

Cardiopatia Congênita no Nordeste Brasileiro: 10 Anos Consecutivos Registrados no Estado da Paraíba, Brasil

Congenital Heart Disease in Northeast Brazil: 10 Consecutive Years of Records in Paraíba State, Brazil

Juliana Sousa Soares de Araújo^{1,2}, Cláudio Teixeira Régis^{1,2}, Renata Grigorio Silva Gomes^{1,2}, Christiana Souto Silva^{1,2}, Cristina Maria Batista Abath^{1,2}, Felipe Alves Mourato^{1,2}, Sandra da Silva Mattos²

Resumo

Fundamentos: Diferentes índices de incidência das cardiopatias congênicas são descritos na literatura dependendo da idade da população analisada e dos tipos de malformações incluídas. No Brasil, notadamente nas regiões norte e nordeste, não existem dados sobre a real incidência de cardiopatias congênicas.

Objetivo: Descrever o perfil das cardiopatias congênicas (CC) num serviço público de referência do estado da Paraíba, Brasil.

Métodos: Estudo descritivo e retrospectivo baseado em dados institucionais referentes ao Estudo Colaborativo Latino-Americano de Malformações Congênicas (ECLAMC), coletados entre janeiro 2001 e dezembro 2011. As variáveis estudadas foram: peso ao nascer, idade gestacional, sexo, município de origem, tipo de cardiopatia, faixa etária e escolaridade dos pais, história de malformações na família, consanguinidade e antecedentes familiares.

Resultados: Dos 70857 nascimentos consecutivos analisados, o diagnóstico de CC foi relatado em 290, e o tipo do defeito foi determinado em 232. Destas, 37,8% eram cardiopatias de *shunt* esquerdo-direito, 9,1% obstrutivas acianogênicas, 5,6% obstrutivas cianogênicas e 10,3% cardiopatias complexas. A cardiopatia foi achado isolado em 81,0% dos casos.

Conclusão: A incidência de CC nesta série foi inferior àquela relatada na literatura. Isto provavelmente reflete a dificuldade para a realização do diagnóstico precoce.

Palavras-chave: Cardiopatias; Epidemiologia; Fatores de risco; Cardiopatias congênicas

Abstract

Background: Different congenital heart disease rates are described in the literature, depending on the age of the population studied and the types of malformations included. In Brazil, especially in the North and Northeast, there are no data on actual congenital heart disease rates.

Objective: To describe the profile of congenital heart diseases (CHD) observed in a government-run reference facility in Paraíba State, Northeast Brazil.

Methods: A descriptive retrospective study based on institutional data drawn from the Collaborative Latin American Study of Congenital Malformations (ECLAMC) compiled between January 2001 and December 2011. The variables analyzed were: birthweight, gestational age, gender, birthplace (municipality), type of congenital heart defect, age and education levels of parents, family history of congenital defects, consanguinity and family precedents.

Results: Through an analysis of 70,857 consecutive births, 290 diagnoses of CHD were reported, with defect types established for 232 of them: 37.8% left-to-right shunt lesions, 9.1% acyanotic obstructive lesions, 5.6% cyanotic obstructive and 10.3% complex congenital heart diseases. Heart defects were an isolated finding in 81% of cases.

Conclusion: The CHD rate in this series was below that reported in the literature, probably reflecting difficulties in establishing early diagnoses.

Keywords: Cardiovascular diseases; Epidemiology; Risk factors; Congenital heart defects

¹Instituto Cândida Vargas - João Pessoa, PB - Brasil

²Círculo do Coração de Pernambuco - Recife, PE - Brasil

Correspondência: Sandra da Silva Mattos

E-mail: ssmattos@cardiol.br

Hospital Português de Pernambuco - Unidade de Cardiologia Materno Fetal (UCMF)

Av. Agamenon Magalhães, s/n Paissandu - 52010-902 - Recife, PE - Brasil

Recebido em: 18/11/2013 | Aceito em: 13/01/2014

Introdução

A cardiologia pediátrica contemporânea preconiza o diagnóstico e a correção precoces das malformações cardíacas, visando à maior sobrevida e melhor qualidade de vida.

Malformações cardíacas congênitas podem evoluir de forma assintomática ou apresentar sintomas importantes no período neonatal (como cianose, taquidispineia, sopro e arritmias cardíacas). De acordo com a gravidade, elas podem ser classificadas em cardiopatias simples e complexas¹.

A cardiopatia congênita simples não requer tratamento invasivo imediato, mas o seguimento criterioso é indicado. Isso ocorre por ela minimizar os efeitos deletérios da descompensação hemodinâmica, indicando a intervenção no melhor momento para a criança². Cardiopatias complexas, por sua vez, necessitam de diagnóstico e tratamento precoces, geralmente no período neonatal.

Diferentes incidências das cardiopatias congênitas são descritas na literatura, dependendo da idade da população analisada e dos tipos de malformações incluídas³. Foi demonstrada na Inglaterra uma incidência de 6,4 casos por 1 000 nascidos vivos⁴. Outros trabalhos descrevem incidências de 50 a 75 casos por 1 000 nascidos vivos quando formas mais simples de cardiopatias são incluídas⁵. De uma maneira geral, estima-se que as cardiopatias congênitas acometam em torno de 0,9% dos nascidos vivos, sendo 20,0% a 30,0% defeitos estruturais graves. Por outro lado, a verdadeira incidência e distribuição das cardiopatias congênitas nas regiões em desenvolvimento não são conhecidas⁶.

No Brasil, notadamente nas regiões norte e nordeste, não existem dados sobre a incidência das cardiopatias congênitas. Além disso, estas regiões apresentam grandes populações de baixa renda e com déficit nutricional: fatores responsáveis pela elevação dos índices de morbimortalidade neonatal.

Este trabalho objetiva descrever o perfil das cardiopatias congênitas observado em um serviço público de referência no estado da Paraíba, Brasil.

Métodos

Trata-se de um estudo descritivo, retrospectivo, baseado em dados institucionais referentes aos registros do Estudo Colaborativo Latino-Americano de Malformações Congênitas ECLAMC⁷, no período entre janeiro 2001 e dezembro 2011.

Este projeto foi aprovado pelo Comitê de Ética em Pesquisa do Centro de Ciências da Saúde da UFPB sob o número 0114/11.

Para caracterizar as cardiopatias congênitas registradas, foram analisadas as seguintes variáveis: peso, idade gestacional, sexo, procedência, tipo de cardiopatia, número de malformações associadas, idade e escolaridade dos pais, histórico familiar, consanguinidade e antecedentes familiares.

Para verificar a associação entre as variáveis foram utilizados o teste do qui-quadrado, o teste exato de Fisher e o teste U de Mann-Whitney. Foi adotado o nível de significância de 5% ($p < 0,05$). Nos casos com p significativo foi calculado o *odds ratio*.

Resultados

No período analisado foram registrados 70857 nascimentos consecutivos no Serviço e, destes, 422 inicialmente codificados como cardiopatas (0,59%). No entanto, em 60 deles o diagnóstico especificado não era uma cardiopatia. Outros 72 tinham registro de um forâmen oval patente isolado no neonato. Por este motivo, para fins de análise, foram considerados apenas 290 casos, perfazendo uma incidência total de 0,41% de cardiopatias. Destas, 58 foram classificadas como "cardiopatia não especificada" sendo o diagnóstico estabelecido em apenas 232 pacientes ou 0,32%. Na Figura 1 pode-se observar a distribuição dos casos de cardiopatias congênitas registrados por ano. Nela também há uma comparação ao que seria esperado pelos índices sugeridos na literatura.

Após exclusão dos registros de doenças não cardíacas, não especificadas e forâmen oval patente isolado, as cardiopatias foram divididas em: cardiopatia com *shunt* esquerdo-direito (37,9%), obstrutivas acianogênicas (9,1%), obstrutivas cianogênicas (5,6%), cardiopatias complexas (10,3%) e de circulação transicional (37,1%). No subgrupo da circulação transicional estão incluídos os canais arteriais, assim como hipertensão pulmonar e refluxo da valva atrioventricular (Tabela 1).

Quanto à classificação das cardiopatias congênitas, observa-se que a comunicação interventricular foi o defeito mais frequente (50,0%) dentre as cardiopatias com *shunt* esquerdo-direito; a estenose pulmonar (90,0%) dentre as acianogênicas; a tetralogia de Fallot (77,0%) dentre as cianogênicas e a transposição das grandes artérias (37,5%) dentre as cardiopatias complexas.

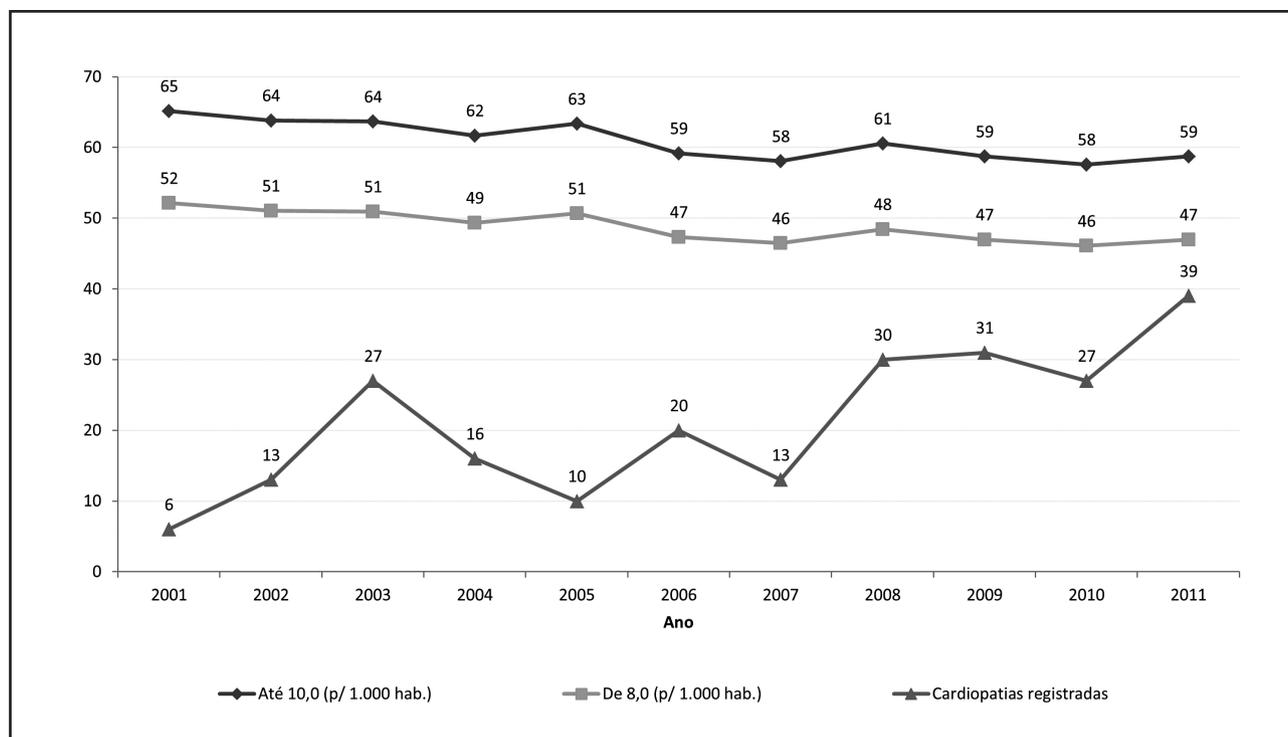


Figura 1

Cardiopatias congênicas por ano, registrados no Instituto Cândida Vargas, João Pessoa, PB no período de 2001 a 2011. As linhas superiores mostram os valores esperados de acordo com a literatura (entre 8 a 10 a cada 1000 nascidos vivos).

A cardiopatia foi achado isolado em 76,2% dos casos. Nos 23,8% restantes havia uma ou mais malformações associadas à cardiopatia. Verificou-se diferença significativa entre a presença de malformações associadas e a distribuição entre grupos de cardiopatias classificadas. Dentre estas, a cardiopatia complexa foi a mais prevalente dentre os grupos ($p=0,001$). Percebeu-se, assim, que a chance de uma criança com cardiopatia complexa ter malformações associadas é duas vezes maior quando comparada aos outros grupos de cardiopatias estudadas.

Em relação ao perfil dos casos registrados: 53,8% eram do sexo masculino, apresentavam idade gestacional >37 semanas (64,5%) e pesavam mais de 3000g (43,4%). Além disso, 72,8% foram considerados adequados para a idade gestacional, pela classificação de Lubchenco⁸ (Tabela 2).

Entre os grupos de cardiopatias registradas, verificou-se diferença significativa quanto à faixa de peso ($p=0,008$) e idade gestacional ($p<0,001$). Observou-se que o aparecimento de cardiopatias transitórias foi mais frequente em prematuros com idade gestacional em torno de 34 semanas e peso médio de 2500g. As cardiopatias complexas e de *shunt*, dentre os outros grupos, foram as que tiveram maior variabilidade quanto ao peso e à idade gestacional.

A Figura 2 mostra que aproximadamente 87,0% dos casos registrados foram procedentes de municípios da zona da mata e regiões circunvizinhas ao hospital de referência.

Quanto ao perfil dos genitores, a maioria era jovem (62,8% e 68,5% com faixa etária entre 20-35 anos para mãe e pai, respectivamente) e de baixa escolaridade (60,1% e 71,1% para mãe e pai, respectivamente) (Tabela 3).

Em relação aos antecedentes maternos, em 43,4% se observou a ocorrência de doenças agudas e em 8,3% a ocorrência de doenças crônicas. O uso de bebidas alcoólicas foi relatado em 2,1% e de drogas em apenas um caso (0,3%). Observou-se correlação positiva entre a presença de doenças agudas e cardiopatias complexas ($p=0,005$ / *odds ratio*=3,453) e o hábito de fumar na gestação com cardiopatias obstrutivas cianogênicas ($p=0,029$ / *odds ratio*=6,139).

Observou-se consanguinidade parental em 70,7% dos casos registrados com diferença significativa quanto aos grupos de cardiopatias classificadas ($p=0,011$). A consanguinidade ocorreu em 58,8% das cardiopatias com circulação transitória, 58,3% das complexas, 85,7% das obstrutivas acianogênicas, 84,6% das

obstrutivas cianogênicas e 76,7% daquelas com *shunt*. Apesar do alto percentual de consanguinidade observada, houve diferença significativa apenas entre os grupos de cardiopatias classificadas como circulação transicional ($p=0,002$ / *odds ratio*=0,433). Histórico de malformações familiares ocorreu em 20,0% dos casos registrados.

Tabela 1
Perfil dos casos de malformações cardíacas registrados no Instituto Cândida Vargas, João Pessoa, PB no período de 2001 a 2011

Casos registrados	n	%
<i>Shunt</i> E-D	88	30,3
CIA	12	13,6
CIV	50	56,8
DAPVP	2	2,3
DSAVT	5	5,7
Associações	19	21,6
Obstrutivas acianogênicas	21	7,2
EP	19	90,5
EAO	2	9,5
Obstrutivas cianogênicas	13	4,5
Tetralogia de Fallot	10	76,9
CIV com EP	3	23,1
Complexas	24	8,3
TGA	9	37,5
Isomerismos	2	8,3
DATVP	2	8,3
AT&AM	4	16,7
Hipoplasia do VE	4	16,7
AP	3	12,5
Circulação transicional	86	29,7
PCA	78	90,7
Refluxo valvar +- HAP	8	9,3
Não especificadas	58	20,0
Número de malformações associadas		
0	221	76,21
1	51	17,59
>1	18	6,21

CIA=comunicação interatrial; CIV=comunicação interventricular; DAPVP=drenagem anômala parcial de veias pulmonares; DSAVT=defeito do septo atrioventricular total; EP=estenose pulmonar; EAO=estenose aórtica; TGA=transposição das grandes artérias; DATVP=drenagem anômala total das veias pulmonares; AM=atresia mitral; AT=atresia tricúspide; VE=ventrículo esquerdo; AP=atresia pulmonar; PCA=persistência do canal arterial; HAP=hipertensão pulmonar

Tabela 2
Perfil dos recém-nascidos registrados com malformações cardíacas no Instituto Cândida Vargas, João Pessoa, PB no período de 2001 a 2011

Perfil dos recém-nascidos	n	%
Sexo		
Masculino	156	53,8
Feminino	133	45,9
Indeterminado	1	0,3
Peso (g)		
< 1500	41	14,1
1500 -- 2000	31	10,7
2000 -- 2500	33	11,4
2500 -- 3000	59	20,3
≥ 3000	126	43,4
Idade Gestacional		
< 32 semanas	32	11,5
32 -- 34 semanas	22	7,9
34 -- 37 semanas	45	16,1
≥ 37 semanas	180	64,5
Adequação para a idade gestacional		
Pequeno para sua idade gestacional (PIG)	47	17,5
Adequado para sua idade gestacional (AIG)	195	72,8
Grande para sua idade gestacional (GIG)	26	9,7

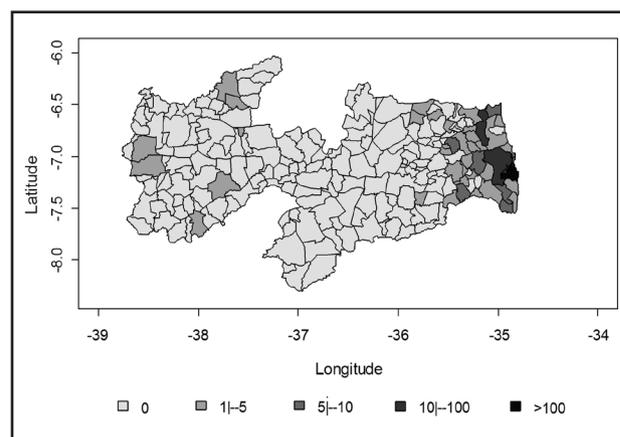


Figura 2
Municípios de procedência dos casos de malformações cardíacas registradas no Instituto Cândida Vargas, João Pessoa, PB no período de 2001 a 2011.

Tabela 3
Perfil dos familiares dos casos de malformações cardíacas registrados no Instituto Cândida Vargas, João Pessoa, PB no período de 2001 a 2011.

Perfil Familiar	n	%
Faixa etária Mãe		
< 20 anos	75	26,0
20 -- 35 anos	184	63,7
> 35 anos	30	10,4
Faixa etária Pai		
< 20 anos	26	9,4
20 -- 35 anos	194	70,3
> 35 anos	56	20,3
Escolaridade Mãe		
Nenhuma	8	2,8
Apenas lê	12	4,3
Primário completo	37	13,2
Primário incompleto	112	39,9
Secundário completo	48	17,1
Secundário incompleto	57	20,3
Superior completo	2	0,7
Superior incompleto	5	1,8
Escolaridade Pai		
Nenhuma	16	6,0
Apenas lê	21	7,8
Primário completo	40	14,9
Primário incompleto	111	41,4
Secundário completo	33	12,3
Secundário incompleto	39	14,6
Superior completo	6	2,2
Superior incompleto	2	0,7
Antecedentes		
Imunização	50	17,2
Sinais e sintomas	44	15,2
Doenças agudas	126	43,4
Doenças crônicas	24	8,3
Fatores físicos	1	0,3
Metrorragia	13	4,5
Tabagismo	15	5,2
Alcoolismo	6	2,1
Droga	1	0,3
Consaguinidade parental	205	70,7
Malformação na família	58	20,0

Discussão

No período de tempo estudado, o número total de nascimentos no estado da Paraíba foi 670.646. No centro onde este estudo foi realizado ocorreram aproximadamente 11,0% desses nascimentos. Portanto, o mesmo representa uma parcela importante dos casos de cardiopatias congênitas da Paraíba.

A maior frequência de comunicação interventricular, estenose pulmonar, tetralogia de Fallot e transposição das grandes artérias nos seus respectivos grupos coincidem com os achados de outros estudos⁹⁻¹¹.

As cardiopatias congênitas foram achado isolado na grande maioria dos casos (76,2%), corroborando com o fato de boa parte das cardiopatias congênitas serem esporádicas (sem história familiar)¹². Além disso, as cardiopatias complexas estiveram mais associadas com outras malformações congênitas ($p=0,008$ / *odds ratio*=3,034). Esse fato pode ser explicado por um provável conjunto de defeitos genéticos que levam a outros tipos de malformações e defeitos cardíacos mais graves.

Já foi demonstrado que a presença de circulação transicional é mais comum em prematuros do que em neonatos a termo¹³. Isso se deve a uma provável imaturidade do sistema circulatório desses pacientes, o que leva a dificuldades adaptativas no ambiente extrauterino. Outros tipos de cardiopatia congênita apresentaram distribuição mais variável dentre as idades gestacionais, pois seus defeitos não estão relacionados com a imaturidade do concepto.

Encontrou-se maior incidência de cardiopatias congênitas dentre os filhos de pais originários da zona da mata e regiões rurais da Paraíba. Tal fato pode ter ocorrido devido a dois fenômenos: maior exposição ambiental e isolamento populacional. O primeiro ocorre por uma maior exposição a agrotóxicos, já descrito como fator de risco para presença de malformações no concepto^{14,15}. O segundo aumenta a quantidade de casamentos consanguíneos, possibilitando maior incidência de malformações congênitas, inclusive cardíacas. Entretanto, estudos mais específicos são necessários para confirmar tais hipóteses.

Uma proporção considerável dos casos de cardiopatia congênita tinha pais com baixa escolaridade. Apesar de não haver um mecanismo biológico direto responsável, deve-se considerar que o nível de escolaridade está intrinsecamente ligado à obtenção de informação e a maior poder aquisitivo. Esses fatos permitem um pré-natal com melhor qualidade e evitar diversos fatores de risco prejudiciais ao concepto.

Quase a metade dos casos dos conceitos que nasceu com cardiopatia congênita, teve genitoras com alguma doença aguda durante a gestação. Várias doenças infecciosas estão relacionadas com a presença de malformações congênitas como as TORCH, que podem evoluir de maneira subclínica na gestante, mas atingir o feto¹⁵. Outras infecções agudas também foram apontadas como fatores de risco para cardiopatias congênitas e podem estar associadas ao uso de medicações sem prescrição médica, elevando a chance de cardiopatias congênitas¹⁵.

A consanguinidade esteve presente na maioria dos casos de cardiopatias congênitas. Ela auxilia tanto no surgimento de cardiopatias de herança recessiva como pode unir variantes genéticas que isoladamente não levam a doença¹⁶. Esse fato confirma o ponto discutido anteriormente sobre isolamento geográfico da população.

Baseado na incidência aproximada de 8 a 10 a cada 1000 nascidos vivos, eram esperadas de 45 a 60 cardiopatias por ano no centro onde o estudo foi realizado. Logo, a dificuldade no diagnóstico pode estar atrelada à falta de profissionais especializados e de ações direcionadas à triagem, a partir de achados clínicos inespecíficos que interligados pudessem facilitar o diagnóstico de cardiopatias congênitas precocemente. Exemplo é a triagem realizada com oximetria de pulso arterial^{17,18}.

Pode-se perceber que a incidência encontrada neste estudo é menor do que aquela relatada na literatura, porém este achado pode ser devido a não realização diagnóstica em alguns casos. Houve uma grande associação entre consanguinidade e presença de cardiopatia congênita, além de uma associação positiva com residência em áreas rurais da zona da mata. A implantação de uma triagem para cardiopatias congênitas poderia melhorar o diagnóstico das cardiopatias congênitas nessa região.

Conclusão

A incidência de cardiopatias congênitas encontrada neste estudo é menor do que aquela relatada na literatura, porém este achado pode ser devido a não realização diagnóstica em alguns casos.

Potencial Conflito de Interesses

Declaro não haver conflitos de interesses pertinentes.

Fontes de Financiamento

O presente estudo não teve fontes de financiamento externas.

Vinculação Acadêmica

O presente estudo não está vinculado a qualquer programa de pós-graduação.

Referências

1. Amaral F, Granzotti JA, Manso PH, Conti LS. Quando suspeitar de cardiopatia congênita no recém-nascido. *Medicina (Ribeirão Preto)*. 2002;35:192-7.
2. Amorim Beltrão B, da Silva VM, de Araujo TL, de Oliveira Lopes MV. Clinical indicators of ineffective breathing pattern in children with congenital heart diseases. *Int J Nurs Terminol Classif*. 2011;22(1):4-12.
3. Rivera IR, Silva MAM, Fernandes JMG, Thomaz ACP, Soriano CFR, Souza MGB. Cardiopatia congênita no recém-nascido: da solicitação do pediatra à avaliação do cardiologista. *Arq Bras Cardiol*. 2007;89(1):6-10.
4. Wren C, Richmond S, Donaldson L. Temporal variability in birth prevalence of cardiovascular malformations. *Heart*. 2000;83(4):414-9.
5. Hoffman JJ, Kaplan S. The incidence of congenital heart disease. *J Am Coll Cardiol*. 2002;39(12):1890-900.
6. Guitti JCS. Aspectos epidemiológicos das cardiopatias congênitas em Londrina, Paraná. *Arq Bras Cardiol*. 2000;74(5):395-9.
7. Castilla EE, Orioli IM. ECLAMC: the Latin-American collaborative study of congenital malformations. *Community Genet*. 2004;7(2-3):76-94.
8. Gomella TL, Cunningham MD, Eyal FG, Zenk KE (eds). *Neonatologia: manejo básico, procedimentos, plantão, doenças e drogas*. 2a ed. Porto Alegre: Artes Médicas; 1994.
9. Martín Delgado EM, Llanes Camacho MC, Castillo Vitlloch A, González Ojeda G, Torres Ruíz D, Vega T. Incidencia de las cardiopatías congénitas en el menor de un año. Villa Clara, 1998 -2002. *Rev Costarric Cardiol*. 2003;5(1):19-24.
10. Miyague NI, Cardoso SM, Meyer F, Ultramari FT, Araújo FH, Rozkowisk I, et al. Epidemiological study of congenital heart defects in children and adolescents. Analysis of 4,538 cases. *Arq Bras Cardiol*. 2003;80(3):269-78.
11. Benavides-Lara A, Faerron Ángel JE, Umaña Solis L, Romero Zúñiga JJ. Epidemiología y registro de las cardiopatías congénitas en Costa Rica. *Rev Panam Salud Publica*. 2011;30(1):31-8.
12. Goldmuntz E. The epidemiology and genetics of congenital heart disease. *Clin Perinatol*. 2001;28(1):1-10.
13. Coceani F, Baragatti B. Mechanisms for ductus arteriosus closure. *Semin Perinatol*. 2012;36(2):92-7.
14. Lage K, Greenway SC, Rosenfeld JA, Wakimoto H, Gorham JM, Segrè AV, et al. Genetic and environmental risk factors in congenital heart disease functionally converge in protein networks driving heart development. *Proc Natl Acad Sci U.S.A.* 2012;109(35):14035-40.

15. Liu S, Liu J, Tang J, Ji J, Chen J, Liu C. Environmental risk factors for congenital heart disease in the Shandong Peninsula, China: a hospital-based case-control study. *J Epidemiol.* 2009;19(3):122-30.
16. Cecchetto A, Rampazzo A, Angelini A, Bianco LD, Padalino M, Stellin G, et al. From molecular mechanisms of cardiac development to genetic substrate of congenital heart diseases. *Future Cardiol.* 2010;6(3):373-93.
17. Riede FT, Wörner C, Dähnert I, Möckel A, Kostelka M, Schneider P. Effectiveness of neonatal pulse oximetry screening for detection of critical congenital heart disease in daily clinical routine--results from a prospective multicenter study. *Eur J Pediatr.* 2010;169(8):975-81.
18. Richmond S, Reay G, Abu Harb M. Routine pulse oximetry in the asymptomatic newborn. *Arch Dis Child Fetal Neonatal Ed.* 2002;87(2):F83-8.