

Artigo Especial

Uma proposta para nomenclatura dos defeitos congênitos do sistema cardiovascular

Vera D. AIELLO*, Luiz Fernando CANÊO*, Marcelo B. JATENE*, Arlindo A. RISO*, Edmar ATIK*, Jorge Y. AFIUNE*, Samira M. B. LEAL*, Antônio Augusto B. LOPES*, Sérgio Almeida de OLIVEIRA*, José A. F. RAMIRES*, Miguel BARBERO-MARCIAL*

RBCCV 44205-565

Aiello V D, Canêo L F, Jatene M B, Riso A A, Atik E, Afiune J Y, Leal S M B, Lopes A A B, Oliveira S A, Ramires J A F, Barbero-Marcial M – Uma proposta para nomenclatura dos defeitos congênitos do sistema cardiovascular. *Rev Bras Cir Cardiovasc* 2002; 17(1): 1-5.

Resumo: Os autores propõem um sistema de nomenclatura para cardiopatias congênitas baseado no princípio da análise segmentar seqüencial. Apresentam a lista curta de diagnósticos e discutem a importância da uniformização dos nomes para facilitar a troca de informações entre instituições.

DESCRITORES: Cardiopatias congênitas, classificação. Cardiopatias congênitas, nomenclatura. Terminologia médica. Sistema unificado de linguagem médica.

INTRODUÇÃO

A partir da necessidade institucional de unificação do Banco de Dados de pacientes portadores de cardiopatias congênitas em tratamento no Instituto do Coração do Hospital das Clínicas da FMUSP, verificamos, em primeiro lugar, que a condição básica seria a utilização de um sistema único de nomenclatura, que pudesse ser adotado pelos diferentes serviços de diagnóstico e tratamento.

Além disso, a adoção de uma nomenclatura universalmente aceita facilita a troca de informações entre serviços locais e internacionais, relativas a prognóstico e risco operatório (1, 2).

Uma consulta à literatura revelou que dois importantes grupos estrangeiros devotados ao tratamento desses doentes já haviam proposto e publicado suas listas de diagnósticos:

1) STS-National Congenital Heart Surgery Database Committee (3, 4)

2) Association Européenne pour la Cardiologie Pédiatrique (AECPE) (5)

Esses esforços foram praticamente concomitantes, embora não conjuntos, e os resultados mostraram diferenças de abordagem, o que motivou a criação de um código de mapeamento entre eles, ainda hoje em fase de discussão.

A primeira proposta foi, então, adotar um desses sistemas, o que seria interessante em termos de facilidade e disponibilidade, visto que um deles (AECPE) foi, inclusive, publicado com os códigos numéricos correspondentes do Código Internacional de Doenças (CID).

A análise dos dois sistemas, entretanto, mostrou que a forma de organização dos diagnósticos não atendia a algumas preferências locais expressas pelo grupo multidisciplinar de trabalho. Decidiu-se, então, pela elaboração de uma lista própria institucional.

Trabalho realizado no Instituto do Coração do Hospital das Clínicas da Faculdade de Medicina da Universidade de São Paulo. São Paulo, SP, Brasil. Recebido para publicação em fevereiro de 2002.

*Do Instituto do Coração do Hospital das Clínicas da Faculdade de Medicina da Universidade de São Paulo.

Endereço para correspondência: Vera D. Aiello. Laboratório de Anatomia Patológica. Instituto do Coração do Hospital das Clínicas da Faculdade de Medicina da Universidade de São Paulo. Av. Dr. Enéas Carvalho Aguiar, 44. São Paulo- SP, Brasil. CEP: 05403-000. Tel: (11) 3069-5251. e-mail: anpvera@incor.usp.br

LISTA CURTA DE DIAGNÓSTICOS

1 Anomalias de situs	situs inverso	
	situs ambíguo	isomerismo atrial direito isomerismo atrial esquerdo
2 Anomalias de retorno venoso	veias sistêmica	território da veia cava superior território da veia cava inferior anomalia de seio coronário
	veias pulmonares	conexão anômala total conexão anômala parcial "Cor Triatriatum" estenose de veias pulmonares
3 Anomalias da conexão AV	conexão AV discordante	com conexão VA discordante (transposição corrigida das grandes artérias) com conexão VA concordante com conexão VA tipo DVSV morfológicamente D com via de saída única aórtica (atresia pulmonar)
	conexão AV univentricular (VU)	dupla via de entrada ausência de conexão AV
4 Anomalias da conexão VA	conexão VA discordante (transposição das grandes artérias)	com septo ventricular íntegro com septo ventricular íntegro e obstrução da VSVE com comunicação interventricular com comunicação interventricular e obstrução da VSVE sem outra especificação (SOE)
	via de saída única	tronco arterial comum tronco arterial solitário
	dupla via de saída ventricular	ventrículo direito ventrículo esquerdo
5 Defeitos septais	comunicação interatrial	forame oval persistente defeito na fossa oval ("Ostium Secundum") seio venoso seio coronário átrio único sem outra especificação (SOE)
	comunicação interventricular	única múltipla SOE
	defeito do septo atrioventricular	total parcial intermediário SOE

6 Anomalias do coração D	tetralogia de Fallot	apenas estenose infundibular com estenose valvar pulmonar com estenose supravalvar pulmonar com estenose valvar e supravalvar com agenesia de valva pulmonar SOE
	atresia pulmonar	atresia pulmonar com septo ventricular íntegro atresia pulmonar com CIV
	lesões da via de saída	estenose subvalvar doenças da valva pulmonar estenose supravalvar SOE
	anomalias da valva tricúspide	anomalia de Ebstein displasia SOE
7 Anomalias do coração E	lesões da via de saída	estenose subvalvar doença da valva aórtica estenose supravalvar túnel VE-Ao aneurisma do seio de Valsalva
	síndrome da hipoplasia do coração E	atresia aórtica e atresia mitral atresia aórtica e estenose mitral atresia aórtica e CIV (valva mitral e VE desenvolvidos) estenose aórtica e atresia mitral estenose aórtica e estenose mitral
	anomalias da valva mitral	estenose Insuficiência dupla lesão sem lesão funcional SOE
8 Anomalias das artérias torácicas	anomalias da aorta	coarctação da aorta interrupção do arco aórtico aneurisma outras anomalias do arco aórtico
	persistência do canal arterial	origem aórtica habitual (arco aórtico) origem aórtica não habitual
	janela aorto-pulmonar	
	anomalias das artérias pulmonares	anomalia de origem estenose hipoplasia aneurisma
	anomalias das artérias coronárias	origem atresia estenose aneurismas fístulas

9 Miscelânea

O Projeto InCor de Nomenclatura Para Cardiopatias Congênitas teve como base as publicações da STS a AACP e também, em parte, os sistemas vigentes nos diversos Serviços do nosso hospital.

Foi obedecido o esquema hierárquico também usado naquelas publicações, porém tomamos como base a análise segmentar seqüencial para a organização dos diagnósticos. Esses estão distribuídos em planilhas, cada uma abrangendo um segmento cardíaco a ser analisado.

A lista curta foi dividida em 3 níveis hierárquicos principais. O primeiro nível representa os passos da análise seqüencial segmentar (itens 1 a 4), acrescidos por outros grupos de anomalias septais, do coração direito, do coração esquerdo e das artérias torácicas (itens 5 a 8), não contemplados pela análise segmentar; outras anomalias sem possibilidade de serem agrupadas nos itens anteriores, foram incluídas no item miscelânea (item 9), como, por exemplo, tumor cardíaco ou divertículos ventriculares.

O segundo e terceiro níveis hierárquicos são subdivisões do nível hierárquico imediatamente anterior. O acesso a uma anomalia do terceiro nível hierárquico deve, necessariamente, passar pelos níveis anteriores; por exemplo: o diagnóstico de coarctação de aorta será localizado acessando-se o primeiro nível hierárquico "anomalias das artérias torácicas" (item 8) e, a seguir, o segundo nível hierárquico "anomalias da aorta", para, em seguida, chegar ao terceiro nível de hierarquia almejado.

Essa lista curta tem como objetivo inicial atingir o diagnóstico principal de todas as anomalias. Para um maior detalhamento diagnóstico da anomalia em questão, há necessidade de mais subdivisões, no sentido de contemplar eventuais aspectos anatômicos peculiares (lista longa, em fase final de elaboração, ainda não publicada).

Nos casos onde existem associações de anomalias em 2 ou mais itens da primeira hierarquia, cabe ao analisador a decisão de definir qual o diagnóstico principal, incluindo os outros como secundários, ou de menor importância. Por exemplo: um caso de transposição das grandes artérias (item 4 - "anomalias da conexão VA") associado a coarctação de aorta (item 8 - "anomalias das artérias torácicas"), o diagnóstico principal costuma ser orientado para a TGA.

Esse conceito de análise vem sendo associado ao princípio de um tronco principal e suas subsequentes ramificações, em analogia a uma árvore e seus ramos.

COMENTÁRIOS FINAIS

A lista curta aqui apresentada constitui um resumo dos principais tópicos do *diagnóstico morfológico*, não contemplando os procedimentos cirúrgicos ou terapêuticos e nem as condições clínicas que determinam risco e prognóstico. Sua apresentação sob forma de planilha facilita a visualização do esquema geral de diagnósticos, além priorizar a utilização da análise segmentar seqüencial.

A codificação numérica dos diagnósticos da planilha para fins de arquivamento e recuperação de dados é tarefa de informática, que se encontra em andamento e deverá ser mapeada com os códigos do CID.

O objetivo desta publicação é expor à comunidade médica nacional um sistema de nomenclatura contemplando preferências locais.

Esperamos que a análise e utilização desse sistema promova futuras discussões no sentido de se atingir um consenso nacional.

<p style="text-align: center;">MISCELÂNEA (lista em ordem alfabética)</p>	
<p>Aneurisma de Átrio Direito Aneurisma de Átrio Esquerdo Aneurisma de Ventrículo Direito Aneurisma de Ventrículo Esquerdo Aneurisma do septo atrial (fossa oval) Aneurisma do septo membranoso CIA não restritiva CIA restritiva Cisto do pericárdio CIV não restritiva CIV restritiva Coração Normal Criss-Cross Doença de depósito com comprometimento miocárdico Doença Venoso-oclusiva pulmonar Ectopia do Coração (fora da cavidade torácica) Estenose aórtica valvar Estenose pulmonar valvar Estenose sub-aórtica Estenose sub-pulmonar Estenose supra-valvar aórtica Estenose supra-valvar pulmonar Estenose valva AV Direita Estenose valva AV Esquerda</p>	<p>Fístula arteriovenosa cerebral Fístula arteriovenosa hepática Fístula arteriovenosa pulmonar Fístula arteriovenosa SOE Hipertensão Pulmonar Persistente do RN Hipoplasia de ventrículo direito Hipoplasia de ventrículo esquerdo Hipoplasia valva AV Direita Hipoplasia valva AV Esquerda Imperfuração valva aórtica Imperfuração valva AV Direita Imperfuração valva AV Esquerda Imperfuração valva pulmonar Insuficiência valva AV Direita Insuficiência valva AV Esquerda Justaposição de aurículas Miocardiopatia hipertrófica não obstrutiva Miocardiopatia hipertrófica obstrutiva Miocardiopatia restritiva Pseudoaneurisma de Ventrículo Direito Pseudoaneurisma de Ventrículo Esquerdo Síndromes genéticas Tumor cardíaco no Átrio Direito Tumor cardíaco no Átrio Esquerdo Tumor cardíaco no Ventrículo Direito Tumor cardíaco no Ventrículo Esquerdo Tumor do pericárdio Ventrículo Súpero-Inferior</p>

RBCCV 44205-565

Aiello V D, Canêo L F, Jatene M B, Riso A A, Atik E, Afiune J Y, Leal S M B, Lopes A A B, Oliveira S A, Ramires J A F, A new proposal of nomenclature system for congenital heart defects. *Rev Bras Cir Cardiovasc* 2002; **17**(1): 1-5.

ABSTRACT: The authors propose a new nomenclature system for congenital heart defects, based on the principles of the sequential segmental analysis. The short list of diagnosis is presented, and the importance of terminology uniformity is discussed, in order to facilitate the exchange of information among institutions.

DESCRIPTORS: Congenital heart defects, classification. Congenital heart defects, nomenclature. Terminology, medical. Unimity system, medical terms.

REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS

- 1 Aiello V D - Porque sistematizar a nomenclatura dos defeitos congênitos do coração? *Arq Bras Cardiol* 2002. (No prelo).
- 2 Aiello V D - Sistematizando a nomenclatura das cardiopatias congênitas. *Sessão Minha Opinião*. Site www.pedheart.com.br
- 3 Mavroudis C & Jacobs J P - Congenital Heart Surgery Nomenclature and Database Project: overview and minimum dataset. *Ann Thorac Surg* 2000; **69**(4 Suppl): S2-17.
- 4 Lacour-Gayet F, Maruszewski B, Mavroudis C, Jacobs J P, Elliott M J - Presentation of the International Nomenclature for Congenital Heart Surgery: the long way from nomenclature to collection of validated data at the EACTS. *Eur J Cardiothorac Surg* 2000; **18**: 128-35.
- 5 Franklin R C - The European Paediatric Cardiac Code Long List: structure and function. *Cardiol Young* 2000; **10**(Suppl 1): 27-146.