

Malformações Cardíacas Congênitas em Necropsias Pediátricas: Características, Associações e Prevalência

Congenital Cardiac Malformations in Pediatric Necropsies: Characteristics, Associations and Prevalence

Dinaldo de Lima Leite¹, Hélcio Miziara², Moema Veloso¹

Hospital de Base do Distrito Federal¹; Universidade Católica de Brasília², Brasília, DF – Brasil

Resumo

Fundamento: No Brasil, desde 2001, as anomalias congênitas constituem a segunda causa de morte em crianças menores de um ano, respondendo os defeitos cardiovasculares por 39,4% destes óbitos.

Objetivos: Conhecer a prevalência e as características das malformações cardíacas congênitas em necropsias pediátricas realizadas no Hospital Regional da Asa Sul, Brasília, DF, de janeiro de 1996 a dezembro de 2007.

Métodos: Estudo descritivo, transversal, sendo revisadas 1591 necropsias realizadas de janeiro de 1996 a dezembro de 2007 e encontradas 189 (11,9%) com malformações cardíacas congênitas, incluídas neste trabalho.

Resultados: As anomalias cardíacas foram observadas principalmente no grupo dos neomortos (117/61,9%), seguindo-se o grupo dos natimortos (35/18,5%), o grupo dos lactentes (30/15,9%) e o grupo dos pré-escolares (7/3,7%), não havendo nenhum caso entre os escolares. As principais alterações detectadas nessa população foram: a comunicação interatrial em 96 pacientes (27%), a comunicação interventricular em 66 (18,5%) e a persistência do canal arterial em 51 (14,3%), sem predomínio entre os sexos. Em 133 pacientes (70,4%), as cardiopatias eram múltiplas e em 96 (50,8%) estavam associadas a anomalias de outros órgãos e sistemas; dentre esses, 45 (23,8%) apresentaram cardiopatias como componentes de síndromes, destacando-se a alta prevalência de doenças cromossômicas, especialmente as trissomias, em todas as faixas etárias.

Conclusões: Os resultados deste trabalho mostram elevada prevalência de anomalias cardíacas congênitas em nosso meio e distribuição e associações semelhantes às observadas em países desenvolvidos. A elevada mortalidade associada a essas anomalias alerta para a necessidade de pesquisas mais abrangentes a fim de se conhecer os fatores de risco e buscar a prevenção primária de alguns desses defeitos. (Arq Bras Cardiol 2010; 94(3):294-299)

Palavras-chave: Cardiopatias congênitas/mortalidade, prevalência, autópsia.

Abstract

Background: In Brazil, since 2001, the congenital abnormalities have represented the second cause of death in children younger than one year, with cardiovascular defects being responsible for 39.4% of these deaths.

Objectives: To establish the prevalence and the characteristics of the congenital cardiac malformations in pediatric necropsies performed in Hospital Regional da Asa Sul, Brasília, DF, Brazil, from January 1996 to December 2007.

Methods: This is a descriptive, cross-sectional study that reviewed 1,591 necropsies performed from January 1996 to December 2007 and found 189 (11.9%) with congenital cardiac malformations, included in this study.

Results: The cardiac abnormalities were observed mainly in the group of live births (117/61.9%), followed by the stillbirths (35/18.5%), the infant group (30/15.9%) and the preschoolers' group (7/3.7%), with no cases identified among school-aged children. The main alterations detected were: interatrial communication in 96 patients (27%), interventricular communication in 66 patients (18.5%) and patent ductus arteriosus in 51 (14.3%), with no predominance of either sex. In 133 patients (70.4%), the cardiopathies were multiple and in 96 (50.8%) they were associated with anomalies in other organs and systems; among these, 45 (23.8%) presented cardiopathies as syndrome components, especially trisomies, at all age ranges.

Conclusions: The results of the present study show a high prevalence of congenital cardiac anomalies in our country and distribution and association that were similar to the ones observed in developed countries. The high mortality associated to such anomalies highlights the need for more comprehensive research in order to identify the risk factors and seek the primary prevention of some of these defects. (Arq Bras Cardiol 2010; 94(3):275-280)

Key Words: Heart defects, congenital/mortality; prevalence; autopsy.

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

Correspondência: Moema Gonçalves Pinheiro Veloso •

SQS 309 bloco B / 401 - 70362-020 - Brasília, DF - Brasil

Email: moema.veloso@gmail.com

Artigo recebido em 25/07/09; revisado recebido em 25/07/09; aceito em 21/09/09.

Introdução

As malformações congênitas estão associadas à elevada mortalidade sendo estimado que cerca de 3% dos recém-nascidos têm uma malformação importante, com significado cosmético ou funcional, sendo estas as principais causas de óbito, de doença e de incapacitância infantil¹.

No Brasil, as anomalias congênitas constituem a segunda causa de mortalidade infantil, determinando 11,2% destas mortes². Vários estudos relatam que o sistema cardiovascular é o mais afetado por malformações congênitas, associadas ou não a outras malformações^{1,3-5}. Em 1997, os defeitos cardiovasculares responderam por 39,4% de todas as mortes infantis por malformações, seguindo-se os defeitos do sistema nervoso (18,8%)^{2,6}.

O impacto das anomalias congênitas na mortalidade infantil depende de vários fatores, incluindo sua prevalência, a qualidade e disponibilidade de tratamento médico e cirúrgico, e a efetividade de medidas de prevenção primária^{7,8}. O conhecimento das anomalias mais prevalentes e os possíveis fatores de risco associados podem permitir intervenção precoce buscando a prevenção primária e repercutindo positivamente na qualidade de vida da criança e da família.

Os objetivos deste trabalho são estimar a prevalência e estudar as características morfológicas das malformações cardíacas congênitas em necropsias pediátricas realizadas no Hospital Regional da Asa Sul, Brasília, DF no período de janeiro de 1996 a dezembro de 2007.

Métodos

Foi realizado estudo descritivo, transversal, constando de levantamento ativo no arquivo do Núcleo de Citopatologia e Anatomia Patológica do Hospital Regional da Asa Sul (HRAS), de todos os óbitos ocorridos nesse hospital, entre janeiro de 1996 a dezembro de 2007. O HRAS é um hospital público e referência para gestações de alto risco no Distrito Federal.

Dentre as necropsias realizadas, todas que apresentaram malformações cardíacas foram revisadas pelo autor e um patologista. Foram analisadas as seguintes variáveis: idade materna e da criança, diagnóstico da necropsia, sexo, malformações cardíacas e outras associadas. Blocos anatômicos cardiorrespiratórios e corações arquivados no serviço foram revisados e classificados.

As idades foram agrupadas segundo a classificação de Nelson Miyague em: natimortos (crianças com mais de 500 g que tiveram morte intrauterina), neomortos ou recém-natos (crianças que nasceram vivas e que foram a óbito até o 28º dia de vida, prematuros ou não), lactentes (crianças que foram a óbito entre o 29º dia de vida e o 11º mês de idade), pré-escolares (crianças que foram a óbito entre um ano e 6 anos e 11 meses) e escolares (crianças que foram a óbito entre 7-14 anos e 11 meses de idade).

O projeto foi aprovado pelo Comitê de Ética em Pesquisa da Secretaria de Estado de Saúde do Distrito Federal (SES/DF) sob o parecer número 211/08.

Os dados foram analisados pelo programa BioEstat⁹ versão 5.0. Os testes estatísticos utilizados estão descritos no texto.

Resultados

O número total de óbitos no Hospital Regional da Asa Sul, de janeiro de 1996 a dezembro 2007, foi de 4319, tendo sido realizadas 1591 necropsias nesse período e encontradas 189 (11,9%) com malformações cardíacas congênitas. Notou-se discreto predomínio do sexo masculino (52,4%) em relação ao feminino (47,1%), sem significância estatística, e um caso (0,5%) de sexo indeterminado ($\chi^2 = 0,282$; $p = 0,59$). Foram observadas 117 (61,9%) malformações no grupo dos neomortos ou recém-natos, 35 (18,5%) no grupo dos natimortos, 30 (15,9%) no grupo dos lactentes e 7 (3,7%) no grupo dos pré-escolares, não tendo sido registrado nenhum caso de malformação entre os escolares.

De 1996 a 1999, a taxa de necropsias foi de 52%, caindo progressivamente para 35% de 2000 a 2002, 24,6% de 2003 a 2006 e 14% em 2007. A Tabela 1 mostra as variações temporais que ocorreram nesse período, não havendo significância estatística entre as diferentes proporções de malformações cardíacas congênitas entre as necropsias realizadas em todo o período do estudo (meta-análise para várias proporções, $p = 0,33$).

As anomalias cardíacas mais comumente observadas nos 189 pacientes foram a comunicação interatrial em 96 (27%) deles, a comunicação interventricular em 66 (18,5%) e a persistência do canal arterial em 51 (14,3%) (Tabela 2). No total, 357 defeitos cardíacos congênitos foram identificados, e em 133 (70,4%) pacientes as cardiopatias eram múltiplas, predominando as seguintes associações: CIA + PCA, CIA + CIV, CIA + CIV + PCA, CIA + coarctação da aorta, e PCA + CIV. Essas associações estiveram presentes, predominantemente, nas crianças com alterações cromossômicas/gênicas.

Quando a distribuição dessas anomalias foi analisada em relação aos grupos etários, observou-se que as comunicações interatrial e interventricular, e a persistência do canal arterial representaram 59,8% de todas as malformações encontradas, sendo as mais prevalentes entre os neonatos, natimortos e lactentes. Entre os pré-escolares, as comunicações interatrial e a interventricular foram as únicas anomalias cardíacas encontradas. Dos 35 natimortos, 30 (85,7%) apresentaram malformações cardíacas associadas a outros órgãos e sistemas, destacando-se as malformações do sistema músculo-esquelético em 8 (26,7%) (pés tortos, dolicocefalia e tórax curto), do sistema nervoso central em 6 (20%) (holoprosencefalia, anencefalia e raquisquise), do sistema sensorial em 5 (16,7%) (microftalmia, agenesia nariz, macroglossia), do sistema urinário em 4 (13,3%) (rim em ferradura), do sistema circulatório em três (10%) (artéria umbilical única) e do sistema respiratório em um (3,3%) (displasia pulmonar). Do grupo de 35 natimortos, 7 (20%) pacientes apresentaram diagnóstico sindrômico, sendo três com triossomia não classificada, dois com síndrome de Patau e um com síndrome de Down e o último com síndrome Dandy Walker.

Entre os neomortos, 58 (49,5%) apresentaram malformações cardíacas associadas a outros órgãos ou sistemas, tendo o sistema músculo-esquelético contribuído com 14 casos (24,1%) (pé torto, hérnia diafragmática, pescoço curto, crânio cônico, malformações de membros superiores

e inferiores), o geniturinário com 13 casos (22,4%) (rim em ferradura, policístico, agenesia renal e de genitália externa), o sistema digestório com 13 (22,4%) (atresia de esôfago, vias biliares e duodeno-jejunal, malformação intestinal, imperfuração anal, divertículo de Merkel), o sistema sensorial com 8 casos (13,8%) (exoftalmia, microftalmia, malformações auriculares), o sistema nervoso central com 7 casos (12%) (holoprosencefalia, agenesia corpo caloso, anencefalia) e o sistema imunológico com três casos (5,2%) (agenesia de baço e pliesplenia).

Observou-se maior prevalência de diagnósticos sindrômicos entre os neomortos, tendo sido observados 31 (26,5%) casos, sendo as trissomias as mais frequentes (síndrome de Down, Edwards, Patau).

Entre os lactentes, dois (6,7%) apresentaram malformações cardíacas associadas a anomalias do sistema sensorial (agenesia e malformações de orelhas), um (3,3%) a defeitos do sistema nervoso central (agenesia de corpo caloso) e um (3,3%) a defeitos do sistema músculo-esquelético (hérnia inguinal). Em três desses pacientes, as alterações fizeram parte de síndromes, estando dois associados à síndrome de Down e um à síndrome de Edwards.

No grupo dos pré-escolares, dois apresentaram malformações cardíacas associadas a defeitos do sistema nervoso central (microcefalia) e um a defeitos do sistema digestório (divertículo de Merkel). Nesse grupo, havia somente um paciente com síndrome de Down, associada a CIV e valva atrioventricular alada.

Quarenta e cinco crianças apresentaram malformações cardíacas congênicas fazendo parte de síndromes com anomalias múltiplas (Tabela 3). Nesse grupo, predominaram as trissomias, principalmente a síndrome de Down em todas as faixas etárias, exceto a dos natimortos, comprometendo principalmente meninas (7/2). A CIV estava presente em 25 (55%) dessas crianças.

Quanto à idade materna da população deste estudo, 156 mães tinham menos de 35 anos, incluídas 32 com menos de 19 anos; 16 tinham 35 anos ou mais e em 17 não constava essa informação. Mesmo somando essas 17 às outras 16 com 35 anos ou mais, predomina o grupo mais jovem traduzindo a população atendida em nosso hospital. Não foi observada, no presente estudo, associação estatisticamente significativa entre idade materna ≥ 35 anos e presença de anomalias congênicas (meta-análise para várias proporções $p = 0,056$), nem quando estas eram componentes da síndrome de Down (teste exato de Fisher $p = 0,16$).

Discussão

As cardiopatias congênicas são as malformações fetais mais frequentes. Resultados de diferentes estudos mostram incidência variando entre 4:1.000- 50:1.000 nascidos vivos¹⁰. Essas anomalias aparecem como principal causa de óbito na infância nos países do primeiro mundo. Com a melhoria no diagnóstico e tratamento, a mortalidade por tal causa vem caindo consideravelmente nos últimos anos, fazendo aumentar a prevalência das malformações cardíacas congênicas, com um impacto socioeconômico e emocional devastador, requerendo maior esforço nas medidas de prevenção.

Tabela 1 - Relação do número de óbitos, de necropsias realizadas e de cardiopatias congênicas diagnosticadas à necropsia, por ano, no HRAS, entre 1996-2007

Ano	Total óbitos	Total de necropsias n (%)	Cardiopatias congênicas n (%)
1996	428	204 (47,6)	19 (9,3)
1997	451	217 (48,1)	23 (8,7)
1998	470	247 (52,5)	36 (14,6)
1999	340	201 (59,1)	20 (10)
2000	316	105 (33,2)	18 (17,1)
2001	397	152 (38,3)	21 (13,2)
2002	333	111 (33,3)	9 (8,1)
2003	305	87 (28,5)	15 (17,2)
2004	352	84 (23,9)	9 (10,7)
2005	320	67 (20,9)	6 (9)
2006	278	70 (25,2)	9 (12,9)
2007	329	46 (14)	4 (8,7)
Total	4319	1591 (36,8)	189 (11,9)

No Brasil, a prevalência desses defeitos varia entre 5.5:1000-13.2:1000 nascidos vivos^{6,8,11-15}. Desde 2001, as anomalias congênicas são a segunda causa de mortalidade em menores de um ano em nosso país, de acordo com o Sistema de Informações sobre Mortalidade do Ministério da Saúde, determinando 11,2% destas mortes, respondendo os defeitos cardiovasculares por 39,4% de todas as mortes infantis por malformação em 1997¹⁶. No entanto, ainda há poucos trabalhos sobre as malformações cardíacas congênicas em nosso país^{7,8,11-14,17}.

O número total de óbitos no Hospital Regional da Asa Sul, Brasília, Distrito Federal, foi de 4.319, no período de janeiro de 1996 a dezembro de 2007, sendo o exame necroscópico realizado em 1.591 (36,84%). Dentre esses, 189 (11,9%) apresentaram malformações cardíacas congênicas isoladas, únicas ou múltiplas, ou associadas a anomalias de outros órgãos ou sistemas, com variação temporal no período estudado sem efeito epidemiológico na população. A análise estatística mostrou que as proporções de necropsias realizadas e as que apresentavam malformações congênicas no período de estudo se mantiveram uniformes, apesar da diminuição progressiva do número de necropsias. As altas prevalências observadas no presente trabalho podem ser atribuídas às características do HRAS, que é hospital de referência para tratamento e diagnóstico de doenças maternas e infantis e gestação de alto risco.

Nenhum dos relatos brasileiros permite comparação direta com nosso estudo. Os defeitos cardíacos congênicos têm apresentação variada, desde aqueles que progridem sem sintomas associados até os relacionados à significativa sintomatologia e alta mortalidade, traduzindo a variedade de anomalias e graus de comprometimento estrutural cardiovascular que pode ser observado morfológicamente.

Tabela 2 - Distribuição do número de casos de crianças com malformações cardíacas submetidas à necropsia no HRAS, entre 1996-2007, por sexo e grupo etário

	Natimortos		Neonatos		Lactentes		Pré-escolares		n (%)
	Masc.	Fem.	Masc.	Fem.	Masc.	Fem.	Masc.	Fem.	
CIA	6	5	39	28	8	7	2	1	96 (27)
CIV	11	7	15	18	6	8	0	1	66 (18,5)
PCA	2	2	16	22	5	4	0	0	51 (14,3)
Hipoplasia pulmonar	1	0	7	5	3	0	0	0	16 (4,5)
Coarctação aorta	0	2	5	2	3	1	0	0	13 (3,7)
Hipoplasia arco aórtico	1	1	6	5	0	0	0	0	12 (3,4)
PVCSE	0	1	5	3	1	0	0	0	10 (2,8)
Ventrículo único	2	1	4	3	0	0	0	0	10 (2,8)
Dextroposição aorta	0	1	2	5	1	0	0	0	9 (2,5)
TGVB	0	0	1	2	3	2	0	0	8 (2,3)
Átrio único	2	1	1	2	1	1	0	0	8 (2,3)
Atresia valva aórtica	0	1	3	4	0	0	0	0	8 (2,3)
Dupla via saída VD	0	2	3	0	1	2	0	0	8 (2,3)
Dextrocardia	0	1	3	1	2	0	0	0	7 (2)
Hipoplasia VE	1	0	3	3	0	0	0	0	7 (2)
Atresia valva pulmonar	1	1	1	2	0	1	0	0	6 (2)
Hipoplasia VD	0	0	2	2	0	0	0	0	4 (1)
Tronco arterial único	1	1	2	0	0	0	0	0	4 (1)
Atresia mitral	1	0	2	1	0	0	0	0	4 (1)
DAVP	0	0	2	2	0	0	0	0	4 (1)
Atresia tricúspide	0	0	2	1	0	0	0	0	3 (0,8)
Tetralogia Fallot	0	0	0	1	1	0	0	0	2 (0,6)
Total(%)	29(8,1)	27(7,6)	124(34,8)	112(31,4)	35(9,8)	26(7,3)	2(0,5)	2(0,5)	357(100)

CIA - Comunicação interatrial; CIV - Comunicação interventricular; PCA - Persistência do canal arterial; PVCSE - Persistência da veia cava superior esquerda; TGVB - Transposição dos grandes vasos da base; VD - ventrículo direito; VE - Ventrículo esquerdo; DAVP - Drenagem anômala das veias pulmonares.

Considerou-se como malformação congênita a presença de qualquer alteração estrutural ao nascimento, diagnosticada através do exame macroscópico em todas as necropsias realizadas no período entre 1996-2007.

Existem cerca de 40 tipos de defeitos anatômicos cardiovasculares descritos¹⁸. Foram encontradas entre as 189 necropsias estudadas, 23 diferentes malformações cardíacas. Essa grande variedade de alterações possíveis, aliada aos diferentes métodos de estudo, seleção da população e diferenças regionais refletem a dificuldade de se obter dados comparáveis e explica as discrepâncias relatadas na literatura¹³. No entanto, os resultados observados neste trabalho não diferem muito dos encontrados na literatura nacional e internacional.

Em estudo retrospectivo realizado em hospital universitário em Belo Horizonte, Minas Gerais¹¹, a prevalência de

malformações cardíacas foi de 11,82% nascimentos (recém-nascidos vivos e natimortos) e entre os natimortos 87,52%, diagnosticados à necropsia. Em outro estudo em necropsias realizado em hospital universitário de Niterói, Rio de Janeiro, entre 1967-1992, a frequência de malformações congênitas foi de 9%, correspondendo as cardíacas a 50% dessas¹². No entanto, nesse relato, não há referência sobre os tipos de malformações cardíacas mais frequentes e sua distribuição por grupo etário.

Šamánek^{19,20} e Brent²¹ relataram prevalência de 6,2% de cardiopatias congênitas em necropsias, responsáveis por 7,4% da mortalidade total entre os nascidos vivos e 41,4% das malformações congênitas diagnosticadas na Bohemia, atual República Tcheca, durante 25 anos, antes da introdução de métodos avançados de cirurgia cardíaca

Tabela 3 - Síndromes e as malformações cardíacas congênitas associadas, em crianças submetidas à necropsia no HRAS, entre 1996-2007

Síndromes	Malformações cardíacas congênitas associadas
Trissomia do 21 (Down)	CIA, CIV, PCA, dupla via saída VD, estenose pulmonar, tronco arterioso comum, drenagem anômala em veias pulmonares, rins policísticos, rim em ferradura, divertículo de Merkel, pescoço curto, implantação baixa de orelha, agenesia de orelhas, agenesia de mamilos e artéria umbilical única
Trissomia do 18 (Edwards)	CIV, ventrículo único, fusão de tricúspide e mitral, dupla via saída de VD, PVCSE, hipoplasia artéria pulmonar, hipoplasia VE
Trissomia do 13 (Patau)	CIA, CIV, PCA, TGVB, hipoplasia da artéria pulmonar, holoprosencefalia, ciclopia, microftalmia, aorta cavalcando septo, atresia pulmonar, lábio leporino, dolicocefalia, hérnia inguinal, agenesia pavilhão auricular
Trissomia do 9	PVCSE
Trissomia não classificada	CIA, CIV, PCA, TGVB, atresia mitral, crânio cônico, pescoço curto, pseudo tronco arterial, hipoplasia arterial pulmonar, agenesia vasos da base, artéria umbilical única, PVCSE, BAVT, rim ferradura, dupla via saída VD, implantação baixa de tricúspide, hipoplasia arco aórtico, dextroposição de aorta
Dandy Walker	Ventrículo único, rins em ferradura, artéria umbilical única, PCA, atresia de valva pulmonar
Pentalogia de Cantrell	Ectopia cárdia
Poliesplenia	Hipertrofia ventricular bilateral, CIA, pâncreas anular, divertículo de Merkel, complexo cérvico-auricular vertebral.
Malformativa	CIA, CIV, coarctação de aorta, PVCSE, atresia de valva pulmonar, holoprosencefalia, lábio leporino, fenda palatina, poliesplenia, hipertrofia de ventrículos
Prunny Belly	CIA, PCA, Hipoplasia artéria pulmonar, hipoplasia arco aórtico
Potter	CIA, rins císticos, atresia pulmonar, agenesia membros inferiores, agenesia renal, agenesia reto, PVCSE, dolicocefalia
Coração esquerdo hipoplásico	Atresia valva aórtica, atresia mitral, ausência VE, atresia aorta, hipoplasia aorta ascendente
Marfan	Aorta bivalvar, subclávia esquerda saindo da junção aorta ascendente e ducto arterioso

CIA - Comunicação interatrial; CIV - Comunicação interventricular; PCA - Persistência do canal arterial; PVCSE - Persistência da veia cava superior esquerda; TGVB - Transposição dos grandes vasos da base; VD - ventrículo direito; VE - Ventrículo esquerdo; DAVP - Drenagem anômala das veias pulmonares; BAVT - Bloqueio atrioventricular total.

neonatal. As anomalias mais frequentes foram a comunicação interventricular e a persistência do canal arterial¹⁹.

Em todos os trabalhos publicados, não somente no Brasil^{7,12,15-17} como também em outros países^{20,21}, salienta-se a alta prevalência de malformações cardíacas congênitas em nascidos vivos e natimortos, estando entre os mais frequentes defeitos congênitos, compreendendo as comunicações interatrial e interventricular¹³, e a persistência do canal arterial as mais comuns²¹.

São esses defeitos cardíacos congênitos, afetando, principalmente, crianças na faixa etária dos neonatos²² ou até a dos lactentes, os mais prevalentes, independente da população e da metodologia utilizada¹⁴, concordante com os resultados do presente trabalho. Salientamos ainda algumas tendências observadas neste relato, também concordantes com a literatura: maior frequência de malformações cardíacas múltiplas ou associadas, em comparação às isoladas e ao número de pacientes com síndromes genéticas.

Várias medidas para a prevenção de anomalias congênitas têm sido tomadas em países em desenvolvimento. É difícil determinar com segurança a relação causa e efeito entre os fatores ambientais e as malformações. Acredita-se que cerca de 25% das anomalias congênitas são de etiologia genética, outras 15% de origem ambiental (radiação ionizante, infecções pré-natais, doença materna crônica, agentes ambientais e fármacos) e 60% são de causas desconhecidas²³.

No presente estudo, 45 (23,8%) crianças apresentaram cardiopatias como componentes de síndromes, destacando-se a alta prevalência das doenças cromossômicas, especialmente das trissomias, em todos os grupos etários: 15,6% nos natimortos; 68,9% nos neomortos, 13,3% nos lactentes e 2,2% nos pré-escolares. A alta prevalência de doenças cromossômicas em crianças com cardiopatia e anomalias múltiplas é concordante com o descrito na literatura, embora os percentuais encontrados sejam variáveis, dependendo dos métodos e locais onde são realizados os trabalhos, e reforça a recomendação de realizar estudo cromossômico em todo recém-nascido ou natimorto com anomalias múltiplas¹¹.

Em todos os grupos etários, exceto o dos natimortos, a síndrome de Down foi a síndrome cromossômica mais comum, comprometendo principalmente meninas (7/2), e a comunicação interventricular estava presente em 55% dessas crianças. Outras síndromes genéticas podem ter sido subestimadas por seus diagnósticos dependerem de procedimentos ainda não disponíveis em nosso hospital. A idade materna ≥ 35 anos tem sido associada à presença de anomalias congênitas, com aumento do risco com a idade^{2,10}. No entanto, essa associação não foi observada neste trabalho, nem nas apresentações em que a cardiopatia congênita é componente de uma síndrome, especialmente na síndrome de Down, discordando do observado por outros autores^{11,24}.

Tal divergência pode ser devido ao tamanho da presente amostra e o acentuado predomínio de jovens mães. Chama a atenção a idade materna da população deste estudo - 156 mães tinham menos de 35 anos, incluídas 32 com menos de 19 anos, traduzindo a população atendida em nosso hospital.

Vidal e cols.²⁵ referem também um aumento proporcional de mulheres com menos de 20 anos na população atendida pelo Instituto Materno Infantil de Pernambuco, hospital de complexidade terciária e de referência para gestantes e recém-nascidos de alto risco.

Conclusões

Os resultados deste estudo mostram alta prevalência de anomalias cardíacas congênicas em nosso meio, com distribuição e associações semelhantes às observadas em países desenvolvidos. A elevada mortalidade associada a essas anomalias, que já se constitui na segunda causa de morte infantil no Brasil, alerta para a necessidade de pesquisas mais abrangentes a fim de se conhecer os fatores de risco e se instituir programas de prevenção de alguns desses defeitos.

Referências

- Behrman RE, Kliggman RM. Nelson: princípios de pediatria. 4ª ed. Rio de Janeiro: Guanabara Koogan; 2004. p. 525-40.
- Magalhães JAA. Medicina fetal. Revista do HCPA, Faculdade de Medicina da Universidade Federal do Rio Grande do Sul. 2000; 20 (2): 1 57-68.
- Behrman RE, Kliggman RM. Nelson: tratado de pediatria. Rio de Janeiro: Elsevier; 2005. p.1488-538.
- Cabar FR, Nomura RMY, Costa LCV, Alves EA, Zugaib M. Cesárea prévia como fator de risco para o descolamento prematuro da placenta. Rev Bras Ginecol Obstet. 2004; 26 (9): 709-14.
- Gould SE. Pathology of the heart and blood vessels. 3ª ed. Springfield (IL): Charles C. Thomas Publisher; 1968. p. 262-455.
- Leite JCL, Stein NR, Troviscall LP, Giugliani R. Programa de monitoramento de defeitos congênicos: experiência do estudo colaborativo latino-americano de malformações congênicas no HCPA. Revista do HCPA, Faculdade de Medicina da Universidade Federal do Rio Grande do Sul. 2001 (3): 293-300.
- Amorim MMR, Vilela PC, Santos ARVD, Lima ALMV, Melo EFP, Bernardes HF, et al. Impacto das malformações congênicas na mortalidade perinatal e neonatal em uma maternidade-escola do Recife. Rev bras saúde mater infant. 2006; 6 (supl. 1): s19-s25.
- Guitti JCS. Aspectos epidemiológicos das cardiopatias congênicas em Londrina, Paraná. Arq Bras Cardiol. 2000; 74: 395-9.
- Ayres M, Ayres Jr M, Ayres DL, Santos AS. BioEstat 5.0: aplicações estatísticas nas áreas das ciências biológicas e médicas. Bio Estat 5.0. Belém: Sociedade Civil Mamirauá: MCT-CNPq; 2007.
- Hoffman JIE, Kaplan S. The incidence of congenital heart disease. J Am Coll Cardiol. 2002; 39: 1890-900.
- Amorim LFP, Pires CAB, Lana AMA, Campos AS, Aguiar RALP, Tibúrcio JD, et al. Cardiopatias congênicas, prevalência, anormalidades, etiologia. J Pediatr. 2008; 84 (1): 83-90.
- Dias EP, Castro LS, Hora SN. Incidência de malformações congênicas em necropsias infantis realizadas no Hospital Universitário Antônio Pedro (HUAP). Pediatría (São Paulo). 1997; 19 (3): 177-82.

Agradecimentos

Ao Professor Manuel Ayres, pelas orientações na análise estatística. Ao Dr. Alberto Henrique Barbosa e à Drª. Regina Maria de Araújo Froz, pelo apoio na realização deste trabalho.

Este trabalho é parte da monografia apresentada como requisito para conclusão do curso superior de Bacharelado em Ciências Biológicas da Universidade Católica de Brasília (UCB).

Potencial Conflito de Interesses

Declaro não haver conflito de interesses pertinentes.

Fontes de Financiamento

O presente estudo não teve fontes de financiamento externas.

Vinculação Acadêmica

Não há vinculação deste estudo a programas de pós-graduação.

- Hagemann LL, Zielinsky P. Rastreamento populacional de anormalidades fetais por ecocárdio em gestações de baixo risco no município de Porto Alegre. Arq Bras Cardiol. 2004; 82: 313-9.
- Miyague NI, Cardoso SM, Meyer F, Ultramarini FT, Araújo EH, Rozkowicki I, et al. Estudo epidemiológico de cardiopatias congênicas na infância e adolescência: análise de 4.538 casos. Arq Bras Cardiol. 2003; 80: 269-73.
- Rivera IR, Silva MAM, Fernandes JMG, Thomaz ACP, Soriano CFR, Souza MGB. Cardiopatia congênita no recém-nascido: da solicitação do pediatra à avaliação do cardiologista. Arq Bras Cardiol. 2007; 89 (1): 6-10.
- Victoria CG, Barros FC. Infant mortality due to perinatal causes in Brazil: trends, regional patterns and possible interventions. Med J. 2001; 119: 33-42.
- Melo LL, Carvalho MR, Wojciechowski M, Bianchim MM. Natimortalidade e malformações congênicas em natimortos: estudo de frequência, fatores de risco e padrão de defeitos congênicos em uma população de Porto Alegre. Rev AMRIGS. 1989; 33: 10-4.
- Porto CC. Semiologia médica. 3ªed. Rio de Janeiro: Guanabara Koogan; 1997. p. 369-79.
- Šamánek M. Prevalence, treatment, and outcome of heart disease in live-born children: a prospective analysis of 91,823 live-born children. Pediatr Cardiol. 1989; 10: 205-11.
- Šamánek M. Children with congenital heart disease: probability of natural survival. Pediatr Cardiol. 1992; 13: 152-8.
- Brent RL. The complexities of solving the problem of human malformations. Clin Perinatol. 1986; 13: 491-503.
- Scott DJ, Miller GAH, Shinebourne EA. The presentation of symptomatic heart disease in infancy based on 10 years experience (1973-82). Implications for the provision of services. Br Heart J. 1984; 52: 248-57.
- Warkany KH. Congenital malformation. N Engl J Med. 1983; 308: 424-31/491-7.
- Castilla EE, Lopes-Camelo JS, Orioli IM. Prevención primaria de los defectos congênicos. Rio de Janeiro: Fiocruz; 1996. p. 20-1.
- Vidal SA, Arruda KGB, Vanderlei LC, Frias PG. Avaliação da série histórica dos nascidos vivos em unidade terciária de Pernambuco: 1991 a 2000. Rev Assoc Med Bras. 2005; 51 (1): 17-22.