

CARDIOPATIAS CONGÊNITAS

A maior parte dos defeitos congênitos cardíacos se origina de alterações na embriogênese entre a 3ª e 8ª semanas de gestação, quando ocorre o desenvolvimento das principais estruturas cardiovasculares. Geralmente são defeitos de câmaras ou de regiões isoladas do coração, uma vez que anomalias mais graves são comumente incompatíveis com a vida intra-uterina.

A maioria das cardiopatias congênitas torna-se clinicamente evidente logo após o nascimento, com a **mudança do padrão circulatório fetal para o padrão circulatório pós-natal**. No feto, a placenta é o órgão responsável pelo aporte de oxigênio e nutrientes para a circulação sanguínea. O sangue oxigenado oriundo da placenta chega à veia cava inferior através do ducto venoso (vaso que conecta a veia umbilical à veia cava), alcança o átrio direito, e é direcionado ao átrio esquerdo através do forame oval. O pulmão fetal apresenta os alvéolos colapsados, e recebe apenas 10% do débito cardíaco direito. Todo o restante do débito do ventrículo direito é ejetado na aorta descendente por meio do ducto arterioso em virtude da maior resistência da rede vascular pulmonar em relação à rede vascular sistêmica. Ao nascimento, a expansão dos pulmões conduz à dilatação do território vascular pulmonar e consequente queda da resistência pulmonar, enquanto a retirada da placenta favorece o aumento da resistência vascular sistêmica. Desta forma, a pressão nas câmaras esquerdas e na aorta torna-se maior que a pressão no coração direito e no tronco pulmonar. O fluxo de sangue oxigenado pelo ducto arterioso induz à obliteração de sua luz, enquanto o fechamento do forame oval é resultado da inversão do sentido do fluxo sanguíneo, do átrio esquerdo para o átrio direito.

TAXA DE INCIDÊNCIA: 0,7 a 1% dos nascidos vivos, e se encontra entre as malformações congênitas mais comuns. Anualmente, cerca de 30 mil crianças nascem com cardiopatia congênita no mundo, com maior incidência entre recém-nascidos prematuros e natimortos. Na cidade de São Paulo, as cardiopatias congênitas respondem por 6% dos óbitos em crianças com até 1 ano de idade.

ETIOLOGIA MULTIFATORIAL – há participação de **fatores genéticos e ambientais**

FATORES GENÉTICOS – mutações genéticas isoladas: Sd. Noonan, Sd. Marfan
– alterações cromossômicas: deleção do cromossomo 22q11.2, Sd. Turner, Trissomias 13, 18 e 21
(na Sd. Down, 40% pacientes exibem cardiopatia).

FATORES AMBIENTAIS – Sd. Rubéola Congênita
– agentes teratogênicos: hidantoína, talidomida, anfetaminas, álcool.

Nove anomalias são responsáveis por 90% dos casos (Hoffman & Kaplan, 2002):

1. Defeito Septal Ventricular (DSV / CIV) – 42%
2. Defeito Septal Atrial (DSA / CIA) – 10%
3. Persistência do Canal Arterial (PCA) – 8%
4. Estenose Pulmonar – 8%
5. Tetralogia de Fallot – 5%
6. Coarctação da Aorta – 5%
7. Transposição das Grandes Artérias – 4%
8. Estenose Aórtica – 4%
9. Defeito do Septo Atrioventricular (DSAV) – 4%

Essas anomalias podem ser subdivididas em **três categorias clínicas principais**:

1. MALFORMAÇÕES QUE CAUSAM “SHUNT” DA DIREITA PARA A ESQUERDA

ex. Tetralogia de Fallot e Transposição das Grandes Artérias

A passagem do sangue pouco oxigenado do lado direito do coração para o lado esquerdo determina o aparecimento da cianose (tonalidade azul escura na pele e nas mucosas) em virtude dos níveis elevados (> 5g/dL) de hemoglobina desoxigenada na circulação periférica. Por isso, são denominadas **CARDIOPATIAS CONGÊNITAS CIANÓTICAS**. Além disso, através dos “*shunts*” da direita para a esquerda, os êmbolos que surgem nas veias periféricas podem desviar da ação filtrante normal dos pulmões e entrar diretamente na circulação sistêmica (denominado ***embolia paradoxal***), produzindo infartos em diversos órgãos, como cérebro, rins, intestinos, etc. A cianose grave de longa duração também provoca *policitemia* e *baqueteamento das extremidades dos dedos das mãos e dos pés* (osteoartrópia hipertrófica).

2. MALFORMAÇÕES QUE CAUSAM “SHUNT” DA ESQUERDA PARA A DIREITA

ex. Defeito do Septo Ventricular, Defeito do Septo Atrial, Persistência do Canal Arterial, Defeito do Septo Átrio-Ventricular

Os “*shunts*” da esquerda para a direita causam aumento do fluxo sanguíneo pulmonar e não estão inicialmente associados à cianose. Contudo, expõem a circulação pulmonar de baixa pressão e baixa resistência a um volume sanguíneo e/ou pressão elevados, os quais podem conduzir à hipertrofia do ventrículo direito e ao espessamento da parede das arteríolas pulmonares. As arteríolas pulmonares musculares (< 1 mm de diâmetro) respondem à elevação da pressão e do fluxo com **vasoconstrição** e **hipertrofia da camada média**. A vasoconstrição arterial pulmonar prolongada estimula a proliferação das células da parede vascular e o conseqüente desenvolvimento de lesões obstrutivas irreversíveis na camada íntima, análogas às alterações arteriolares observadas na hipertensão arterial sistêmica. Há progressivo **aumento da resistência vascular pulmonar e hipertensão pulmonar** até se aproximar dos níveis sistêmicos, quando ocorre inversão do fluxo sanguíneo, que agora passa da direita para a esquerda, com entrada de sangue não oxigenado na circulação sistêmica e estabelecimento tardio de cianose (***cardiopatia congênita com cianose tardia ou Síndrome de Eisenmenger***).

3. MALFORMAÇÕES QUE CAUSAM OBSTRUÇÃO

ex. Coartação de Aorta, Estenose Valvar Pulmonar, Estenose Valvar Aórtica

Algumas alterações no desenvolvimento do coração produzem estreitamento anormal das câmaras, valvas ou vasos sanguíneos e, por esta razão, são chamadas de **CARDIOPATIAS CONGÊNITAS OBSTRUTIVAS**. Podem haver associações de alterações obstrutivas com “*shunts*”, p.ex. Tetralogia de Fallot, onde uma obstrução (estenose pulmonar) e um “*shunt*” (da direita para a esquerda por meio de um defeito septal ventricular) estão presentes.

A. DEFEITO SEPTAL VENTRICULAR (DSV)

Trata-se da anomalia congênita cardíaca mais frequente. Na maioria das vezes encontra-se associada a outros defeitos (p.ex. Tetralogia de Fallot, Transposição das Grandes Artérias); em apenas 20-30% dos casos ocorre como anomalia isolada.

Os DSVs são classificados de acordo com sua localização e tamanho. A maioria tem, aproximadamente, o diâmetro do óstio da valva aórtica. Cerca de 90% envolvem a região de septo interventricular membranoso (**DSV perimembranoso**). Os demais se encontram no septo muscular (DSV muscular) ou no septo infundibular (DSV infundibular).

Os grandes defeitos geralmente são perimembranosos e provocam fluxo de sangue significativo da esquerda para a direita, levando a hipertrofia ventricular direita e hipertensão pulmonar desde o nascimento. Após os 2 anos de idade praticamente todos os pacientes com grandes DSVs sem correção cirúrgica desenvolvem doença vascular pulmonar irreversível, com reversão do *shunt*, cianose e óbito. Portanto, a correção cirúrgica precoce deve ser realizada nos recém-nascidos com grandes defeitos. Por outro lado, cerca de 50% dos DSVs musculares são pequenos e podem se fechar espontaneamente. A correção cirúrgica dos DSVs assintomáticos geralmente não é realizada durante o primeiro ano de vida na expectativa de que ocorra o fechamento espontâneo.

B. DEFEITO SEPTAL ATRIAL (DSA)

Trata-se de uma abertura anormal situada no septo interatrial causada por uma formação tecidual incompleta, permitindo a comunicação entre os átrios esquerdo e direito (não confundir com o forame oval persistente).

Geralmente são defeitos isolados, e quando associados, o outro defeito é hemodinamicamente dominante. Em 90% dos casos, são defeitos do tipo **“ostium secundum”** (resultante de fenestrações na fossa oval).

Promovem hiperfluxo pulmonar, resultando em hipertrofia ventricular e atrial direitas. O desenvolvimento de hipertensão pulmonar se dá tardiamente, ocorrendo apenas na idade adulta.

C. DEFEITO DO SEPTO ATRIOVENTRICULAR (DSAV)

Compreende um grande espectro de apresentações morfológicas.

Na sua forma mais grave (DSAV FORMA TOTAL), associam-se:

1. **DSA do tipo “ostium primum”**, 2. **DSV perimembranoso**;
3. **Valva atrioventricular comum** que cavalga o septo ventricular e apresenta cinco cúspides displásicas.

Observa-se **ampla comunicação entre átrios e ventrículos**, com estabelecimento precoce de hipertensão pulmonar grave.

É a cardiopatia congênita mais comum nos portadores de Sd. de Down (mais de 1/3 dos casos de DSAVT são portadores de Sd. Down).

No DSAV FORMA PARCIAL, há comunicação interatrial por meio de **DSA do tipo “ostium primum”**. As alterações cardiovasculares são bem menos intensas, comportando-se como um DSA isolado.

D. PERSISTÊNCIA DO CANAL ARTERIAL

Seu fechamento depende de adequada oxigenação do sangue, e ocorre por espessamento intimal secundário à hipertrofia/hiperplasia da musculatura lisa. O fechamento funcional por constrição do canal se faz logo ao nascimento, mas o fechamento anatômico em geral se completa aos 2 meses de vida.

Quando o fechamento não ocorre, há passagem de sangue da aorta (maior pressão) para o tronco pulmonar (menor pressão), resultando em hiperfluxo e hipertensão pulmonar. Por isso, o **canal arterial deve ser fechado o mais precocemente possível.**

Em 90% dos casos correspondem a defeitos isolados.

Entretanto, **existem situações em que a preservação do canal arterial é condição imprescindível para a manutenção da vida.** P.ex. Transposição de Grandes Vasos, Síndrome do Coração Esquerdo Hipoplásico, Atresia Valvar Pulmonar.

E. COARCTAÇÃO DE AORTA

Estreitamento focal ou segmentar da luz da aorta, cuja localização mais frequente é o ISTMO, antes da desembocadura do canal arterial (**coarctação pré-ductal**, também denominada “forma infantil”), podendo ainda se localizar após o canal (pós-ductal) ou sob a forma de uma prega na parede arterial à altura do ligamento arterial (“forma adulta”). Nos casos extremos há completa interrupção do arco aórtico.

Geralmente há **persistência do canal arterial**, com passagem de sangue da artéria pulmonar para a aorta descendente. Verifica-se, portanto, **cianose diferencial** logo após nascimento, uma vez que os vasos da cabeça e pescoço recebem sangue oxigenado da aorta, enquanto o tronco e membros inferiores recebem sangue pouco oxigenado proveniente da artéria pulmonar via canal arterial. Há, ainda, diferença na intensidade dos pulsos e na pressão arterial entre membros superiores e inferiores.

Uma consequência é a hipertrofia do ventrículo esquerdo e hipertensão arterial nos membros superiores, exigindo correção cirúrgica precoce.

F. TETRALOGIA DE FALLOT

É um complexo constituído por quatro componentes:

1. **DSV perimembranosa;**
2. **Estenose infundibular (subvalvar) pulmonar;**
3. **Aorta que se sobrepõe ao DSV;**
4. **Hipertrofia do ventrículo direito.**

As manifestações clínicas dependem da gravidade da ESTENOSE SUBPULMONAR.

Se a estenose subpulmonar for leve, a anormalidade de assemelha a um DSV isolado, com fluxo sanguíneo do ventrículo esquerdo para o direito, sem cianose (**FALLOT “cor de rosa”**). À medida que a estenose subpulmonar se agrava, a resistência à saída de sangue do ventrículo direito aumenta, e a pressão no ventrículo direito ultrapassa a pressão no ventrículo esquerdo, com estabelecimento de fluxo sanguíneo da direita para esquerda e da cianose cutâneo-mucosa (**FALLOT “clássico”**). Quando há atresia do infundíbulo, da valva e/ou do tronco pulmonares, tem-se o **FALLOT “extremo”**, cuja sobrevivência do paciente depende da manutenção do canal arterial.

G. TRANSPOSIÇÃO DAS GRANDES ARTÉRIAS

Ocorre quando existe uma **conexão ventriculoarterial discordante**, ou seja, a AORTA originando-se do ventrículo morfológicamente direito em posição usualmente anterior e à direita do tronco PULMONAR, que se origina do ventrículo morfológicamente esquerdo. Resulta em **duas circulações paralelas**, e a sobrevida do paciente depende da mistura adequada de sangue através do forame oval, da manutenção do canal arterial ou de defeitos septais.

Em cerca de 35% dos casos, há um **DSV** (“shunt” estável), enquanto em 65% dos casos a comunicação (**canal arterial e/ou forame oval**) pode se fechar (“shunt” instável), devendo-se proceder precocemente à cirurgia corretiva, ou ampliar o forame oval por meio da introdução de um cateter-balão.

Quando não existe DSV, há progressiva hipertrofia do ventrículo direito (conectado à circulação sistêmica) e simultâneo adelgaçamento da parede do ventrículo esquerdo (submetido à baixa resistência vascular pulmonar). Quando existe DSV, há equalização das pressões entre ambos os ventrículos, os quais tendem a apresentar paredes com espessura semelhante.

A correção cirúrgica pode ser feita nos planos atrial ou arterial. A correção no plano arterial foi realizada pela primeira vez pelo cirurgião brasileiro Adib Jatene em 1975. A cirurgia promove a inversão dos vasos da base e o reimplante das artérias coronárias na “nova aorta”.

H. ESTENOSE / ATRESIA VALVAR PULMONAR

Pode ocorrer isoladamente ou como parte de anomalias mais complexas, p.ex. Tetralogia de Fallot ou Transposição de Grandes Artérias.

Quando ocorre isoladamente (**atresia valvar pulmonar com septo ventricular íntegro**), a sobrevida do paciente depende da manutenção do canal arterial. Geralmente o tronco pulmonar apresenta calibre adequado, enquanto o ventrículo direito pode ser hipoplásico ou dilatado. Quando o ventrículo direito é hipoplásico, grande parte do retorno venoso sistêmico passa para o átrio esquerdo através do forame oval, resultando em cianose cutâneo-mucosa dos pacientes.

I. ESTENOSE / ATRESIA VALVAR AÓRTICA

A obstrução da via de saída do ventrículo esquerdo resulta em **hipoplasia ventricular e da aorta ascendente**, conjunto denominado SÍNDROME DO CORAÇÃO ESQUERDO HIPOPLÁSICO. Geralmente a **valva mitral é rudimentar ou atrésica** (ausência de conexão atrioventricular à esquerda). A aorta ascendente é bastante hipoplásica, sendo considerada uma mera extensão das artérias coronárias. O tronco pulmonar supre a aorta descendente, o arco aórtico e as coronárias por meio do canal arterial.

A sobrevida do paciente dependerá da manutenção do canal arterial e do forame oval.

Bibliografia:

1. **Robbins & Cotran, PATOLOGIA – Bases Patológicas das Doenças, 8ª ed., Editora Elsevier, 2010, 1458 p.**
2. **Brasileiro Filho G, Bogliolo – PATOLOGIA, 9ª ed., Editora Guanabara Koogan, 2016, 1542 p.**