

O PAPEL DO PEDIATRA NO DIAGNÓSTICO E TRATAMENTO DAS DOENÇAS CARDÍACAS NA INFÂNCIA

THE ROLE OF THE PEDIATRICIAN IN THE DIAGNOSIS AND TREATMENT OF HEART DISEASE IN CHILDHOOD

João Antônio Granzotti⁽¹⁾; Paulo Henrique Manso⁽²⁾ & Fernando Amaral⁽²⁾

¹Docente, Responsável pela Cardiologia Pediátrica, ²Médico Assistente do Departamento de Puericultura e Pediatria da Faculdade de Medicina de Ribeirão Preto da Universidade de São Paulo.

CORRESPONDÊNCIA: Prof.Dr. João A Granzotti - Departamento de Puericultura e Pediatria - Hospital das Clínicas da Faculdade de Medicina de Ribeirão Preto - USP - Campus Universitário - CEP: 14048-900 - Ribeirão Preto - SP. Email: jgranzo@fmrp.usp.br

GRANZOTTI JA; MANSO PH & AMARAL F. O papel do pediatra no diagnóstico e tratamento das doenças cardíacas na infância. **Medicina, Ribeirão Preto**, 32: 102-106, jan./mar. 1999.

RESUMO: Cerca de 1% de todos os recém-nascidos apresentam algum tipo de cardiopatia congênita e necessitam a atenção do cardiologista pediátrico^(1, 2). Se incluirmos nesse grupo as cardiopatias adquiridas, esse número irá aumentar expressivamente. Essas entidades podem se manifestar de maneira bastante variada, exigindo freqüentemente a presença de equipe multidisciplinar para que se obtenha um resultado terapêutico favorável. Apresentamos aqui, sumariamente, algumas situações que requerem a participação conjunta do pediatra e do cardiologista, a maioria delas ocorrendo durante a hospitalização dessas crianças.

UNITERMOS: Doenças Cardíacas. Criança.

O espectro de apresentação clínica das cardiopatias na criança é variável, havendo um número expressivo de defeitos estruturais de natureza congênita que, por sua vez, se manifestam de maneiras diferentes, em função da gravidade e da presença de lesões associadas. Em determinadas situações, é importante a participação conjunta do pediatra e do cardiologista na atenção à criança, em virtude da complexidade dos casos, sendo fundamental a colaboração mútua, se o objetivo for proporcionar um atendimento adequado ao paciente. O objetivo deste trabalho é apresentar, resumidamente, as situações clínicas mais freqüentemente encontradas em crianças portadoras de cardiopatias, na sua maioria atendidas em hospital.

1. INSUFICIÊNCIA CARDÍACA

Na prática, pode ser dividida em três grupos (I, II, III) de acordo com sua gravidade, ou seja, leve,

moderada e grave. Nas crianças dos grupos I e II, os sintomas não costumam ser muito exuberantes e a resposta clínica desses pacientes com a clássica terapêutica anticongestiva costuma ser favorável. Por outro lado, os pacientes do grupo III apresentam-se bastante sintomáticos, eventualmente com edema pulmonar agudo e requerem outros recursos, como internação em CTI e tratamento cirúrgico para controle do quadro. Esses pacientes são bastante instáveis hemodinamicamente, podendo evoluir para choque ou parada cardíaca⁽³⁾.

Tratamento: depende fundamentalmente do diagnóstico da causa da insuficiência cardíaca, que deve ser estabelecido o mais rápido possível. A base terapêutica clínica é a digitalização, com preferência para a digitalização plena, na dose de 0,01 mg/kg/dia em duas doses, evitando-se usar a dose de ataque (0,04 mg/kg/dia), a não ser nas formas graves da síndrome⁽⁴⁾. Os diuréticos de alça, como a furosemide,

na dose de 1 a 3 mg/kg/d e as tiazidas, na dose de 2-3 mg/kg/d, estão indicados isoladamente ou em terapêutica combinada. O controle eletrolítico deve ser rigoroso, com reposição de sódio, potássio, magnésio e correção da gasometria. O uso de drogas vasoativas, como a dobutamina e dopamina em microdoses (5 a 20 ug/kg/h) costuma ser bastante útil no tratamento dos casos mais graves. Vasodilatadores podem ser indicados, em especial os inibidores da enzima conversora da angiotensina, na dose de 0,25 a 1 mg/kg/d. Deve ser lembrado que, em algumas cardiopatias graves, pode haver necessidade de procedimento cirúrgico paliativo (cerclagem da artéria pulmonar), ou mesmo correção definitiva do defeito cardíaco, para controle da insuficiência cardíaca.

2. CIANOSE GRAVE NAS CARDIOPATIAS CONGÊNITAS E CIANÓTICAS

Pode ocorrer na forma de uma crise cianótica, como especificamente na tetralogia de Fallot, ou fazer parte do quadro de cardiopatias com hipofluxo pulmonar importante, geralmente com apresentação no período neonatal imediato. A crise cianótica está relacionada principalmente com estresse, costuma correr nas formas mais graves da doença e quase sempre coexiste com outros fatores, como a policitemia⁽⁵⁾. De início súbito, é caracterizada por sintomatologia exuberante com dispnéia progressiva, cianose intensa, síncope, convulsões resistentes aos anti-convulsivantes e fenômenos de embolia cerebral. Crianças com cianose grave, porém sem crises súbitas, costumam manter quadro de insaturação arterial importante, que pode piorar ou não em questão de horas ou mesmo de minutos, em função da etiologia do problema. Esses casos devem ser investigados rapidamente, em centro terciário, para que se determine a lesão estrutural e se proceda à terapêutica específica.

Tratamento: na crise cianótica, basear-se em medidas básicas, adotadas dentro da UTI pediátrica, como sedação com morfina na dose de 0,1 a 0,2 mg/kg/min e oxigenoterapia. Hemodiluição pode eventualmente ser necessária, assim como cirurgia paliativa do tipo Blalock-Taussig⁽⁶⁾, quando, então, é realizada uma anastomose entre a circulação sistêmica e a pulmonar, com o objetivo de se aumentar o fluxo pulmonar. Condição especial, em virtude de sua grande prevalência, é a transposição dos grandes vasos, que usualmente se manifesta nas primeiras horas de vida. Es-

ses pacientes necessitam de procedimento paliativo de urgência na sala de hemodinâmica, atriosseptostomia com cateter balão⁽⁷⁾, com o objetivo de se aumentar o diâmetro da comunicação interatrial e melhorar a mistura sanguínea, levando, assim, a um aumento da saturação arterial. Atualmente, logo após esse procedimento, a maioria desses casos é encaminhada para correção cirúrgica definitiva, através da técnica de correção anatômica^(8,9). A cirurgia de Fontan, fenestrada ou não, assim como a técnica de Glenn, bidirecional, costuma ser indicada em crianças maiores com cianose importante e portadoras de cardiopatias onde é impossível a correção, com manutenção de dois ventrículos funcionantes. Outra arma terapêutica de grande valia é o uso da prostaglandina E1 EV (prostimo) na dose de 0,05 a 0,1 ug/kg/min⁽¹⁰⁾. Essa droga é usada para a manutenção da potência do canal arterial nos casos que são destes dependentes, como tetralogia de Fallot, atresia pulmonar, atresia tricúspide e transposição dos grandes vasos.

3. ARRITMIAS CARDÍACAS

Na maioria das vezes são extra-sístoles atriais ou mesmo ventriculares, freqüentemente benignas, sem lesão estrutural cardíaca subjacente e raramente requerem tratamento farmacológico. Formas mais complexas como “flutter” e fibrilação atrial são raras e necessitam terapêutica medicamentosa e/ou cardioversão elétrica. O bloqueio atrioventricular total (BAVT) congênito costuma ser assintomático e tem uma evolução benigna. Entretanto, eventualmente, pode manifestar-se com sintomas como tontura, síncope e, mais raramente, com morte súbita. Nessas situações, há necessidade de implante de marca-passo. Entre as taquiarritmias, destaca-se, por sua grande freqüência, a taquicardia paroxística supraventricular, causada pela imaturidade do sistema de condução intracardíaco, ou secundária à síndrome de Wolff-Parkinson-White⁽¹¹⁾. Geralmente tem evolução satisfatória com terapêutica medicamentosa, evoluindo para insuficiência cardíaca somente quando existe dificuldade na reversão ao ritmo sinusal. O esclarecimento diagnóstico através do eletrocardiograma e do Holter, para alguns casos, é a base para o tratamento. O advento dos estudos eletrofisiológicos intracardíacos ou transesofágicos tornaram possível uma melhor definição das arritmias, propiciando, assim, uma terapêutica mais adequada. Feixes anômalos (Kent, James, Manhain)

podem, com auxílio desses estudos, ser localizados e tratados. Até há poucos anos, as cirurgias eram a terapêutica empregada, sendo mais recentemente substituídas pela ablação por radiofrequência.

Tratamento: o arsenal farmacológico é extenso, havendo várias drogas disponíveis como digitálicos, beta bloqueadores (propranolol), bloqueadores dos canais de cálcio (verapamil), atropina, sulfato de magnésio, adenosina e amiodarona. Particularmente na taquicardia supraventricular, tem-se usado com frequência a amiodarona para reversão ao ritmo sinusal e prevenção de sua recorrência (dose de ataque 5 a 10 mg/kg/dia e manutenção 5 mg/kg/dia). Técnicas especiais, como o “overdrive” atrial e ventricular, realizadas em sala especial, podem ser também empregadas nas taquiarritmias. A cardioversão elétrica (1 a 2 j/kg) pode ser empregada para tratamento da fibrilação ventricular e do “flutter” atrial. A indicação mais frequente do marca-passo é para tratamento do BAVT congênito e sintomático ou daquele secundário à cirurgia cardíaca.

4. MIOCARDITES

A principal causa são os vírus “coxsackie” A e B (b1 a b5), sendo o subtipo b4 o que teria tropismo para o coração^(12,13). O diagnóstico diferencial, na maioria dos casos, somente pode ser feito pela análise da infiltração miocárdica. O HIV surge como uma nova causa de miocardite em pacientes com AIDS e, no nosso país, merecem destaque, além dessas, a miocardite chagásica pelo *tripanossoma cruzi*⁽¹⁴⁾ e a de origem reumática. O diagnóstico diferencial pode ser feito por testes imunológicos, mas a confirmação definitiva pode exigir biópsia endomiocárdica através de estudo da infiltração celular. A miocardite pode ser de vários tipos: a *linfocítica*, relacionada a infecções agudas não bacterianas, como vírus, protozoários, clamídias e micoplasmas; a *granulomatosa*, relacionada a infecções bacterianas, micobactérias, parasitas, colagenoses e doenças proliferativas do sistema fagocítico, e o tipo *eosinofílico*, ocorrendo por hipersensibilidade a drogas, síndrome hipereosinofílica de Loeffler e endomiocardiofibrose. A forma *neutrofílica* está relacionada a bactérias, tóxica (difteria) e no início dos processos virais. O diagnóstico clínico das miocardites é feito com base nas manifestações de insuficiência cardíaca, quando presentes, ou baseado na presença de sinais como taquicardia, galope, cardiomegalia e derrame pericárdico. Leucocitose ou linfocitose costumam estar presentes e, no eletrocardio-

grama, podem ser notadas taquicardia e alterações da repolarização ventricular. A confirmação diagnóstica é feita pelo ecocardiograma, quando usualmente são detectadas áreas de hipocinesia ventricular. A biópsia, raramente realizada, mostra padrão inflamatório característico.

Tratamento: não há terapêutica específica, apesar de alguns relatos de uso de medicação antiviral (aciclovir). Medidas anticongestivas são frequentemente empregadas com boa resposta terapêutica. Fora da fase aguda, parece haver indícios do benefício da terapêutica imunossupressora nos casos crônicos com miocardite comprovada. Nessas situações, drogas como corticóide, azatioprina e ciclosporina podem ajudar na remissão. O prognóstico é bom e a maioria dos casos (90%) evoluem para a cura, enquanto outros entram numa fase crônica de miocardiopatia dilatada.

5. PERICARDITES

Podem ser de origem viral, bacteriana, auto-imune e ocorrer após cirurgia cardíaca (síndrome pós-pericardiotomia). A presença de atrito pericárdico e abafamento das bulhas são os achados clínicos mais frequentes. O eletrocardiograma é inespecífico, usualmente exibindo alterações difusas da repolarização ventricular. Hiperrefringência e derrame pericárdico de grau variável podem ser detectados pelo ecocardiograma. O hemograma pode ajudar no diagnóstico das formas infecciosas, enquanto a hemocultura oferece a possibilidade de diagnósticos etiológicos, entre eles a tuberculose.

Tratamento: pode ser específico como no caso da tuberculose. Nas doenças auto-imunes, como a febre reumática, o corticóide pode ser utilizado. Eventualmente, pode ser necessária drenagem cirúrgica de derrame pericárdico volumoso, com ou sem tamponamento cardíaco.

6. ENDOCARDITE

As malformações cardíacas congênitas e a cardiopatia reumática são as principais condições predisponentes dessa entidade. O aumento da velocidade do fluxo sanguíneo através do defeito é o principal fator que aumenta a susceptibilidade à endocardite. É pouco comum nas comunicações interatriais ou estenose pulmonar e muito mais frequente nas cardiopatias obstrutivas esquerdas, como estenose aórtica, lesões da válvula mitral, comunicação interventricular e outras. O diagnóstico clínico é baseado na história

positiva de cardiopatia prévia, picos de febre, esplenomegalia, anemia, manchas de Janeway e nódulos de Osler. Vegetações podem ser visibilizadas pela ecocardiografia, confirmando, assim, o diagnóstico. As hemoculturas, quando positivas, costumam detectar estreptococos “*viridans*” ou estafilococos “*aureus*” na maioria dos casos⁽¹⁵⁾.

Tratamento: a terapêutica clínica consta de antibioticoterapia específica, durante quatro a seis semanas, e o critério de cura é a ausência de febre, estabilidade hemodinâmica e ecocardiograma sem vegetações. Em algumas situações, pode ser necessário o tratamento cirúrgico com o objetivo de se erradicar a infecção⁽¹⁶⁾. A profilaxia, preferencialmente com amoxicilina, deve ser instituída naqueles indivíduos portadores de lesões com turbilhamento hemodinâmico excessivo, quando forem submetidos a intervenções que provoquem bacteremia, como tratamento dentário, extração e endodontia, broncoscopias, cateterismo cardíaco, sondagem vesical, hemodiálise e derivação ventriculoatrial para tratamento de hidrocefalia. O risco de endocardite é elevado nos pacientes portadores de cardiopatas cianóticas em decorrência de dois fatores: pobre higiene oral e maior frequência de doença periodontal. Infecções extracardíacas, tais como pneumonias, pielonefrites, sinusites, osteomielites e “sepsis”, são condições totalmente favoráveis para a ocorrência de endocardite e devem ser adequadamente tratadas.

7. HIPERTENSÃO ARTERIAL AGUDA

É comum a glomerulonefrite aguda complicar-se com edema agudo de pulmão secundário à hipertensão grave. O tratamento, de preferência em CTI pediátrica, envolve uso de diuréticos (furosemide) e de hipotensores. Entre eles, destacamos a nifedipina na dose 0,5 mg/kg/dia e a hidralazina 1-3mg/kg/dia. É papel do pediatra identificar e iniciar o tratamento, e, a seguir, acionar uma equipe especializada em terapia intensiva. Outras causas de hipertensão arterial são pouco frequentes e estão associadas a problemas renais ou endocrinológicos.

8. FECHAMENTO FARMACOLÓGICO DO PCA

Crianças prematuras, com persistência do canal arterial, e sintomáticas constituem um problema controverso. Em algumas instituições, a indicação é de operar todos que tenham menos que 1,200 g. Em

outras, a cirurgia é raramente realizada e o recém-nascido recebe até três (3) doses de indometacina (0,1-0,3 mg VO ou parenteral, se necessário, em duas séries, eficiente em 70% dos casos⁽¹⁷⁾. São contra-indicações hiperbilirrubinemia > 12 mg/100 ml, hiperpotassemia, creatinina maior que 2 mg/dl e plaquetas < 50.000/mm³. Apesar dos neonatologistas estarem freqüentemente habilitados para executar tal tratamento, recomenda-se a participação do cardiologista, principalmente em virtude da possibilidade de outros diagnósticos diferenciais.

9. HIPERTENSÃO ARTERIAL PULMONAR

Basicamente, essa situação pode se apresentar de três formas: hipertensão pulmonar transitória do recém-nascido, hipertensão pulmonar primária na criança e hipertensão pulmonar secundária às cardiopatas com “shunt” esquerda-direita importante e que desenvolvem hiperresistência pulmonar. A *hipertensão pulmonar transitória do RN* é relativamente freqüente, manifestando-se nas primeiras horas após o nascimento com quadro de taquipnéia e cianose. A evolução é favorável, na grande maioria dos casos, somente com administração de O₂, enquanto, nas formas graves, pode ser necessária a administração de óxido nítrico e de drogas vasodilatadoras, como a tolazolina. A *hipertensão pulmonar primária na criança* é entidade infreqüente, caracterizada por elevação da resistência vascular pulmonar a níveis sistêmicos, sem cardiopatia associada. Esses casos devem ser cuidadosamente estudados para se avaliar a potencialidade de resposta com a terapêutica vasodilatadora. Os pacientes que respondem agudamente à administração de vasodilatadores são mantidos com bloqueadores dos canais de cálcio a longo prazo (geralmente nifedipina). Os casos que não respondem agudamente, ou que não melhoram com a terapêutica oral, podem ser especialmente tratados ambulatorialmente com prostaciclina EV. Em ambas as situações tem-se demonstrado aumento da sobrevida desses pacientes⁽¹⁸⁾. As crianças com *hipertensão pulmonar secundária a um “shunt” esquerda-direita importante* devem ser avaliadas através de estudo hemodinâmico, sendo obrigatório o cálculo da resistência vascular pulmonar, cujos valores normais são respectivamente 1-3 unidades Wood ou 80 a 240 dynas.sec.cm⁻⁵/m². Se a resistência vascular pulmonar for maior que dez (10) unidades, significa que a mesma é tão grave que torna os pacientes com “shunts” intracardíacos inoperáveis. Assim, o reconhecimento precoce destas

cardiopatas e o encaminhamento imediato para centros de cirurgia cardíaca é função do cardiologista com participação do pediatra. Outras causas de hipertensão arterial pulmonar estão relacionadas com doenças auto-imunes (lúpus), broncodisplasia pulmonar e outras colagenoses. Os pacientes com formas graves de hipertensão pulmonar associada à falência cardíaca refratária ao tratamento clínico podem ser candidatos ao transplante pulmonar ou de coração/pulmão.

Concluindo, acreditamos ser essencial o reconhecimento dessas condições clínicas da maneira mais

precoce possível, com o objetivo de se fornecer, em tempo hábil, o tratamento adequado à criança. Como relatado acima, as medidas terapêuticas são específicas para cada entidade, havendo também necessidade de avaliação individual do paciente. Em virtude da complexidade dos casos, da apresentação clínica em faixas etárias diferentes e da necessidade de manipulação farmacológica, às vezes, complicada, torna-se importante a participação conjunta do pediatra e do cardiologista, se o objetivo for otimizar a terapêutica instituída.

GRANZOTTI JA; MANSO PH & AMARAL F. The role of the pediatrician in the diagnosis and treatment of heart disease in childhood. **Medicina, Ribeirão Preto**, 32: 102-106, jan./march 1999.

ABSTRACT: About 1% of all live births will have congenital heart disease and will require specialized pediatric care ^(1,2). If we include the acquired heart diseases, this number will certainly increase considerably. Patients with these entities may present in different ways, often requiring a multidisciplinary approach in order to achieve a good therapeutic result. We present a summary of the most frequent clinical situations requiring the presence of the pediatrician and of the cardiologist, most of them occurring in a hospital basis.

UNITERMS: Heart Diseases. Child.

REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS

- 1 - FERENCZ C et al. Congenital heart disease prevalence at live birth; the Baltimore-Washington infant study. **Am J Epidemiol** 121: 31-36, 1984.
- 2 - HOFFMAN JIE & CHRISTIANSON R. Congenital heart disease in a cohort of 19502 births with long term follow-up. **Am J Cardiol** 42: 641-647, 1978.
- 3 - TALNER NS. Congestive heart failure in the infant: functional approach. **Pediatr Clin North Am** 18: 1011-1029, 1971.
- 4 - NEIL CA. The use of digitalis in infants and children. **Prog Cardiovasc Dis** 7: 399-416, 1965.
- 5 - GRANZOTTI JA. Cardiopatia congênita cianótica. Um estudo clínico hematológico. **J Pediatr** 47: 430-438, 1979.
- 6 - KIRKLIN JW et al. Surgical results and protocols in the spectrum of tetralogy of Fallot. **Ann Surg** 198: 251-265, 1983.
- 7 - RASHKIND WJ & MILLER WW. Creation of a septal defect without thoracotomy. **JAMA** 196: 991-992, 1966.
- 8 - SERRAF A et al. Anatomic correction of transposition of the great arteries in neonates. **J Am Coll Cardiol** 22: 193-200, 1993.
- 9 - PLANCHÉ C; LACOUR-GAYET F & SERRAF A. Arterial switch. **Pediatr Cardiol** 19: 297-307, 1998.
- 10 - HEYMANN MA. Pharmacologic use of prostaglandin E1 in infants with congenital heart disease. **Am Heart J** 101: 837-847, 1981.
- 11 - DENES A et al. Demonstration of dual pathways in patients with paroxysmal supraventricular tachycardia. **Circulation** 48: 549-555, 1973.
- 12 - HERDY G et al. Vírus coxsackie B em crianças com miocardite aguda. **Arq Bras Cardiol** 56: 201-205, 1991.
- 13 - DRUYITS-VOETS E et al. Coxsackie B virus epidemiology and neonatal infections in Belgium. **J Infect Dis** 27: 311-316, 1993.
- 14 - GRANZOTTI JA. Cardiopatia chagásica em crianças. **Rev Inst Med Trop São Paulo** 27: 341-345, 1985.
- 15 - DAJANI AS & TAUBERT KA. Infective endocarditis. In: MOSS AJ & ADAMS FH ed. **Heart disease in infants, children and adolescents, including the fetus and young adults**. 5th ed. Williams e Wilkins, Baltimore, p. 1541-1553, 1995.
- 16 - WILLIAMS JR TW; VIROSLAV J & KNIGHT V. Management of bacterial endocarditis. **Am J Cardiol** 26: 186-190, 1970.
- 17 - HEYMANN MA; RUDOLPH AM & SILVERMAN NH. Closure of the ductus arteriosus in premature infants by inhibition of prostaglandin synthesis. **N Engl J Med** 295: 530-533, 1976.
- 18 - BARST RJ; MAISLIN G & FISHMAN AP. Vasodilator therapy for primary pulmonary hypertension in children. **Circulation** 99: 1197-1208, 1999.

Recebido para publicação em 15/07/98

Aprovado para publicação em 09/03/99