

Cardiopatias Congênitas na Idade Adulta. Considerações acerca da Evolução Natural e da Evolução de Pacientes Operados

Edmar Atik, Fernando Antibas Atik

São Paulo, SP

Os avanços diagnósticos, terapêuticos e cirúrgicos têm possibilitado, ao paciente pediátrico com cardiopatia congênita, alcançar a idade adulta com frequência cada vez maior.

Daí, hoje, o interesse desta especialidade entre os cardiologistas gerais, quer para o aprimoramento obrigatório do conhecimento, como principalmente, para a adoção da conduta mais correta possível.

Este interesse crescente de cardiologistas de adultos decorre da necessária continuidade do manejo adequado das cardiopatias congênitas, iniciada certamente na infância.

A fim de melhor compreender o assunto, importa inicialmente esboçar uma classificação que possa orientar quanto ao diagnóstico e manejo corretos.

As cardiopatias congênitas no adulto se apresentam geralmente de duas formas, as em evolução natural e as que sobreviveram à cirurgia realizada em etapas anteriores, quer no lactente, na infância ou mesmo na adolescência.

A primeira forma de apresentação das cardiopatias congênitas no adulto, a de evolução natural, é subdividida em dois tipos: a de diagnóstico não estabelecido anteriormente, com defeitos discretos ou mesmo de grande repercussão hemodinâmica e a de diagnóstico previamente estabelecido, mas que não sofreu intervenção cirúrgica, quer por contra-indicação, quer por falta de critérios de indicação operatória prévia.

A segunda forma de apresentação, a de evolução pós-cirúrgica e que alcança a vida adulta, corresponde a cardiopatias submetidas a três tipos de operações: as paliativas, as corretivas funcionais e as corretivas anatomofuncionais.

Evolução natural, sem diagnóstico prévio

Lesões discretas - As cardiopatias sem diagnóstico anterior, em evolução natural, com defeitos de discreta reper-

cussão hemodinâmica, continuam passíveis de conduta expectante não cirúrgica, no adulto. Formam um grupo de defeitos que necessita de reconhecimento clínico, a fim de poder diferenciá-lo de outras doenças que o mimetiza. São representadas por anomalias do arco aórtico sem obstruções ao fluxo sanguíneo e que podem, eventualmente, simular tumores mediastinais e, inadvertidamente, culminar até em toracotomias. Pertencem a esse grupo, a comunicação interatrial discreta e a drenagem anômala parcial de veias pulmonares que, mesmo com discreto hiperfluxo pulmonar, deve ser afastada a hipertensão arterial pulmonar como diagnóstico diferencial, em face da dilatação do arco médio visibilizada na radiografia de tórax. Cita-se, também, a coarctação da aorta que, mesmo quando discreta, pode exteriorizar-se através de leve hipertensão arterial sistêmica em membros superiores ou com hipertensão mais acentuada e em surtos.

A valva aórtica bivalvulada, por exteriorizar-se através de sopro sistólico com estalido protossistólico e, por vezes, até por sopro diastólico de insuficiência aórtica discreta, deve ser distinguida da estenose aórtica valvar.

A comunicação interventricular pequena deve ser conhecida previamente, pois em casos associada a infarto agudo do miocárdio pode ser confundida como causa isquêmica, podendo acarretar condutas cirúrgicas desnecessárias e de alto risco.

A transposição corrigida das grandes artérias com alteração do ritmo cardíaco e com graus variados de bloqueio atrioventricular, com silhueta cardíaca distorcida à radiografia de tórax e com morfologia eletrocardiográfica, também alterada com QS em V1 e V2, pode suscitar dúvidas diagnósticas com presumíveis cardiopatias isquêmicas.

Lesões acentuadas - Por sua vez, as lesões acentuadas, ao contrário das cardiopatias anteriormente consideradas, constituem indicação cirúrgica, apesar do diagnóstico estabelecido tardiamente, decorrente, provavelmente, da maior tolerância do paciente à sobrecarga imposta pelo defeito congênito. São, principalmente, representadas pela comunicação interatrial e comunicação interventricular, defeito parcial do septo atrioventricular, canal arterial púrvio,

Instituto do Coração do Hospital das Clínicas - FMUSP
Correspondência: Edmar Atik - InCor - Av. Dr. Enéas C. Aguiar 44 - 05403-000
- São Paulo, SP
Recebido para publicação em 12/4/00
Aceito em 12/7/00

coartação da aorta e estenose aórtica. Não são consideradas nessas cardiopatas, as que possuem fenômenos adquiridos adversos que não regridem mesmo após a correção, como na presença de hipertensão arterial pulmonar, hipertensão arterial sistêmica maligna, miocardiopatia secundária e disfunção ventricular acentuadas, além de outras alterações vasculares.

Evolução natural, com diagnóstico da cardiopatia conhecido anteriormente.

Contra-indicação cirúrgica - Nos casos em que a hipertensão pulmonar já está em estágio evolutivo e sua regressão não ocorra mesmo com a correção adequada dos defeitos.

Sem indicação cirúrgica atual - Conduta adotada quando o benefício obtido pela operação seja possivelmente discreto, em cardiopatas discretas ou de acentuada repercussão, em idades acima de 60 ou 70 anos, onde se soma risco cirúrgico mais elevado.

As cardiopatas com desvio de sangue sistêmico-pulmonar, como em comunicação interatrial, comunicação interventricular e canal arterial pérvio, são as que mais se enquadram nesse contexto, estendendo-se também às cardiopatas obstrutivas.

Esta conduta estende-se às cardiopatas cuja correção é impossibilitada por alterações vasculares pulmonares, tanto pela diminuição da árvore arterial suficiente para a adequada função pulmonar, como pela fragilidade de suas paredes e por outras alterações evolutivas, como ocorre, por exemplo, na atresia pulmonar com comunicação interventricular e vasos colaterais sistêmico-pulmonares.

Evolução pós-cirúrgica

No segundo grupo de anomalias apresentado na idade adulta, figura um contingente importante relacionado a pacientes que sobreviveram a operações realizadas previamente.

De modo geral, após operações paliativas tipo Blalock-Taussig, sobrevêm ao longo do tempo, complicações relacionadas à sobrecarga de volume cardíaco com insuficiência cardíaca, podendo haver dilatação de artérias pulmonares e até hipertensão pulmonar, além de graus variados de hipoxemia na dependência da perviabilidade da anastomose sistêmico-pulmonar. A bandagem pulmonar também se exterioriza, nessa faixa etária, por insuficiência cardíaca ou por hipoxemia.

Nas correções cirúrgicas funcionais, como na operação de Fontan, predominam a congestão venosa sistêmica, as arritmias cardíacas, a insuficiência cardíaca, as tromboembolias pulmonares, além de outras mais graves, ainda como alterações da absorção entérica e da digestão.

Na operação de Senning e de Mustard, a longo prazo e na idade adulta, surgem com frequência variável de 20 a 50% dos casos, arritmias supraventriculares, além de insuficiência cardíaca direita e insuficiência tricúspide.

Nas correções através de interposições de tubos e de valvas entre as estruturas cardíacas, como no tronco arterial comum, atresia pulmonar associada à comunicação interventricular, tetralogia de Fallot extrema, transposição das

grandes artérias com estenose pulmonar e comunicação interventricular, as obstruções e degeneração tecidual com calcificação, responsáveis por embolias e insuficiência cardíaca surgem com alta incidência.

Nas cirurgias corretivas, implica conhecer a presença ou não de lesões residuais, de seqüelas e de complicações que, sensivelmente, influem na evolução a longo prazo. Assim, por exemplo, a obrigatória insuficiência pulmonar após ampliação da via de saída de ventrículo direito na tetralogia de Fallot, quando pronunciada, ocasiona dilatação de ventrículo direito com sinais de insuficiência cardíaca direita. Na coartação da aorta residual surgem a hipertensão arterial sistêmica, os aneurismas, a miocardiopatia secundária e a coronariopatia. Na estenose pulmonar surge a insuficiência pulmonar, na estenose aórtica a insuficiência aórtica, e assim por diante.

Nesse contexto, que pode ser desfavorável na dependência da magnitude desses defeitos residuais, devem ser considerados os pacientes operados e que podem alcançar a cura anatomofuncional, como ocorre com a comunicação interatrial, comunicação interventricular e canal arterial pérvio, dentre as cardiopatas acianogênicas e em duas anomalias cianogênicas, antes temidas, a transposição das grandes artérias e a drenagem anômala total de veias pulmonares, desde que as cirurgias sejam realizadas muito precocemente na vida, na ausência de fenômenos adquiridos irreversíveis.

Experiência do InCor-FMUSP - Em atendimento consecutivo de 600 pacientes com cardiopatas congênitas na idade adulta, com variação de 19 a 86 anos, os casos em evolução natural corresponderam a 55% (333 pacientes) e os em evolução pós-operatória a 45% (267 pacientes)¹. Nos primeiros, houve nítido predomínio das cardiopatas acianogênicas com desvio de sangue da esquerda à direita (203 pacientes-60,9%) em relação às cardiopatas acianogênicas com obstrução ao fluxo de sangue (60 pacientes-18%) e às cianogênicas (70 pacientes-21%), sendo 57-17,1% destas com estenose pulmonar associada e apenas 13-3,9% sem estenose pulmonar.

Dentre os 203 pacientes com cardiopatas acianogênicas com *shunt*, houve predomínio da comunicação interatrial (135 pacientes-66,5%) em relação à comunicação interventricular (30 pacientes-14,7%), e ao defeito do septo atrioventricular (27 pacientes-13,3%). Entre os 60 pacientes com defeitos obstrutivos, a estenose pulmonar valvar (26 pacientes-43,3%) predominou sobre a coartação da aorta (15 pacientes-25%), a estenose aórtica valvar (10 pacientes-16,6%) e a transposição corrigida das grandes artérias (9 pacientes-15%). Em relação às cardiopatas cianogênicas, a tetralogia de Fallot (34 pacientes-48,5%) e a anomalia de Ebstein (21 pacientes-30%) foram as mais frequentes, sendo as menos comuns a dupla via de saída de ventrículo direito (5 pacientes-7,1%), a atresia pulmonar com comunicação interventricular (4 pacientes-5,7%), a transposição das grandes artérias (2 pacientes-2,8%), o ventrículo único (2 pacientes-2,8%) e a atresia tricúspide (2 pacientes-2,8%).

No grupo de cardiopatas operadas na idade adulta, as acianogênicas com *shunt* (106 pacientes-54,9%) também

predominaram sobre as acianogênicas obstrutivas (47 pacientes- 24,3%) e as cianogênicas (40 pacientes- 20,7%).

É de interesse notar que a maioria das cardiopatias em evolução natural se mostra com repercussão hemodinâmica, exceto em 8-5,9% de 135 pacientes com comunicação interatrial, em 10-33,3% dos 30 pacientes com comunicação interventricular, em 2-18,1% dos 11 pacientes com canal arterial pérvio, em 8-30,7% dos 26 pacientes com estenose pulmonar valvar e em 2-22,2% dos 9 pacientes com transposição corrigida das grandes artérias, além dos 7-33,3% de 21 pacientes com anomalia de Ebstein.

Experiência da literatura – Na evolução natural dos defeitos até a idade adulta, na literatura, os principais defeitos cardíacos apresentam, os mesmos aspectos encontrados em nossa instituição.

Assim, na coarctação da aorta, apesar do sobrevivente de maior idade ter sido de 92 anos², verificou-se que mais de 75% dos pacientes não operados faleceram ao redor de 50 anos em decorrência de alterações cardiovasculares dependentes da hipertensão arterial sistêmica, como hemorragia cerebral, rotura da aorta ou aneurisma dissecante, obstruções coronarianas e miocardiopatia secundária com insuficiência cardíaca³.

Na estenose pulmonar valvar, a causa mais comum de morte foi a insuficiência ventricular direita, usualmente após a 4ª década da vida. A metade desses pacientes faleceu até 27 anos de idade, mas é relatada sobrevida longa de até 78 anos⁴.

Na comunicação interatrial, a segunda anomalia congênita mais comumente encontrada na idade adulta, cerca de 40% dos casos sobrevivem além dos 40 anos. A metade falece entre 40 e 50 anos com perda subsequente de 6% a cada ano por insuficiência cardíaca. No entanto, pode ocorrer sobrevida acima de 80 ou mesmo de 90 anos⁵.

O canal arterial, raramente encontrado na idade adulta, desenvolve insuficiência cardíaca e endocardite infecciosa, causas mais freqüentes de morte nessa faixa etária, ao lado de arritmias, como a fibrilação atrial com conseqüentes fenômenos tromboembólicos.

Outras complicações, como o aneurisma ductal, em especial quando o canal arterial é restritivo na boca anastomótica pulmonar, é responsável por embolias sistêmicas, paralisia do nervo laríngeo, compressão do tronco pulmonar, rotura do aneurisma para o esôfago ou para a árvore tráqueobrônquica. O sobrevivente de maior idade em evolução natural tinha 91 anos, em associação a defeitos obstrutivos nas valvas aórtica e mitral⁶.

A comunicação interventricular é também raramente encontrada no adulto apesar de ser, dentre todas, a segunda anomalia congênita mais freqüente. Fato que se deve a ocorrência do fechamento espontâneo em cerca de 50 a 75% dos defeitos pequenos nos dois primeiros anos de vida e, por outro lado, à necessidade de operação precoce em defeitos com maior repercussão.

Ademais, menciona-se na literatura que o fechamento espontâneo pode ocorrer mesmo na idade adulta, apesar de raro, como os casos de pacientes de 23 anos⁷ e de 46 anos⁸. Contrariando essa assertiva, há autores que relatam fecha-

mento espontâneo do defeito em número maior de casos, mesmo na idade adulta, alcançado em 10% dos 188 pacientes, com idades entre 17 e 72 (média de 29,2) anos⁹.

Na evolução do defeito parcial do septo atrioventricular, soma-se a repercussão da insuficiência mitral à comunicação interatrial tipo *ostium primum*. Por isso, torna-se rara a sobrevida após 50 anos de idade, estimada em aproximadamente 10% dos casos¹⁰.

A anomalia mais comum continua sendo a valva aórtica bivalvulada, que na idade adulta exterioriza-se através de estenose aórtica pela fusão comissural ou por degeneração cálcica ou ainda por endocardite infecciosa. Estima-se que a prevalência desta anomalia é da ordem de 2% em relação à população normal.

A tetralogia de Fallot apresenta evolução desfavorável precoce, sendo que 50% dos pacientes falecem nos três primeiros anos de vida e 75% até os 10 anos. Cerca de 11% dos casos alcançam a idade de 20 anos, 6% a 30 anos e apenas 3% a 40 anos. No adulto, é freqüente a insuficiência aórtica por dilatação do anel valvar e da aorta ascendente e insuficiência cardíaca por hipóxia crônica.

Na anomalia de Ebstein, ao contrário, a metade dos pacientes alcança a 3ª década da vida, mas rara (5%) a sobrevida após 50 anos. A morte decorre de insuficiência cardíaca, tromboembolismo, arritmia e hipóxia. Os sinais de prognóstico reservado constituem-se em cardiomegalia exagerada, arritmias, principalmente taquicardia paroxística supraventricular e fibrilação atrial, cianose e cansaço.

Maior sobrevida desta anomalia é relatada em paciente de 85 anos¹¹ e observa-se que foi descrita pela primeira vez, à necropsia, em paciente de 75 anos, que curiosamente se manteve assintomático até a idade de 50 anos, apesar da grande repercussão¹².

A ocorrência natural das outras cardiopatias cianogênicas na idade adulta é extremamente rara, sem predomínio de uma sobre a outra.

Sobrevida à idade adulta após cirurgia cardíaca - Em linhas gerais, a evolução pós-operatória a longo prazo depende de variáveis, como o tipo da anomalia congênita, a idade por ocasião da intervenção, o grau de involução da sobrecarga de volume e/ou de pressão imposta ao miocárdio ventricular, a proteção miocárdica durante a operação, seqüelas e complicações cirúrgicas, principalmente as eletrofisiológicas e a durabilidade de materiais protéticos, como valvas e tubos.

A estenose aórtica valvar, mesmo quando corrigida precocemente na vida, constitui-se na anomalia que continua requerendo atenção no adulto, em face da progressão do defeito, da degeneração valvar, do aparecimento de insuficiência aórtica e de endocardite infecciosa. Nesta anomalia, estima-se sobrevida a longo prazo, após 20 anos de evolução pós-operatória, de cerca de 82% e, após 22 anos de 77%¹³.

A necessidade de reoperação cresce com o tempo pós-operatório, sendo de 2% com 5 anos, 8% com 10 anos, 19% com 15 anos, 35% com 20 anos e de 44% com 22 anos¹⁴. A morte súbita constitui-se na principal causa de morte a longo prazo, ocorrendo em 37% de todos os casos, em 26%

relacionada à reoperação, em 18% à endocardite, em 4% à insuficiência cardíaca e à insuficiência aórtica¹⁴.

Na estenose subaórtica, os resultados cirúrgicos têm sido bons a longo prazo, uma vez que mudanças técnicas têm diminuído a incidência de reestenose, de complicações, como perfuração septal, de injúria ao feixe de Hiss, à valva mitral e também à valva aórtica¹⁵. A indicação precoce do reparo da obstrução subvalvar tem evitado alterações mais pronunciadas da valva aórtica, provocadas pelo impacto do jato sistólico.

Na estenose supravalvar aórtica, a maioria associada à síndrome de Williams, guarda a evolução pós-operatória relação com danos prévios à valva aórtica e à circulação coronariana em face da dilatação da aorta prévia à obstrução e à hipertensão mecânica provocadas. Tem sido favorável em 94% após 10 anos e em 91% após 20 anos da operação¹⁶.

A estenose mitral congênita, anomalia rara nas várias formas de apresentação anatômica, apresenta geralmente evolução mais desfavorável, desde que a correção operatória implique em lesões estenóticas obrigatórias ou mesmo de insuficiência mitral e que requeram até substituição valvar futura por próteses mecânicas, acrescentando a possibilidade de graus variados de hipertensão pulmonar e a associação com outros defeitos cardíacos. Sobrevida após 10 anos da operação alcança de 30 a 60% dos casos¹⁷.

A evolução pós-operatória a longo prazo da estenose pulmonar valvar guarda relação com o grau do defeito, com a idade à operação e, principalmente, com a função prévia do ventrículo direito. Em linhas gerais, é rotulada como excelente, desde que a operação ou mesmo a intervenção pelo cateter-balão seja realizada precocemente no lactente ou nos primeiros anos de vida¹⁸. A operação no adulto pode trazer conseqüências pós-operatórias, desde que o ventrículo direito mostre alguma disfunção¹⁹.

Na comunicação interatrial, a preocupação quanto à necessidade da indicação precoce nos primeiros anos de vida, ainda que em pacientes assintomáticos, recai no fato de que, a longo prazo, ocorre involução da dilatação das cavidades direitas, ao passo que, quando operados na idade adulta, a mesma se sucede somente em 20% dos casos²⁰.

Acresce-se que, em presença de insuficiência tricúspide e de disfunção de ventrículo direito, torna-se regra a continuidade desses fenômenos, quando o paciente é operado em idade avançada. Mesmo assim, na idade adulta, a correção é preferível à conduta médica, em vista de melhores resultados, tanto da qualidade de vida quanto de menor morbidade.

Em acompanhamento desses pacientes operados (média de idade de 54±7 anos), a sobrevida pós-operatória em 10 anos foi de 95%, ao passo que, no mesmo período sob tratamento médico (média de idade de 57±10 anos), a sobrevida correspondeu a 84% dos casos²¹. No entanto, as arritmias supraventriculares persistem ou até surgem na evolução pós-operatória, como fibrilação atrial, *flutter* atrial, extra-sístoles, predispondo a riscos de tromboembolismo.

Dos tipos anatômicos de comunicação interventricular, os de via de entrada e os perimembranosos são habitualmente corrigidos por via atrial, os subarteriais por ven-

triculotomia direita e os musculares apicais por ventriculotomia esquerda.

Para qualquer uma dessas correções, caso seja realizada precocemente, em geral antes de dois anos de idade, observa-se evolução favorável a longo prazo, e os pacientes tornam-se assintomáticos e com função ventricular normal na vida adulta^{22,23}.

Quando não há involução da dilatação cardíaca imposta por sobrecarga mais prolongada antes da operação, pode persistir cardiomegalia e disfunção ventricular, além de maior possibilidade ao desenvolvimento da hipertensão pulmonar²⁴. Deve ser lembrado que a sobrevida de pacientes operados, com reação arteriolar pulmonar já acentuada, é da ordem de 75% em 5 anos²⁵.

A evolução do canal arterial obedece os mesmos parâmetros estabelecidos para a comunicação interventricular, guardando relação com a idade à operação, com o grau e duração da sobrecarga de volume imposta ao ventrículo esquerdo e do grau da hipertensão pulmonar.

Quanto à coarctação da aorta, torna-se preocupação constante após a correção até a idade adulta, em vista da alta incidência de recoarctação, de persistência de hipertensão arterial sistêmica, da presença da valva aórtica bivalvulada, freqüentemente associada, e da formação de aneurisma da aorta.

A sobrevida tardia é influenciada também por freqüentes complicações, como por doença arteriosclerótica coronariana e por acidente vascular cerebral. Portanto, é fácil imaginar que a longevidade nesta anomalia é influenciada pela idade à operação, nitidamente, em relação de proporcionalidade inversa, e ao grau dos caracteres adquiridos presentes, como a hipertensão arterial e hipertrofia miocárdica²⁶.

Assim, quando a coarctação da aorta é corrigida na infância, a sobrevida a longo prazo alcança 92% dos casos; quando a correção é mais tardia, entre 20 a 40 anos de idade, diminui a sobrevida para 75%, cerca de 25 anos após, e em pacientes com mais de 40 anos, cerca de 50% sobrevivem após 15 anos da correção¹⁷.

Em relação à hipertensão arterial, caso a correção seja feita acima de cinco anos de idade, os pacientes tornam-se normotensos em 90% dos casos após cinco anos de evolução, diminuindo no entanto essa condição para 50% dos casos após 20 anos de evolução e mais ainda para 25% após 25 anos da operação¹⁷. Quando a correção é realizada na idade adulta, apenas em 20% dos casos, observa-se a normalização da pressão arterial, correspondendo a sobrevida cerca de 67%, nesta faixa etária²⁷.

A valva aórtica bivalvulada constitui outro risco evolutivo, uma vez que predispõe à fusão comissural e estenose valvar aórtica, além da endocardite infecciosa.

A recoarctação da aorta, avaliada através gradiente de pressão em repouso entre os membros acima de 20mmHg e em exercício acima de 50mmHg, pode ocorrer com qualquer técnica corretiva e constitui substrato para se considerar nova intervenção cirúrgica ou mesmo por angioplastia por cateter-balão^{17,26,27}.

Observa-se melhor evolução em portadores de tetralogia de Fallot, operados na primeira década da vida, com sobrevivência média após 32 anos correspondente a 90% em comparação a apenas 76% dos casos operados, no mesmo período a longo prazo, em idades superiores a 12 anos²⁸, incluindo-se intervenção na idade adulta²⁹.

O risco maior da operação na idade adulta decorre da hipertrofia do ventrículo direito, da sobrecarga de volume do ventrículo esquerdo imposta por operações paliativas prévias, acrescidas ainda de distúrbios do ritmo cardíaco.

A correção da tetralogia de Fallot tem sido feita eletivamente em períodos cada vez mais precoces, nos primeiros meses e mesmo no primeiro mês de vida, quando a correção torna-se mais simples, desde que a distorção da via de saída do ventrículo direito seja menor, assim como a hipertrofia ventricular, tendendo a árvore arterial pulmonar a se desenvolver mais rapidamente no período pós-operatório, em face do fluxo pulsátil ventricular³⁰.

Em qualquer situação, o fator preditivo favorece, além da ausência de defeitos residuais, como estenose e insuficiência valvar pulmonar e a própria comunicação interventricular residual, é a relação da pressão sistólica entre os dois ventrículos, quando mantida abaixo de 0,5³⁰.

A atresia pulmonar associada à comunicação interventricular é anomalia grave cuja sobrevivência é rara até a idade adulta, com ou sem operação prévia.

Estima-se que cerca de 16% dos pacientes alcancem a terceira década³¹ e com alta incidência de alterações anatomofuncionais, como insuficiência aórtica em cerca de 77%, insuficiência cardíaca em 38% e com acentuada hipoxemia³². Acresce ainda o alto risco de hipertensão arterial pulmonar.

Na transposição das grandes artérias, a correção anatômica de Jatene propicia mudanças anatomofuncionais significativas, a ponto de se identificar pacientes adultos, operados precocemente ainda no 1º mês de vida, com função ventricular esquerda preservada, além de características normais dessa cavidade, quanto ao volume, pressão e espessura parietal.

O risco de 2% por morte súbita, em decorrência de coronariopatia após correção de Jatene por obstrução e/ou acotovelamento arterial, e de cerca de 10% para obstrução arterial pulmonar, continuam sendo os problemas evolutivos³³.

Quando a correção é dirigida ao redirecionamento intra-atrial dos fluxos do sangue através as operações de Senning e Mustard, observa-se índice de sobrevivência de até 85% na 1ª técnica e de 80% na 2ª, após 20 anos de evolução³⁴.

As complicações têm se tornado mais raras, como estenoses de veias cavas com conseqüente síndrome de enteropatia perdedora de proteínas, estenose de veias pulmonares, de insuficiência tricúspide e de insuficiência do ventrículo direito.

Permanecem as arritmias supraventriculares, causa principal da descompensação cardíaca a longo prazo³⁴. A disfunção do ventrículo direito sistêmico, decorrente de perfusão inadequada coronariana em face da hipertrofia crônica obrigatória, também ocorre como causa primária na evolução tardia desfavorável. No entanto, a patogênese e incidência desta disfunção ainda necessitam de estudos

mais acurados, com técnicas mais sofisticadas, como o estudo do metabolismo miocárdico através perfusão radioisotópica, por exemplo.

A anomalia de Ebstein, em evolução pós-operatória, depende do tempo de duração da insuficiência tricúspide e, portanto, da idade à operação, do estado funcional do ventrículo direito e das lesões residuais, além da técnica operatória, se realizada por plástica ou por substituição valvar. Mortalidade tardia de até 15% é relatada após correção sob várias técnicas dessa anomalia^{35,36}.

Reflexões acerca da evolução tardia de pacientes operados com cardiopatas congênitas. O panorama atual e a necessária mudança

A evolução pós-operatória tardia de portadores de cardiopatas congênitas tem suscitado inúmeras dúvidas, em vista da variabilidade das informações científicas^{37,38}.

Tais diversidades de resultados em uma mesma cardiopatia, dependem, de uma série de variáveis, que necessita de análise mais criteriosa, principalmente do tipo da cardiopatia congênita, do estado anatomofuncional pré-operatório, do tipo de correção cirúrgica, se anatômica ou funcional, de eventuais complicações pré e pós-operatórias e, também, de defeitos residuais cirúrgicos.

Dessas variáveis são considerados a complexidade do assunto e o entendimento da difícil missão da análise evolutiva. Atualmente, serve de base para que possamos melhor nos posicionar frente a uma cardiopatia congênita, estabelecendo a perspectiva e, conseqüentemente, alterar a conduta.

De modo geral, podemos dividir a evolução atual pós-operatória das cardiopatas congênitas em dois tipos principais: o 1º rotulado como favorável, em vista de longevidade normal ou próxima da obtida pela população normal, e o 2º, como desfavorável, cuja longevidade é encurtada por uma destas possibilidades: 1) presença de fatores adquiridos adversos pré-operatórios, que se tornam irreversíveis mesmo após a correção cirúrgica; 2) existência de defeitos residuais pós-operatórios, obrigatórios ou não; 3) em correções operatórias funcionais e não anatômicas. Estes fatores são responsáveis por diminuição da longevidade, em maior ou menor período de tempo, na dependência da sua magnitude.

A evolução favorável relaciona-se sempre a cardiopatas corrigíveis do ponto de vista anatômico, em geral em idade precoce e na ausência de fenômenos anatômicos adquiridos adversos, com função ventricular preservada e sem complicações e/ou defeitos residuais oriundos da correção operatória.

Tal normalidade anatomofuncional é obtida em cardiopatas congênitas acianogênicas com desvios de sangue da esquerda para a direita, tipo comunicações interatrial e interventricular, canal arterial e mesmo em defeito do septo atrioventricular e ainda em fístulas arteriovenosas, como na origem de uma das artérias pulmonares da aorta ascendente, desde que a correção anatômica seja realizada precocemente, nos primeiros meses de vida.

Estende-se também essa evolução favorável a cardiopatas congênicas acianogênicas obstrutivas (estenoses aórtica e pulmonar e na coarctação da aorta), desde que o gradiente de pressão residual seja persistentemente inferior a 20mmHg e ainda a duas cardiopatas cianogênicas, que podem hoje alcançar a cura pela cirurgia corretiva, representadas pela transposição das grandes artérias e pela drenagem anômala total das veias pulmonares.

A longevidade reduzida pela presença de fatores adversos adquiridos decorre de hipertrofia e de dilatação cardíacas, além da hipertensão arterial pulmonar, irreversíveis mesmo em cardiopatas congênicas corrigíveis, realizadas tardiamente, principalmente na vida adulta ou a partir da adolescência. Essa evolução ocorre tanto em cardiopatas congênicas acianogênicas obstrutivas (estenoses aórtica e pulmonar e na coarctação da aorta) como em cardiopatas com desvios de sangue de uma a outra circulação (comunicações interatrial e interventricular e no canal arterial), desde que os mecanismos de compensação cardíaca ultrapassem seus limites, ocorridos após determinado tempo de sobrecarga de volume e/ou de pressão.

Defeitos residuais cirúrgicos, obrigatórios ou não, em cardiopatas operadas em qualquer idade, constituem-se em elementos que perpetuam sobrecargas, afetando sensivelmente a evolução tardia.

A insuficiência pulmonar, por exemplo, é rotulada como obrigatória após a correção da tetralogia de Fallot, ocasionando sobrecarga de volume de ventrículo direito, proporcional ao grau do defeito e, como consequência, o aparecimento da insuficiência cardíaca direita, arritmias e baixo débito sistêmico.

Ressalta-se, também, a disfunção de ventrículo direito residual em portadores de anomalia de Ebstein, operados na idade adulta, na qual essa cavidade sofreu dilatação exagerada em decorrência da insuficiência tricúspide por longo tempo até a operação.

Como defeitos residuais cirúrgicos, também obrigatórios, menciona-se a insuficiência das valvas atrioventriculares, direita e esquerda, que ocorre em maior ou menor grau após a correção do defeito do septo atrioventricular, em face da magnitude da malformação da valva atrioventricular única.

É quase obrigatório o defeito residual em situações de obstrução subvalvar e mesmo valvar à direita ou à esquerda do coração, em face de malformações, que dificultam o reparo anatômico e, portanto, a normalização anatomofuncional.

Estende-se essa assertiva a anomalias isoladas ou em associações a outros defeitos, como na transposição das grandes artérias, dupla via de saída de ventrículo direito e na transposição corrigida das grandes artérias.

Por fim, é também desfavorável a evolução em cardiopatas cuja correção é funcional e não anatômica, predispondo a longo prazo, determinadas complicações congestivas, arritmicas, embólicas e infecciosas.

Salienta-se essa evolução em cardiopatas cuja corre-

ção anatômica não é exequível, como na atresia tricúspide, conexão atrioventricular univentricular, hipoplasia do coração esquerdo, cardiopatas com hipoplasia de um dos dois ventrículos e em determinadas cardiopatas congênicas cuja correção cirúrgica é mais dificultada. Em todas, aplica-se o princípio Fontan, isto é, a conexão venosa sistêmica com a árvore arterial pulmonar.

Ademais, a correção funcional se aplica também em situações em que o ventrículo esquerdo perde a capacidade de poder manter o débito sistêmico, como na transposição das grandes artérias com septo ventricular íntegro.

A correção funcional na transposição das grandes artérias pelo redirecionamento intra-atrial dos fluxos sanguíneos pelas técnicas de Mustard e de Senning conduz ao ventrículo esquerdo o sangue venoso sistêmico e ao ventrículo direito o sangue venoso pulmonar, favorecendo a normalização funcional sistêmica e pulmonar.

Tal efetividade também se aplica em outras condições, como na discordância atrioventricular isolada, na qual o átrio direito conecta-se com o ventrículo esquerdo e aorta e o átrio esquerdo com o ventrículo direito e as artérias pulmonares.

Esse conceito corretivo funcional é também aplicado em associação à troca arterial e coronária na transposição corrigida das grandes artérias com acentuada insuficiência tricúspide.

A interposição de tubos e de valvas dentro do princípio Rastelli no tronco arterial comum e na atresia pulmonar com comunicação interventricular, na transposição das grandes artérias com estenose pulmonar, restabelecendo assim a comunicação ventrículo direito- tronco pulmonar também faz parte das correções ditas funcionais com todas as consequências desfavoráveis de fenômenos de degeneração, obstrução e de infecção.

Nesta apresentação, fica patente que, apesar do progresso intenso, a perfeição ainda está longe. É grande ainda hoje o desconhecimento dos aspectos etiológicos e patogênicos, além dos tratamentos genético, bioquímico, enzimático e até de medidas profiláticas, que certamente dariam passos mais decisivos para a cura das cardiopatas congênicas. O progresso de melhor perspectiva desta especialidade, exige hoje a necessidade de mudanças de conduta.

Assim, em cardiopatas corrigíveis, a fim de se evitar todos os caracteres adquiridos adversos, é imperiosa, como solução, a correção precoce nos primeiros meses de vida.

Em cardiopatas não corrigíveis, em vista da evolução desfavorável da sua maioria, talvez em futuro bem mais próximo, a solução esteja em procedimentos mais radicais, como o transplante cardíaco.

Do início difícil, atravessamos, ainda agora, período de busca, visualizando melhores horizontes, desde que permaneça o empenho na obtenção do objetivo principal, ou seja, dar à criança cardiopata a evolução similar àquela de uma criança normal.

Referências

1. Mesquita SF, Snitcowsky R, Ebaid M. Cardiopatia Congênita no Adulto. Em: Sousa AGMR, Mansur AJ: *Socesp Cardiologia*, 2º vol. São Paulo: Editora Atheneu, 1996: 761-71.
2. Jarcho S. Coarctation of the aorta (Reynaud, 1828). *Am J Cardiol* 1962; 9: 591-7.
3. Campbell M. Natural history of coarctation of the aorta. *Br Heart J* 1970; 32: 633-40.
4. Greene DG, Baldwin ED, Baldwin JS, Himmelstein A, Roh CE, Courmand A. Pure congenital pulmonary stenosis and idiopathic congenital dilatation of the pulmonary artery. *Am J Med* 1949; 6: 24-40.
5. Zaver AG, Nadas AS. Atrial septal defect-secundum type. *Circulation* 1965; 32(suppl III): 24-32.
6. Satoh T, Yanagitani Y, Okano Y. Patent ductus arteriosus with combined valvular disease at age 91. *Intern Med* 1997; 36: 340-4.
7. Schott GD. Documentation of spontaneous functional closure of a ventricular septal defect during adult life. *Br Heart J* 1973; 35: 1214-6.
8. Campbell M. Natural history of ventricular septal defect. *Br Heart J* 1971; 33: 246-57.
9. Neumayer U, Stone S, Somerville J. Small ventricular septal defects in adults. *Eur Heart J* 1998; 19: 1573-82.
10. Hynes JK, Tajik AJ, Seward JB, et al. Partial atrioventricular canal defect in adults. *Circulation* 1982; 66: 284-7.
11. Seward JB, Tajik AJ, Feist DJ, Smith HC. Ebstein's anomaly in an 85 year old man. *Mayo Clin Proc* 1979; 54: 193-6.
12. Adams JCL, Hudson R. Case of Ebstein's anomaly surviving to age 79. *Br Heart J* 1956; 18: 129-32.
13. Hsieh K, Keane JF, Nadas AS, Bernhard WF, Castaneda AR. Long term follow-up of valvulotomy before 1968 for congenital aortic stenosis. *Am J Cardiol* 1986; 58: 338-41.
14. Presbitero P, Somerville J, Revel-Chion R, Ross D. Open aortic valvulotomy for congenital aortic stenotic: late results. *Br Heart J* 1982; 47: 26-34.
15. Somerville J, Stone S, Ross D. Fate of patients with fixed subaortic stenosis after surgical removal. *Br Heart J* 1980; 43: 629-47.
16. van Son JAM, Danielson GK, Puga FJ, et al. Supravalvar aortic stenosis: Long term results of surgical treatment. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1994; 107: 103-14.
17. Kirklin JW, Barratt-Boyes BG. *Cardiac Surgery*, 2nd ed. New York: Churchill Livingstone, Inc., 1993: 1263-325.
18. Kopecky SL, Gersch BJ, McGoon MD, et al. Long term outcome of patients undergoing surgical repair of isolated pulmonary valve stenosis: follow-up at 20 to 30 years. *Circulation* 1988; 78: 1150-6.
19. Perloff JK. Late postoperative concerns in adults with congenital heart disease. *Cardiovasc Clin* 1981; 11: 431-47.
20. Liberton RR, Boucher CA, Strauss HW, Dinsmore RE, McKusick RA, Pohost GM. Right ventricular function in adult atrial septal defect. *Am J Cardiol* 1981; 47: 56-60.
21. Konstantinides S, Geibel A, Olschewski M, et al. A comparison of surgical and medical therapy for atrial septal defects in adults. *N Engl J Med* 1995; 333: 469-73.
22. Moller JH, Patton C, Varco RL, Lillehei CW. Late results (30 to 35 years) after operative closure of isolated ventricular septal defect from 1954 to 1960. *Am J Cardiol* 1991; 68: 1491-7.
23. Meijboom F, Szatmari A, Utens E, et al. Long-term follow-up after surgical closure of ventricular septal defect in infancy and childhood. *J Am Coll Cardiol* 1994; 24: 1358-64.
24. Jarmakani JM, Graham TP, Canent RV. Left ventricular contractile state in children with successfully corrected ventricular septal defect. *Circulation* 1972; 45(suppl I): 102-10.
25. Blackstone EH, Kirklin JW, Bradley EL, DuShane JW, Applebaum A. Optimal age and results of repair of large ventricular septal defects. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1976; 72: 661-79.
26. Presbitero P, Demarie D, Villani M, et al. Long-term results (15 to 30 years) of surgical repair of aortic coarctation. *Br Heart J* 1987; 57: 462-7.
27. Clarkson PM, Nicholson MR, Barratt-Boyes BG, Neutze JM, Whitlock RM. Results after repair of coarctation of the aorta beyond infancy: a 10 to 28 year follow-up with particular reference to late systemic hypertension. *Am J Cardiol* 1983; 51: 1481-8.
28. Murphy JG, Gersh BJ, Mair DD. Long-term outcome in patients undergoing surgical repair of tetralogy of Fallot. *N Engl J Med* 1993; 329: 593-9.
29. Hu DCK, Seward JB, Puga FJ, Fuster V, Tajik AJ. Total correction of tetralogy of Fallot at age 40 years or older: long-term follow-up. *J Am Coll Cardiol* 1985; 5: 40-4.
30. Walsh EP, Rockenmacher S, Keane JF, Hougen TJ, Lock JE, Castaneda AR. Late results in patients with tetralogy of Fallot repaired during infancy. *Circulation* 1988; 77: 1062-7.
31. Bull K, Somerville J, Ty E, Spiegelhalter D. Presentation and attrition in complex pulmonary atresia. *J Am Coll Cardiol* 1995; 25: 491-9.
32. Marelli AJ, Perloff JK, Child JC, Lacks H. Pulmonary atresia with ventricular septal defect in adults. *Circulation* 1994; 89: 243-51.
33. Kirklin JW, Blackstone EH, Tchervenkov CI, Castaneda AR and the Congenital Heart Surgeons Society: Clinical outcomes after the arterial switch operation for transposition: patient, support, procedural and institutional risk factors. *Circulation* 1992; 86: 1501-15.
34. Williams WG, Trusler GA, Kirklin JW, et al. Early and late results of a protocol for simple transposition leading to an atrial switch (Mustard) repair. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1988; 95: 717-26.
35. Barbero-Marcial M, Verginelli G, Awad M, Ferreira S, Ebaid M, Zerbini EJ. Surgical treatment of Ebstein's anomaly: early and late results in 20 patients subjected to valve replacement. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1979; 78: 416-22.
36. Westaby S, Karp RB, Kirklin JW, Waldon AL, Blackstone EH. Surgical treatment in Ebstein's malformation. *Ann Thorac Surg* 1982; 34: 388-95.
37. Perloff JK. Survival patterns without cardiac surgery or interventional catheterization. In: Perloff JK, Child JS. *Congenital Heart Disease in Adults*, 2nd ed. Philadelphia: WB Saunders Co, 1998: 15-53.
38. Kaplan S, Perloff JK. Survival patterns after cardiac surgery or interventional catheterization. In: Perloff JK, Child JS. *Congenital Heart Disease in Adults*, 2nd ed. Philadelphia: WB Saunders Co., 1998: 54-87.