

# Cardiopatias Congênitas no Adulto: Perfil Clínico Ambulatorial no Hospital das Clínicas de Ribeirão Preto

*Congenital Heart Disease in Adults: Outpatient Clinic Profile at the Hospital das Clínicas of Ribeirão Preto*

Fernando Amaral, Paulo Henrique Manso, João Antonio Granzotti, Walter Villela de Andrade Vicente, Andre Schmidt

Hospital das Clínicas da Faculdade de Medicina de Ribeirão Preto, Ribeirão Preto, SP - Brasil

## Resumo

**Fundamento:** Experiências de serviços em adultos com cardiopatias congênitas não têm sido relatadas no nosso meio.

**Objetivo:** Descrever o perfil clínico básico de adultos com cardiopatias congênitas atendidos ambulatorialmente em centro terciário.

**Métodos:** Anotaram-se dados referentes a idade, sexo, procedência, diagnóstico principal e diagnósticos secundários de 413 pacientes atendidos durante sete anos.

**Resultados:** G1 (não tratados): 195 pacientes, 51% mulheres, 57% entre 14 e 30 anos, 80% residentes na região. As cardiopatias mais frequentes foram comunicação interventricular (CIV) (31%), comunicação interatrial (CIA) (29%) e estenose pulmonar (7%). Os diagnósticos secundários predominantes foram hipertensão arterial (9%) e arritmias (5%). G2 (tratados): 218 pacientes, 56% mulheres, 57% entre 14 e 30 anos, 81% residentes na região. As cardiopatias mais frequentemente tratadas foram CIA (36%), tetralogia de Fallot (14%), coarctação da aorta (12%) e CIV (11%). Sessenta e nove (32%) pacientes foram operados na idade adulta. Dezesesseis (7%) foram submetidos a um cateterismo intervencionista. Os diagnósticos secundários predominantes foram hipertensão arterial (18%) e arritmias (8%).

**Conclusão:** Na casuística, predominaram pacientes tratados invasivamente, residentes na região e a maioria com idade abaixo de 40 anos. Defeitos como CIA, CIV e estenose pulmonar predominaram no grupo não tratado, ao passo que, nos tratados, a maioria tinha sido submetida à correção de CIA, tetralogia de Fallot, coarctação da aorta e CIV. Hipertensão arterial e arritmias foram relevantes em ambos os grupos, sendo também registrada grande diversidade de outras comorbidades. (Arq Bras Cardiol. 2010; [online]. ahead print, PP.0-0)

**Palavras-chave:** Cardiopatias congênitas, pacientes ambulatoriais, perfil de saúde, tetralogia de Fallot, comunicação interventricular, comunicação interatrial, Ribeirão Preto (SP), Brasil.

## Abstract

**Background:** Service experiences for adults with congenital heart disease have not been reported in our country.

**Objective:** To describe the basic clinical profile of adults with congenital heart disease in an outpatient tertiary care center.

**Methods:** We compiled data on age, gender, place of residence, primary diagnosis, and secondary diagnoses of 413 patients treated for seven years.

**Results:** G1 (untreated): 195 patients, 51% women, 57% between 14 and 30 years, 80% living in the region. The most frequent heart diseases were ventricular septal defect (VSD) (31%), atrial septal defect (ASD) (29%), and pulmonary stenosis (7%). The predominant secondary diagnoses were hypertension (9%) and arrhythmias (5%). G2 (treated): 218 patients, 56% women, 57% between 14 and 30 years, 81% living in the region. The most frequently treated heart diseases were: ASD (36%), tetralogy of Fallot (14%), coarctation of the aorta (12%), and VSD (11%). Sixty-nine (32%) patients were operated on for congenital heart diseases in adulthood. Sixteen (7%) underwent an interventional catheterization. The predominant secondary diagnoses were hypertension (18%) and arrhythmias (8%).

**Conclusion:** In the study, most patients were treated invasively, all of them were residents in the region, and most of them were under 40 years of age. Defects such as ASD, VSD, and pulmonary stenosis predominated in the untreated group, whereas in the treated group, most patients had undergone surgical correction of ASD, tetralogy of Fallot, aortic coarctation, and VSD. Hypertension and arrhythmias were relevant in both groups, and a large variety of other comorbidities were also observed. (Arq Bras Cardiol. 2010; [online]. ahead print, PP.0-0)

**Key words:** Heart defects, congenital; outpatients; health profile; tetralogy of Fallot; heart septal defects, ventricular; heart septal defects, atrial; Ribeirão Preto (SP); Brazil.

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

**Correspondência:** Fernando Tadeu Vasconcelos Amaral •

Rua João Padovan, 195 - Jardim Canadá - 14024-030 - Ribeirão Preto, SP - Brasil

E-mail: ftamaral@cardiol.br

Artigo recebido em 05/05/09; revisado recebido em 09/11/09; aceito em 18/12/09.

## Introdução

A excepcional evolução diagnóstica e terapêutica das cardiopatias congênitas verificada nas últimas décadas possibilitou a sobrevivência de um número importante de crianças que, outrora com poucas perspectivas, necessitam de atenção diferenciada para apoiar sua integral inserção na comunidade ao atingir a idade adulta. Particularmente marcantes foram os avanços registrados em relação a diagnóstico não invasivo, cirurgia cardíaca e cateterismo intervencionista<sup>1</sup>. Esses recursos, disponíveis na maioria dos Estados do país, constituem a essência do também notável desenvolvimento da especialidade em nosso meio. O sucesso terapêutico, o que permite o crescimento desses pacientes e seu seguimento sistematizado, propiciou o aparecimento de uma nova população de adultos portadores de cardiopatía congênita. Estima-se que essa população, acrescida pelos pacientes com defeitos cardíacos sem necessidade terapêutica e que naturalmente adentram a idade adulta, tenha sido de aproximadamente 800 mil indivíduos em 2000 nos Estados Unidos<sup>2</sup>. Considerando uma perspectiva de crescimento de 5% ao ano<sup>3</sup>, é provável que esse número tenha atingido um milhão de indivíduos em 2005.

A primeira instituição a disponibilizar esse tipo de atendimento localiza-se em Toronto, no Canadá, em 1959, dando continuidade assistencial ao tradicional serviço de cardiologia pediátrica local. Outros centros surgiram progressivamente na Inglaterra (1975) e nos Estados Unidos (1976), respondendo às suas necessidades e refletindo inovadora capacidade de iniciativa institucional<sup>4</sup>. No nosso meio, o atendimento sistematizado ao adulto com cardiopatía congênita está restrito a poucos centros, onde a assistência à criança é integralmente oferecida há algumas décadas. Apesar de sua reconhecida atividade, estudos referentes à experiência global desses centros são escassos. Revisando os artigos publicados neste periódico nos últimos dez anos e excluindo relatos de casos, assim como de pacientes englobados em

investigações na área pediátrica, encontramos somente quatro trabalhos abordando especificamente adultos com cardiopatía congênita<sup>5-8</sup>. Essa experiência pequena, porém digna de nota, revela, por um lado, o despertar de uma preocupação atual com esse tipo de paciente e, por outro, a necessidade de incrementar a discussão desse interessante tópico. O objetivo deste trabalho foi verificar o perfil clínico básico dos pacientes atendidos no ambulatório de cardiopatía congênita no adulto do Hospital das Clínicas da Faculdade de Medicina de Ribeirão Preto no período de 2 de janeiro de 2000 a 31 de dezembro 2007.

## Métodos

Foram revistos os prontuários de 413 pacientes atendidos nesse período, divididos em um grupo não tratado (G1) e outro submetido a uma intervenção terapêutica invasiva prévia (cirúrgica ou percutânea) (G2). Anotaram-se dados relativos a idade, sexo, procedência, diagnóstico principal e diagnósticos secundários. Nos pacientes com mais de uma lesão, o diagnóstico principal coube ao da cardiopatía hemodinamicamente mais importante. Alguns pacientes eram portadores de mais de um diagnóstico secundário.

## Resultados

### Grupo 1 (N = 195)

A maioria dos pacientes estava na terceira (n = 60) e segunda (n = 50) décadas de vida, com prevalência gradativamente menor nas décadas subsequentes. Constatou-se o seguinte: 110 (57%) pacientes tinham idade entre 14 e 30 (fig. 1); 99 (51%) eram mulheres e 96 (49%) homens (fig. 2); e 42 (21%) viviam na cidade de Ribeirão Preto, 115 (59%) em cidades da região, 27 (14%) em Minas Gerais e 6 (3%) em outros Estados. Não havia informação quanto à procedência de cinco (3%) pacientes (fig. 3).

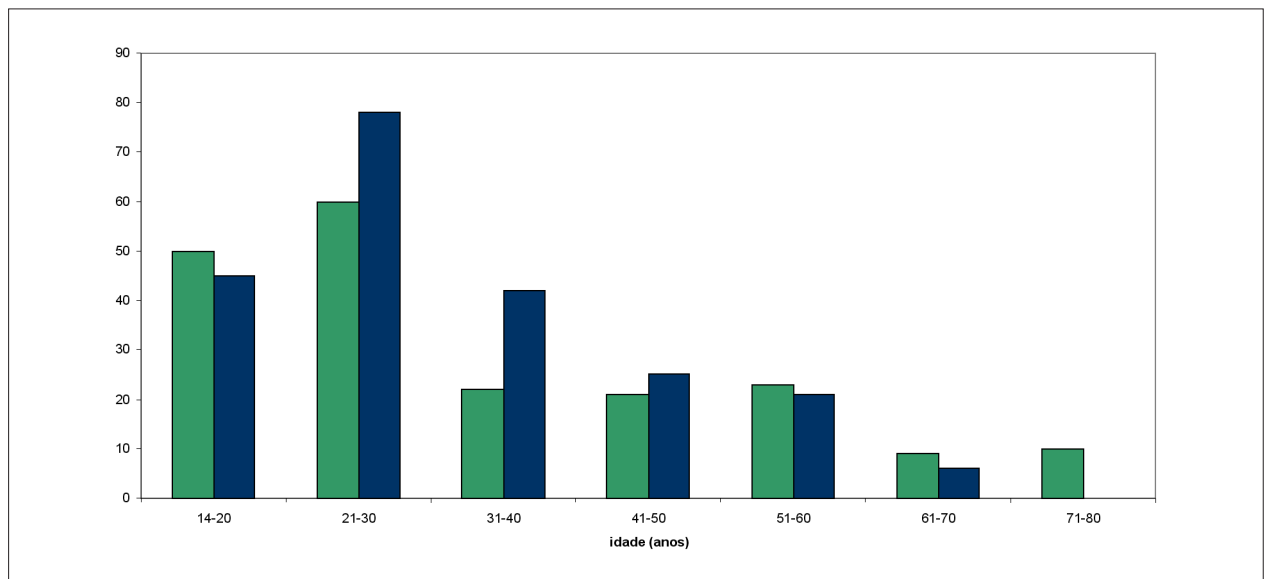


Fig. 1 - Número de pacientes em cada faixa etária no G1 (não tratados) e G2 (tratados).

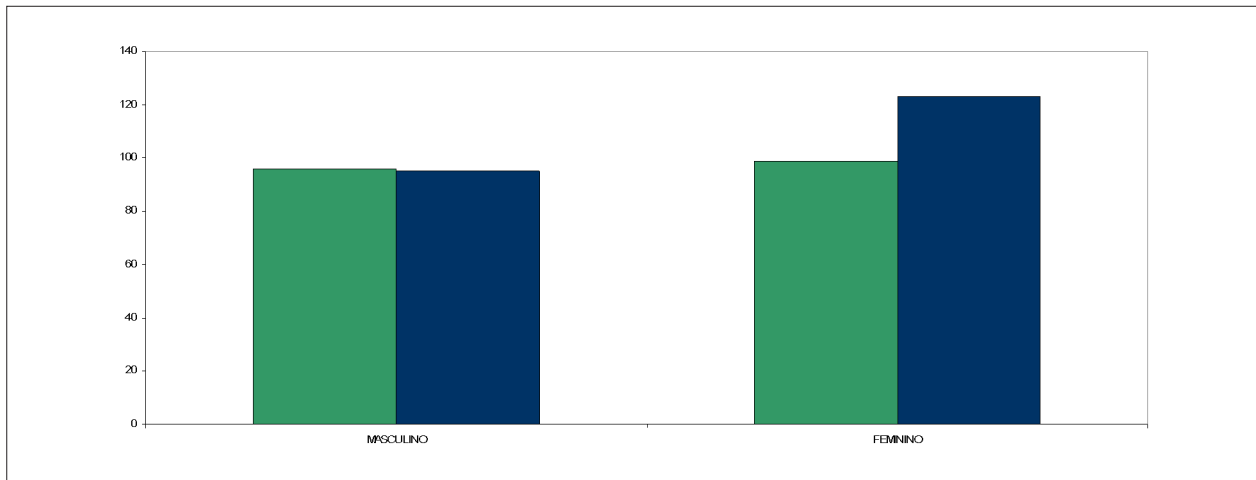


Fig. 2 - Número de pacientes de acordo com o sexo no G1 (não tratados) e G2 (tratados).

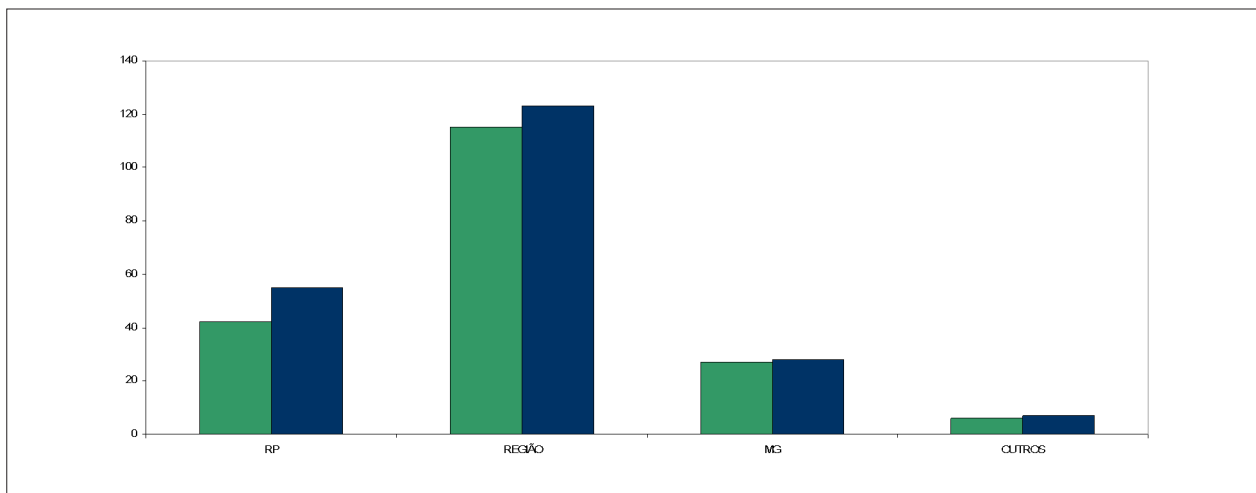


Fig. 3 - Procedência de 413 pacientes atendidos ambulatorialmente. RP - Ribeirão Preto; MG - Minas Gerais; outros - outros Estados.

Sessenta (31%) pacientes tinham uma comunicação interventricular (CIV), quatro deles com síndrome de Eisenmenger; 56 (29%) tinham uma comunicação interatrial (CIA), quatro deles com hipertensão pulmonar importante; e 14 (7%) tinham estenose pulmonar valvar leve (EP). Outros diagnósticos foram:

- Estenose aórtica: 11 (6%), cinco delas subvalvar;
- Coarctação da aorta: 8 (4%);
- Doença de Ebstein: 6 (3%);
- Defeito do septo atrioventricular: 5 (2%), dois deles na forma completa.

Outros defeitos foram transposição corrigida dos grandes vasos, bloqueio atrioventricular congênito total e ventrículo único: 4 pacientes cada (6%); canal arterial patente, valva aórtica bicúspide e forâmen oval patente: 3 pacientes cada (5%). Em 7% de entidades raras, registraram-se:

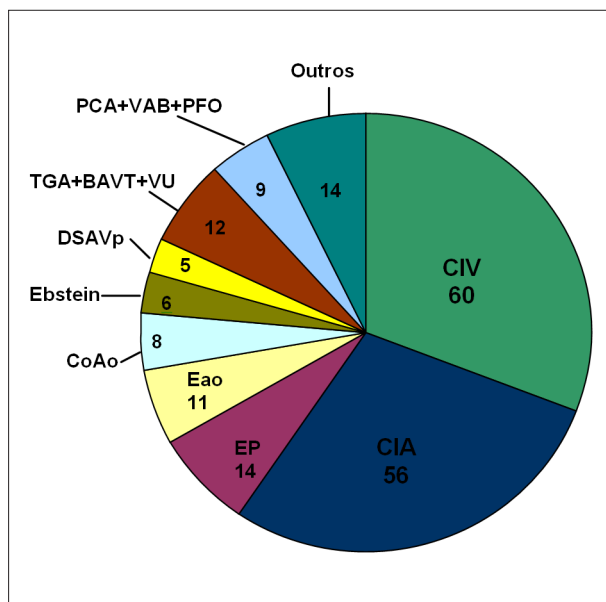
- Insuficiência valvar pulmonar, drenagem venosa parcial anômala de veias pulmonares e tronco arterial comum com

hipertensão pulmonar grave: 2 pacientes cada.

- Tetralogia de Fallot, síndrome de Marfan, doença de Uhl, hipertensão pulmonar primária, doença de Takayasu, fístula arteriovenosa pulmonar, miocardiopatia dilatada e prolapso valvar mitral: 1 paciente cada (fig. 4).

Desses pacientes, 148 (75%) eram portadores de lesões discretas e sem necessidade terapêutica, 34 (17%) aguardavam intervenção cardiovascular no momento do estudo, 7 (4%) eram portadores da síndrome de Eisenmenger e sem possibilidade cirúrgica, e 6 (4%) recusaram a proposta de intervenção cirúrgica.

Observamos 95 diagnósticos secundários: hipertensão arterial: 17 (9%); arritmia: 10 (5%); valva aórtica bivalvular e síndrome de Down: 6 pacientes cada (6%); obesidade e seqüela de acidente vascular cerebral (AVC): 5 pacientes cada (3%); coronariopatia: 4 (2%); depressão, doença pulmonar crônica e hipotireoidismo: 3 pacientes cada (6%); CIV, dislipidemia, leucemia, síndrome da rubéola congênita, doença de Chagas, diabete e síndrome de Turner: 2 pacientes



**Fig. 4 -** Diagnóstico principal e número de pacientes em 195 indivíduos não tratados. CIV - comunicação interventricular; CIA - comunicação interatrial; EP - estenose pulmonar valvar; Eao - estenose aórtica valvar; CoAo - coarctação da aorta; DSAVp - defeito do septo atrioventricular forma parcial; TGA - transposição dos grandes vasos; BAVt - bloqueio atrioventricular total congênito; VU - ventrículo único; PCA - persistência do canal arterial; VAB - valva aórtica bicúspide; PFO - forâmen oval patente.

cada (7%). Talassemia, insuficiência renal crônica, hemofilia, surdez, infarto do miocárdio, gota, síndrome de Rendu-Weber-Osler, insuficiência aórtica, asma brônquica, amaurose, estenose supravalvar pulmonar, hemangioma, estenose de esôfago, abscesso cerebral operado, nódulo mamário, ansiedade, síndrome de Wolff-Parkinson-White, epilepsia e Aids foram encontrados em um paciente cada (5%) (tab. 1).

### Grupo 2 (N = 218)

A maioria dos pacientes estava na terceira (n = 78) e segunda (n = 48) décadas de vida, com prevalência gradativamente menor nas décadas subsequentes. Constatou-se o seguinte: 123 pacientes (57%) tinham idade entre 14 e 30 anos (fig. 1); 123 (56%) eram mulheres e 95 (44%) homens (fig. 2); 55 (25%) viviam na cidade de Ribeirão Preto, 123 (56%) em cidades da região, 28 (13%) em Minas Gerais e 7 (4%) em outros Estados. Não havia informação quanto à procedência de 5 (2%) pacientes (fig. 3).

Os procedimentos mais comuns foram: oclusão de CIA: 78 (36%); correção de tetralogia de Fallot: 30 (14%); alívio de coarctação da aorta: 26 (12%); oclusão de CIV: 23 (11%); oclusão de PCA: 9 (4%); correção de defeito do septo atrioventricular: 8 (4%); além de alívio de estenose aórtica, intervenção em transposição corrigida e cirurgia de Fontan como palição de atresia tricúspide: 4 pacientes cada (5%). Em 16 (7%), realizaram-se: cirurgia de Glenn: 3; bandagem de artéria pulmonar, reimplante na aorta de origem anômala da coronária esquerda do tronco pulmonar, correção de doença de Ebstein, cirurgia de Senning e correção de conexão anômala total de veias pulmonares: 2 pacientes cada. A

**Tabela 1 -** Diagnósticos secundários em 195 pacientes não operados

Hipertensão	17	Talassemia	1
Arritmias	10	Insuficiência renal crônica	1
Valva aórtica bivalvar	6	Hemofilia	1
Síndrome de Down	6	Surdez	1
Obesidade	5	IAM	1
Sequela de AVC	5	Gota	1
Coronariopatia	4	Síndrome Rendu-Weber-Osler	1
Depressão	3	Insuficiência aórtica	1
Doença pulmonar crônica	3	Asma brônquica	1
Hipotireoidismo	3	Amaurose	1
CIV	2	Estenose supravalvar pulmonar	1
Dislipidemia	2	Hemangioma	1
Leucemia	2	Estenose de esôfago	1
Síndrome rubéola congênita	2	Abscesso cerebral	1
Doença de Chagas	2	Nódulo mamário	1
Diabete	2	Ansiedade	1
Síndrome de Turner	2	Síndrome de WPW	1
Aids	1	Epilepsia	1

AVC - acidente vascular cerebral; CIV - comunicação interventricular; Aids - síndrome da imunodeficiência adquirida; IAM - infarto do miocárdio; WPW - Wolff-Parkinson-White.

cirurgia de Ross, a comissurotomia pulmonar e a vegetectomia secundária à endocardite foram realizadas em um paciente cada. Em 16 (7%) pacientes, o cateterismo intervencionista foi empregado: valvotomia pulmonar em 10, alívio de coarctação da aorta em 4 e ablação de feixe anômalo em 2 casos (fig. 5). Sessenta e nove (32%) pacientes tinham sido operados na idade adulta.

Observamos 152 diagnósticos secundários: hipertensão arterial: 40 (18%); arritmia: 18 (8%); estenose pulmonar leve: 11 (5%); doenças neuropsiquiátricas: 10 (5%); CIV pequena: 8 (4%); VAB: 8 (4%); obesidade: 7 (3%); síndrome de Down: 6 (3%); e hipotireoidismo: 5 (2%). Hipertensão pulmonar, estenose aórtica leve e coronariopatia foram encontradas em 4 pacientes cada (6%). Insuficiência mitral, cirrose hepática, insuficiência pulmonar, prolapso valvar mitral e síndrome de Eisenmenger foram encontradas em 2 pacientes cada (4%). Diabete, sequela de AVC, nefropatia crônica, síndrome de Williams, doença de Chagas, câncer de mama, síndrome da rubéola congênita, obstrução arterial periférica, síndrome de Holt-Oram, insuficiência aórtica leve, CIA pequena, gastrite crônica, síndrome de Turner, forma leve de doença de Ebstein, lues, hepatite crônica e dupla lesão mitral leve foram encontrados em 1 paciente cada (8%) (tab. 2).

No grupo não tratado, 79% tinham CIV, CIA, estenose pulmonar, estenose aórtica, coarctação da aorta e forma parcial de defeito do septo atrioventricular, sendo a CIV a mais

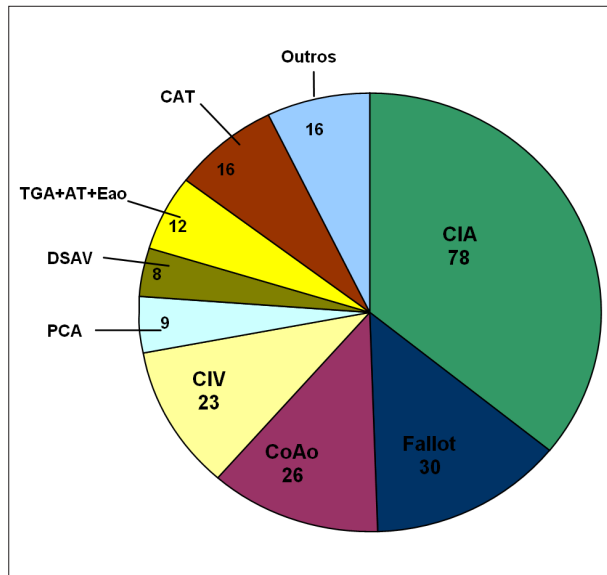


Fig. 5 - Diagnóstico principal e número de pacientes em 218 indivíduos tratados. Fallot - tetralogia de Fallot; DSAV - defeito do septo atrioventricular; AT - atresia da valva tricúspide; CAT - cateterismo intervencionista (restante como figura 4).

Tabela 2 - Diagnósticos secundários em 218 pacientes operados

Hipertensão	40	Diabete	1
Arritmia	18	Sequela de AVC	1
Estenose pulmonar leve	11	Nefropatia crônica	1
Doenças neuropsíquicas	10	Síndrome de Williams	1
CIV	8	Doença de Chagas	1
Valva aórtica bivalvular	8	Câncer de mama	1
Obesidade	7	Síndrome da rubéola congênita	1
Síndrome de Down	6	Obstrução arterial periférica	1
Hipotireoidismo	5	Síndrome de Holt-Oram	1
Hipertensão pulmonar	4	Insuficiência aórtica leve	1
Estenose aórtica leve	4	CIA pequena	1
Coronariopatia	4	Gastrite crônica	1
Insuficiência mitral leve	2	Síndrome de Turner	1
Cirrose hepática	2	Doença de Ebstein leve	1
Insuficiência pulmonar	2	Lues	1
Prolapso valva mitral	2	Hepatite crônica	1
Síndrome de Eisenmenger	2	Dupla lesão mitral leve	1

CIA - comunicação interatrial; AVC - acidente vascular cerebral; CIV - comunicação interventricular.

frequente (31%). No grupo tratado, 81% tinham sido operados para tratamento de CIA, tetralogia de Fallot, coarctação da aorta, CIV, PCA e defeito do septo atrioventricular, sendo a oclusão de CIA o procedimento mais frequente (36%).

Entre os 95 diagnósticos secundários nos pacientes não operados, 17 (9%) tinham hipertensão arterial e 10 (5%)

apresentavam alguma forma de arritmia, ao passo que, naqueles tratados, esses números foram respectivamente 40 (18%) e 18 (8%) entre 156 diagnósticos.

## Discussão

A assistência cardiológica pediátrica, clínica e cirúrgica no Hospital das Clínicas da Faculdade de Medicina de Ribeirão Preto, foi iniciada há aproximadamente quatro décadas. No entanto, os casos mais complexos passaram a ser tratados, em maior número, nos últimos vinte anos, e há somente dez anos constituiu-se um grupo multidepartamental, com grande incremento no tratamento invasivo neonatal. Esses pacientes, seguidos na pediatria, eram transferidos para o ambulatório cardiológico aos 16 anos, o que persiste até hoje. O início do atendimento com sala e agenda específica começou há cerca de dez anos (Prof. José Antonio Marin Neto, comunicação pessoal), denotando preocupação da divisão de cardiologia com esses pacientes. Este trabalho teve como objetivo obter um perfil clínico básico dos pacientes atendidos nos últimos sete anos, período de maior atividade desse ambulatório, com o propósito de elaborar um mapeamento da casuística como processo inicial para futuras investigações.

Verificamos, inicialmente, que a maioria dos pacientes tinha idade inferior a 40 anos, tanto no grupo não tratado (68%) quanto no tratado (73%). Nos dois grupos, foi notada uma maior concentração de pacientes na terceira década de vida. Esses números revelam uma população relativamente nova, obviamente relacionada ao tempo de atividade dos serviços de cardiologia e cirurgia cardíaca pediátrica.

Notamos proporção semelhante quanto ao sexo entre os casos não tratados. No entanto, naqueles tratados, a proporção de mulheres foi maior (56%), possivelmente relacionada ao grande número de pacientes portadores de CIA.

Constatou-se que 80% dos pacientes estudados moravam na região de Ribeirão Preto, particularmente nas cidades próximas, num raio aproximado de 200 km, porém não necessariamente pertencente ao diretório regional. Essas informações são interessantes porque podem provocar discussão quanto ao padrão de encaminhamento sugerido pelo Estado e, conseqüentemente, à alocação de recursos. Deve ser enfatizada a tendência de esses pacientes serem encaminhados para ambulatórios cardiológicos regionais onde assistência especializada ao adulto com cardiopatía congênita habitualmente não existe, diminuindo, assim, a possibilidade de orientação adequada<sup>9</sup>.

Entre os 195 pacientes não tratados, a CIV (31%) e a CIA (29%) predominaram. Estenoses pulmonares e aórticas, coarctação e cardiopatías complexas foram menos frequentes, constituindo amostra semelhante à de outros serviços<sup>10</sup>. É importante ressaltar que 148 (75%) desses casos eram portadores de lesões discretas que permitiram o desenvolvimento normal do paciente, sem que houvesse necessidade de terapêutica específica, e que 34 (17%) apresentavam lesões com repercussão importante e aguardavam intervenção cardiovascular no momento do estudo. Desses pacientes, 7 (4%) eram portadores da síndrome de Eisenmenger secundária ao defeito cardíaco de base e sem possibilidade cirúrgica, enquanto 6 (4%) tinham uma lesão



importante e recusaram a proposta de intervenção cirúrgica.

Entre os 218 pacientes tratados, deve ser notado o número expressivo de cirurgias para oclusão de CIA (36%). Considerada a cirurgia mais frequente após a idade pediátrica, é importante lembrar a tendência atual da oclusão percutânea<sup>11</sup>. Esse defeito é frequentemente diagnosticado no adulto<sup>12</sup>, e, apesar de sua oclusão ser discutível nos casos assintomáticos<sup>13</sup>, a maioria daqueles com “repercussão significativa” continuam sendo tratados com bons resultados<sup>14</sup>, principalmente se operados antes dos 40 anos<sup>15</sup>. Em menor proporção, apareceram pacientes submetidos à correção de tetralogia de Fallot (14%), coarctação da aorta (12%) e CIV (11%), constatando a relativa “benignidade”, se assim podemos nos expressar, dessa casuística, apesar da reconhecida necessidade de orientação específica a esses pacientes<sup>2</sup>. Destaca-se a baixa ocorrência de cardiopatias complexas nesse grupo, devendo ser lembrado que, na nossa instituição, a maioria desses pacientes encontra-se ainda sob os cuidados do ambulatório pediátrico. Espera-se um aumento progressivo em médio prazo desses casos, trazendo junto um potencial de complicações preocupantes. Um dado interessante que deve ser salientado é que, nesse grupo, 69 (32%) pacientes tinham sido tratados na idade adulta. Esse é um aspecto peculiar entre as cardiopatias congênitas que se constata em virtude da expressiva frequência de reoperações e mesmo de diagnósticos tardios, justificando, a nosso ver, uma investigação específica.

Além dos aspectos relacionados ao defeito cardíaco *per se*, chamam bastante a atenção, nesse material, os diagnósticos secundários encontrados. A hipertensão arterial e as arritmias foram frequentes, além da já descrita<sup>16</sup> ampla variedade de outras comorbidades e apontam para a necessidade de atendimento multidisciplinar em centro terciário. Essas entidades, além de necessitarem de terapêutica específica, podem comprometer hemodinamicamente a evolução da cardiopatía de base, como no caso da hipertensão arterial sistêmica e das arritmias, além de outras como doença pulmonar crônica e diabetes.

Assim, nossa casuística, composta por número discretamente maior de pacientes submetidos a uma intervenção terapêutica e a maioria vivendo na região, pode ser considerada relativamente jovem e com pequena preponderância do sexo feminino no grupo tratado. A CIA e CIV formam a maioria dos casos não tratados, ao passo que, nos tratados, a grande maioria tinha sido submetida à correção de CIA, tetralogia de Fallot, coarctação da aorta e CIV<sup>17</sup>. A hipertensão arterial e as arritmias são relevantes em ambos os grupos, sendo também importante notar a grande diversidade de outras entidades nosológicas.

A comparação desses dados com informações de outros serviços no país é difícil, pois publicações com essas características não estão disponíveis no nosso meio, o que seria extremamente desejável. No entanto, experiências ambulatoriais de outros centros já publicadas<sup>18,19</sup> permitem esse tipo de análise. Notamos, inicialmente, que nossa população de pacientes do sexo feminino operadas é um pouco maior (56%) quando comparada com as experiências anteriormente mencionadas (47% e 49%, respectivamente), provavelmente em razão do grande número de pacientes

submetidas à oclusão de CIA entre os nossos casos. Em relação à proporção de pacientes não operados e operados, muito semelhante nos nossos casos, os números são diferentes. A experiência de Gatzoulis e cols.<sup>18</sup> do Toronto Hospital revela que 27% dos pacientes não operados foram atendidos ambulatorialmente, o que está certamente relacionado à grande atividade cirúrgica pediátrica da instituição. Por sua vez, os números disponibilizados por Shirodaria e cols.<sup>19</sup>, que anotaram 66% de pacientes não operados atendidos em seu ambulatório, caracterizam a experiência de um centro distrital menor. Entre nossos casos, notamos também semelhança no que concerne aos diagnósticos principais na análise das três experiências, exceto por um número um pouco menor de pacientes com obstrução sistêmica e com cardiopatias complexas.

Estudos interessantes têm procurado dimensionar a perspectiva de crescimento de um ambulatório de cardiopatía congênita no adulto, indicando que, para cada 100 mil nascimentos vivos, deverão surgir 200 casos novos anuais<sup>20</sup>. Extrapolando para nossa população e obedecendo ao padrão de encaminhamento mencionado anteriormente, que engloba uma população aproximada de quatro milhões de indivíduos com índice anual de 54 mil nascimentos vivos<sup>21</sup>, estimamos um aumento de 109 casos/ano. Esses números preocupam, pois a grande maioria desses pacientes não terá alta ambulatorial, esperando-se um aumento linear no número de atendimentos<sup>22</sup>. Para atender a essa crescente demanda, recursos humanos e treinamento especializado são necessários.

A conhecida trajetória pediátrica dos pacientes com cardiopatía congênita é habitualmente marcada pelo esforço considerável das famílias e da comunidade médica, incluindo administradores de recursos da saúde. Esses custos são altos, principalmente em relação às cardiopatias complexas, necessitando de reoperações e internações prolongadas. As consequências sociais e psicológicas das sequelas desses tratamentos na idade pediátrica podem ter repercussões adversas no adulto<sup>23</sup>. Acreditamos que esses fatores devam servir de estímulo para que uma assistência adequada seja proporcionada aos adultos sobreviventes. A identificação desses pacientes e seu encaminhamento para centros especializados devem ser vistos como essencial<sup>24,25</sup>, sendo importante enfatizar que a grande maioria dos procedimentos realizados é paliativa, tornando o seguimento de rotina especialmente importante.

Acreditamos que a organização de um serviço de cardiopatía congênita no adulto com garantia de acesso e disponibilidade integral de recursos diagnósticos e terapêuticos deve ser basicamente espelhada em modelos institucionais reconhecidos<sup>4</sup> e servir como elemento importante para a total reintegração desses indivíduos na comunidade. A assistência deve ser regionalmente centralizada e oferecida por equipe treinada e associada a um grupo pediátrico ativo e que tenha bom relacionamento com cardiologistas e hospitais da região<sup>25</sup>. O seguimento em longo prazo desses pacientes deve fornecer informações úteis à equipe cirúrgica pediátrica na sua prática futura, no que diz respeito à eficácia das intervenções realizadas.

Desde os relatos iniciais abordando especificamente

cardiopatias congênitas no adulto, inúmeras têm sido as contribuições nessa área de crescente atividade ambulatorial. Parece-nos importante, no nosso meio, a formação e integração de centros regionais, tendo como objetivos compartilhar experiências, fornecer subsídios para que questões ainda sem resposta possam ser solucionadas pela casuística combinada dos serviços e estabelecer normas diagnósticas e terapêuticas nas diversas entidades. O desenvolvimento da pesquisa nessa área é particularmente interessante e necessária no nosso meio, em virtude da absoluta escassez de publicações. Centros mais avançados têm produzido conhecimento de grande valia no manejo desses pacientes, frequentemente por meio de estudos multicêntricos<sup>26</sup>, o que, acreditamos, deve ser uma meta a ser alcançada no nosso meio.

### Limitações do estudo

A casuística apresentada não corresponde ao número total de pacientes atendidos na instituição, no período analisado. Dificuldades foram encontradas na obtenção

das informações dos casos mais antigos, no entanto esse número é provavelmente pequeno e não deverá mudar substancialmente os resultados. A previsão do número anual de novos pacientes foi estimada considerando-se as regiões habitualmente envolvidas no processo de encaminhamento, porém deve ser lembrado que esse encaminhamento não é compulsório e esse número pode variar.

### 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.

## Referências

1. Garson A Jr, Allen HD, Gersony WM, Gillette PC, Hohn AR, Pinsky WW, et al. The cost of congenital heart disease in children and adults: a model for multicenter assessment of price and practice variation. *Arch Pediatr Adolesc Med.* 1994; 148 (10): 1039-45.
2. Warnes CA. The adult with congenital heart disease: born to be bad? *J Am Coll Cardiol.* 2005; 46 (1): 1-8.
3. Brickner ME, Hillis LD, Lange RA. Congenital heart disease in adults: first of two parts. *N Engl J Med.* 2000; 342 (5): 256-63.
4. Niwa K, Perloff JK, Webb GD, Murphy D, Liberthson R, Warnes CA, et al. Survey of specialized tertiary care facilities for adults with congenital heart disease. *Int J Cardiol.* 2004; 96 (2): 211-6.
5. Atik E, Atik FA. Cardiopatias congênitas na idade adulta: considerações acerca da evolução natural e da evolução de pacientes operados. *Arq Bras Cardiol.* 2001; 76: 423-9.
6. Mesquita SF, Snitcowsky R, Lopes AA. Estrutura e função ventricular direita como possíveis determinantes do resultado cirúrgico após 30 anos de correção de tetralogia de Fallot. *Arq Bras Cardiol.* 2003; 81 (5): 453-7.
7. Atik E, Atik FA. Tétrade de Fallot: qual o real benefício da correção operatória na idade adulta? *Arq Bras Cardiol.* 2004; 83 (4): 278-9.
8. Negrão EM, Brandi IV, Nunes SV, Távora DGF, Nakayama M, Beraldo PSS. Forâmen oval patente e acidente vascular cerebral isquêmico em jovens: associação causal ou estatística? *Arq Bras Cardiol.* 2007; 88 (5): 514-20.
9. Hunter S. Management of adults with congenital heart disease. *Heart.* 1997; 78 (1):15.
10. Miyague NI, Cardoso SM, Meyer F, Ultramari FT, Araújo FH, Rozkowski I, et al. Estudo epidemiológico de cardiopatias congênitas na infância e adolescência: análise de 4538 casos. *Arq Bras Cardiol.* 2003; 80 (3): 269-73.
11. Jones TK, Latson LA, Zahn E, Fleishman CE, Jacobson J, Vincent R, et al. Results of the U. S. multicenter pivotal study of the Helex septal occluder for percutaneous closure of secundum atrial septal defects. *J Am Coll Cardiol.* 2007; 49 (22): 2215-21.
12. Kaplan S. Natural adult survival patterns. *J Am Coll Cardiol.* 1991; 18 (2): 319-20.
13. Oakley CM. Does it matter if atrial septal defects are not diagnosed in childhood? *Arch Dis Child.* 1996; 75 (2): 96-9.
14. Perloff JK, Child JS. (editors). *Congenital heart disease in adults.* Philadelphia: WB Saunders; 1991.
15. Jemielity M, Dyszkiewicz W, Paluszkiwicz L, Perek B, Buczkowski P, Ponizynski A, et al. Do patients over 40 years of age benefit from surgical closure of atrial septal defects? *Heart.* 2001; 85 (3): 300-3.
16. Perloff JK. Adults with surgically treated congenital heart disease: sequelae and residua. *JAMA.* 1983; 250 (15): 2033-6.
17. Perloff JK, Warnes CA. Challenges posed by adults with repaired congenital heart disease. *Circulation.* 2001; 103 (21): 2637-43.
18. Gatzoulis MA, Hechter S, Siu SC, Webb GD. Outpatient clinics for adults with congenital heart disease: increasing workload and evolving patterns of referral. *Heart.* 1999; 81 (1): 57-61.
19. Shirodaria CC, Gwilt DJ, Gatzoulis MA. Joint outpatient clinics for the adult with congenital heart disease at the district general hospital: an alternative mode of care. *Int J Cardiol.* 2005; 103 (1): 47-50.
20. Wren C, O'Sullivan JJ. Survival with congenital heart disease and need for follow up in adult life. *Heart.* 2001; 85 (4): 438-43.
21. Ministério da Saúde. Sistema de Informações sobre nascidos vivos (SINASC) [Acesso em 2009 ago 10]. Disponível em: <http://portal2.saude.gov.br>
22. Somerville J. Grown-up congenital heart disease: who knows? Who cares? *Cardiologia.* 1990; 35 (11): 893-8.
23. Hamburg ME. Psychosocial concerns and life-style. Congenital heart disease after childhood: an expanding patient population. *J Am Coll Cardiol.* 1990; 18 (2): 333-4.
24. Jonsson H, Ivert T. Survival and clinical results up to 26 years after repair of tetralogy of Fallot. *Scand J Thorac Cardiovasc Surg.* 1995; 29 (2): 43-51.
25. Webb GD. Challenges in the care of adult patients with congenital heart defects. *Heart.* 2003; 89 (4): 465-9.
26. Khairy P, Hosn JA, Broberg C, Cook S, Earing M, Gersony D, et al. Multicenter research in adult congenital heart disease. *Int J Cardiol.* 2008; 129 (2): 155-9.