

DOENÇAS CARDIOVASCULARES CONGÊNTAS

Cristiana Zang da Silva^a, Márcia Cristina Rorato Soares^a, Tainá Borges^a, Maria Fernanda Manica-Cattani^{a*}

a) FSG Centro Universitário

*Autor correspondente (Orientador)
Maria Fernanda Manica-Cattani, endereço: Rua Os Dezoito do
Forte, 2366 - Caxias do Sul - RS - CEP: 95020-472

Palavras-chave:

Doenças cardiovasculares. Cardiopatias
congênitas. Hipoplasiado coração.

INTRODUÇÃO/FUNDAMENTAÇÃO TEÓRICA: A cardiopatia congênita (CC) é referida como uma anormalidade estrutural macroscópica do coração ou dos grandes vasos intratorácicos, responsável por aproximadamente 40% de todos os defeitos congênitos e considerada uma das malformações mais frequentes e a de maior morbimortalidade. Sua incidência encontra-se entre 4 e 19/1.000 nascidos vivos, no Brasil, a prevalência é de 6/1000 crianças nascidas vivas. (ROSA *et al.*; 2013) Entre as CC encontra-se a Síndrome do coração esquerdo hipoplásico (SHCE), caracterizado por subdesenvolvimento do ventrículo esquerdo, hipoplasia ou atresia das valvas aórtica e mitral e hipoplasia do arco aórtico. A SHCE tem alta herdabilidade e é quase inteiramente causada por efeitos genéticos. Os genes envolvidos nesta doença estão relacionados ao desenvolvimento da válvula e, incluem mutações combinadas dos genes NKX2-5, HAND1 e NOTCH1. (THRONE, 2011) A síndrome do coração esquerdo hipoplásico é o evento mais comum, com uma prevalência de cerca de 0,162 / 1.000 nascidos vivos. No entanto a hipoplasia valvar do lado direito também ocorre, porém é bem mais rara. O objetivo deste trabalho foi realizar uma revisão de literatura sobre as doenças cardiovasculares congênitas com enfoque na hipoplasia do coração, e apresentar dois casos clínicos raros, um encontrado nas pesquisas feitas pelo grupo e um relato de caso presente na família de uma das autoras deste artigo. **MATERIAL E MÉTODOS:** Para realizar este trabalho foram pesquisados artigos de revisão e casos clínicos nos bancos de dados Medline, Lilacs, SciELO e PubMed utilizando-se os descritores “congenital heart diseases”, “congenital heart defects”, “hypoplastic left heart

syndrome”, “cardiovascular diseases”. A pesquisa não se limitou a um período específico. Foi realizado também uma pesquisa sobre o tema nos sites da Organização Mundial da Saúde e Organização Pan-Americana de Saúde. E por fim foram incluídos dois casos clínicos raros de Síndrome da Hipoplasia do coração direito, um de membros da família de uma das autoras do grupo, um selecionado durante a pesquisa. **RESULTADOS E DISCUSSÕES:** As CC são normalmente esporádicas e de etiologia multifatorial. A metade destas malformações é complexa e necessita de tratamento intervencionista após o nascimento, com mortalidade de 20 a 40% no período neonatal. Cerca de 10% dos casos estão associadas a síndromes clínicas, 5-8% resultam de anormalidades cromossômicas, de 3-5% são de defeitos gênicos isolados e 2-3% relacionam-se a fatores ambientais. (ZIELINSKY, 1997) **Caso 1** - Paciente com um dia de vida com cianose importante desde o nascimento. O ECO estabeleceu o diagnóstico de hipoplasia trabecular e da via de entrada do ventrículo direito (diâmetro diastólico 6mm) com hipoplasia associada do anel tricúspide (4mm), tronco pulmonar (4mm) e artérias pulmonares (3mm). Anastomose sistêmico-pulmonar (Blalock modificado) foi realizada no mesmo dia e a evolução inicial foi satisfatória, com a presença de sopro contínuo facilmente audível. Entretanto, o quadro deteriorou progressivamente com sinais de hipóxia, ocorrendo óbito dois dias após a cirurgia. Autorização para necropsia não foi concedida. (Artigo Hipoplasia Congênita Isolada do Ventrículo Direito). **Caso 2** - relato de um membro da família de uma das autoras do trabalho. Paciente do sexo masculino. Com 37 semanas de gestação, através de um ECO cardiograma fetal, foi descoberto uma Síndrome de hipoplasia do coração no lado direito. A criança nasceu com 40 semanas por cesariana. No segundo dia de vida passou por uma cirurgia para colocar um *Stend*, pois a Artéria Aorta não havia se formado o que o impedia de cumprir a função de levar sangue arterial para o corpo. Como consequência desenvolveu a Síndrome de Torrette e Epilepsia. **CONCLUSÃO:** As cardiopatias congênicas são doenças ligadas a herança genética e com necessidade extrema de um acompanhamento neonatal mais aprofundado.

REFERÊNCIAS

ROSA, R. C. M.; ROSA, F. M.; ZEN, P. R. G.; PASKULIN, G. A. Congenital heart defects and extra cardiac malformations. **Revista Paulista de Pediatria**. V.31, n.2, p. 243-51, 2013.

THRONE, S. A. Thorne, Atrioventricular Valve Atresia *in* Diagnosis and Management of Adult Congenital Heart Disease. 2 ed. 2011

ZIELINSKY, P. Malformações Cardíacas Fetais. Diagnóstico e Conduta. Arquivos. Brasileiros de Cardiologia v.69, n.3, 1997.