido a todas as mulheres com cardiopatia congênita para prevenir riscos evitáveis e permitir que essas pacientes possam planejar seu futuro. Os cuidados adequados durante a gestação, parto e puerpério requerem trabalho conjunto entre cardiologistas, obstetras e anestesistas. De forma resumida, os riscos maternos e fetais estão no Quadro 3²⁶.

Entretanto, situações como hipertensão pulmonar, síndrome de Eisenmenger ou síndrome de Marfan com raiz de aorta > 4 cm colocam-se como risco proibitivo por alta mortalidade materna.

Considerando o fato de que muitas mulheres com cardiopatia congênita têm qualidade de vida e atividade sexual praticamente normal e por essa razão o aconselhamento de anticoncepção deve fazer parte do plano de cuidados e a discussão sobre métodos anticoncepcionais deve ser iniciada na adolescência para evitar gravidez não planejada.

A indicação de atividade física para a população GUCH é outro tópico que vem sendo muito estudado uma vez que a maioria dos indivíduos que participa de programas controlados e bem estruturados alcança significativa melhora quanto à capacidade física e psicológica. A atividade física regular também contribui para diminuir o risco de obesidade futura e doença isquêmica²⁷. Paradoxalmente, apenas a minoria dos pacientes adultos com cardiopatia congênita (19%) recebe orientação formal sobre atividade física, e são frequentemente encorajados a manter vida sedentária como resultado de superproteção²⁸⁻²⁹. Esse é um ponto particularmente importante ao se observar que crianças com cardiopatia congênita evoluem com maior incidência de sobrepeso consequente à inatividade física quando comparadas com crianças sem cardiopatia³⁰. A utilização do teste cardiopulmonar tem se colocado como uma ferramenta importante para estratificação de risco e pode colaborar tanto no prognóstico como na programação de intervenções²⁵.

Quadro 3. Risco materno e fetal associado com gravidez.

| Fatores de risco maternos |
|--|
| O risco de mãe com cardiopatia congênita ter eventos adversos (arritmia, AVC, IC, óbito) durante a gravidez aumenta com: |
| Classe funcional NYHA>II antes da gravidez |
| Cianose |
| Obstrução coração esquerdo (área mitral<2 cm ² ; área aórtica <1,5cm ² ; GS VE-Ao > 30 mmHg antes da gravidez) |
| Disfunção ventrículo sistêmico (FE<40%) |
| Disfunção ventrículo subpulmonar |
| Insuficiência pulmonar severa |
| Antecedente de evento adverso pré-gravidez (arritmia, AVC e insuficiência cardíaca) |
| Fatores de risco fetal |
| Risco adicional para o feto |
| Tabagismo materno |
| Idade materna <20 ou >35 anos |
| Uso de anticoagulante |

A cianose é comum em adultos com cardiopatia secundária a “shunt” direta-esquerda ou hipofluxo pulmonar e afeta múltiplos órgãos²⁶ (Quadro 4).

Quadro 4. Alterações consequentes à cianose.

| |
|--|
| Hematológica |
| Eritrocitose secundária |
| Deficiência de ferro |
| Coagulopatia |
| Neurológica |
| Lesão cerebral por embolismo, hemorragia, abscesso |
| Renal |
| Glomerulopatia induzida por hipóxia (hematúria, proteinúria) |
| Nefrolitíase (ácido úrico) |
| Reumatológica |
| Gota |
| Osteoartropatia |

REFERÊNCIAS

- Warnes CA. The adult with congenital heart disease: Born to be bad? *J Am Coll Cardiol.* 2005;46:1-8.
- Gatzoulis M, Swan L, Therrien J, Pantely GA, Braunwald E. *Adult Congenital Heart Disease: A Practical Guide*, BMJ Books, 2005.
- MacMahon B, Mckeown T, Record RG. The incidence and life expectation of children with congenital heart disease. *Br Heart J.* 1953;15(2):121-9.
- Sommerville J. Management of adult with congenital heart disease: an increasing problem. *Annu Rev Med.* 1997;48:283-93.
- Webb GD. Care of adults with congenital heart disease – a challenge for the new millennium. *Thorac Cardiovasc Surg.* 2001;49(1):30-4.
- Loup O, von Weissenfluh C, Gahl B, Schwerzmann M, Carrel T, Kadner A. Quality of life of grown-up congenital heart disease patients after congenital cardiac surgery. *Eur J Cardiothorac surg.* 2009 Jul;36(1):105-11.
- Warnes CA, Liberthson R, Danielson GK, Dore A, Harris L, Hoffman JI. Task force 1: The changing profile of congenital heart disease in adult life. *J Am Coll Cardiol.* 2001;37:1170-5.
- Marelli AJ, Mackie AS, Ionescu-Ittu R, Rahme E, Pilote L. Congenital heart disease in the general population: Changing prevalence and age distribution. *Circulation.* 2007;115:163-72.
- Wren C, O'Sullivan JJ. Survival with congenital heart disease and need for follow-up in Adult life. *Heart.* 2001;85:438-43.
- Daebritz SH. Update in adult congenital cardiac surgery. *Pediatr Cardiol.* 2007;28:96-104.
- Saxena A. Congenital heart disease in India. A status report. *Indian J Pediatr.* 2005;72:595-8.
- Rao SG. Pediatric cardiac surgery in developing countries. *Pediatr Cardiol.* 2007;28:144-8.
- Deanfield JE, et al. Congenital heart disease in adolescents and adults. *Paediatric cardiology*, 2nd ed. New York: Churchill Livingstone; 2002. p. 1893-929.
- Mott AR, Fraser CD Jr, McKenzie ED, Bezold LI, Andropoulos DB, Reul GJ, et al. Perioperative care of adult with congenital heart disease in a free-standing tertiary pediatric facility. *Pediatr Cardio.* 2002;23:624-30.
- Therrien J, Webb G. Clinical update on adults with congenital heart disease. *Lancet.* 2003; 362(9392):1305-13.
- Sommerville J. Grown-up congenital heart disease medical demand-sloot back, look forward 2000. *Thorac Cardioasc Surg* 2001;49:21-6.
- Foster E, Graham TP Jr, Driscoll DJ, Reid GJ, Reiss JG, Russell IA, et al. Task force 2: Special health care needs of adults with congenital heart disease. *J Am Coll Cardiol.* 2001;37:1176-83.

CONSIDERAÇÕES FINAIS

Em resumo, pacientes com cardiopatia congênita podem se apresentar na idade adulta com lesões leves não tratadas, defeitos não detectados precocemente ou lesões residuais ou sequelares a procedimentos cirúrgicos prévios.

Centros terciários de atendimento à população GUCH permite ótimos resultados, reduzindo erros e evitando procedimentos de urgência. Mas os cuidados terciários não estão disponíveis para cada paciente o tempo todo por diferentes motivos, incluindo aspectos geográficos, falta de capacitação e necessidade de cuidado emergencial no local de atendimento. É essencial que os centros terciários proporcionem recursos educacionais para o paciente e uma equipe multiprofissional, incluindo não apenas cardiologista pediátrico e de adulto, mas também médico de família, obstetra, cirurgião e anestesista. Educação é a chave para a melhoria dos cuidados do adulto com cardiopatia congênita.

CONFLITOS DE INTERESSE

Os autores declaram não possuir conflitos de interesse na realização deste trabalho.

- Child JS, Collins-Nakai RL, Alpert JS, Deanfield JE, Harris L, McLaughlin P, et al. Task force 3: Workforce description and educational requirements for the care of adults with congenital heart disease. *J Am Coll Cardiol.* 2001;37:1183-7.
- Landzberg MJ, Murphy DJ Jr, Davidson WR Jr, Jarcho JA, Krumholz HM, Mayer JE Jr, et al. Task force 4: Organization of delivery systems for adults with congenital heart disease. *J Am Coll Cardiol.* 2001;37:1187-93.
- Skorton DJ, Garson A Jr, Allen HD, Fox JM, Truesdell SC, Webb GD, Task force 5: Adults with congenital heart disease: Access to care. *J Am Coll Cardiol.* 2001;37:1193-8.
- Williams RG, Pearson GD, Barst RJ, Child JS, del Nido P, Gersony WM, et al. Report of the National Heart, Lung and Blood Institute Working Group on research in adult congenital heart disease. *J Am Coll Cardiol.* 2006;47:701-7.
- Therrien J, Dore A, Gersony W, Iserin L, Liberthson R, Meijboom F, et al. CCS Consensus Conference 2001 update: Recommendations for the management of adults with congenital heart disease. Part I. *Can J Cardiol.* 2001;17:940-59.
- Therrien J, Gatzoulis M, Graham T, Bink-Boelkens M, Connelly M, Niwa K, et al. Canadian Cardiovascular Society Consensus Conference 2001 update: Recommendations for the management of adults with congenital heart disease. Part II. *Can J Cardiol.* 2001;17:1029-50.
- Therrien J, Warnes C, D'Alto L, Hess J, Hoffmann A, Marelli A, et al. Canadian Cardiovascular Society Consensus Conference 2001 update: Recommendations for the management of adults with congenital heart disease. Part III. *Can J Cardiol.* 2001;17:1135-58.
- Deanfield J, Thaulow E, Warnes C, Webb G, Kolbel F, Hoffman A, et al. Management of grown up congenital heart disease. *Eur Heart J.* 2003;24:1035-84.
- Uebing A, Gatzoulis MA. *Adult Congenital Heart Disease, in Pediatric Heart Disease: A Practical Guide* (eds P. E. F. Daubeney, M. L. Rigby, K. Niwa and M. A. Gatzoulis), Wiley-Blackwell, Oxford, UK. 2012. p. 227-38.
- Ten Harkel AD, Takken T. Exercise testing and prescription in patients with Congenital heart disease. *Int J Pediatr.* 2010. pii: 791980.
- Lunt D, Briffa T, Briffa NK, Ramsay J. Physical activity levels of adolescents with congenital heart disease. *Aust J Physiother.* 2003;49:43-50.
- Reybrouck T, Mertens L. Physical performance and physical activity in grown-up Congenital heart disease. *Eur J Cardiovasc Prev Rehabil.* 2005;12:498-502.
- Pinto NM, Marino BS, Wernovsky G, de Ferranti SD, Walsh AZ, Laronde M, et al. Obesity is a common comorbidity in children with congenital and acquired heart disease. *Pediatrics.* 2007;120:e1157-64.