



Data de Submissão: 13/04/2023

Data de Aprovação: 30/11/2023

RELATO DE CASO

Atresia tricúspide diagnosticada em fase pré-escolar: relato de caso

Tricuspid atresia diagnosed in preschool age: case report

Rebeca Holanda Nunes¹, Sônia Maria Cavalcante da Rocha², Nabel Anderson de Lencaster Saldanha da Cunha², Genivalda de Medeiros Barros², Mylene Arrais dos Santos², Amanda Carneiro Donato², Henrique Lobo Saraiva Barros², Viviane Portela Queiroz³, Aluisio Kennedy de Sousa Filho⁴

Palavras-chave:

Atresia tricúspide,
Cardiopatias,
Cuidado da criança.

Resumo

Introdução: Cardiopatias congênitas são enfermidades não transmissíveis de alta incidência na população pediátrica, com espectro de gravidade variável. A suspeita do diagnóstico de cardiopatias congênitas começa desde o período intraútero. **Relato de caso:** Criança foi diagnosticada aos três anos e nove meses com cardiopatia congênita complexa. Não realizou teste do coraçãozinho na maternidade, não fez acompanhamento de puericultura e, quando apresentou sintomatologia cardíaca, foi avaliada por profissionais sem experiência com crianças. **Discussão:** Evidencia-se que todo o contexto socioeconômico influenciou para o atraso no diagnóstico. Além disso, o seguimento pediátrico por profissionais não capacitados pode acarretar condutas errôneas, prejudicando o paciente. **Conclusão:** A falha na atenção básica pode atrasar a terapêutica, prolongando tempo de sintomatologia, além de aumentar o risco de morbimortalidade na população pediátrica, com riscos ainda não mensurados.

Keywords:

Tricuspid atresia,
Heart diseases,
Child care.

Abstract

Introduction: Congenital heart diseases are non-communicable diseases of high incidence in the pediatric population, with variable severity spectrum. The suspicion of congenital heart disease diagnosis begins in the intrauterine period. **Case report:** A child was diagnosed at three years and nine months of age with complex congenital heart disease. He did not undergo the heart test in the maternity hospital, was not followed-up during childcare, and when he presented cardiac symptoms, he was evaluated by professionals with no experience with children. **Discussion:** It is evident that the whole socioeconomic context influenced the delay in diagnosis. In addition, pediatric follow-up by untrained professionals may lead to misconduct, harming the patient. **Conclusion:** The failure of primary care can delay therapy, prolonging symptoms and increasing the risk of morbidity and mortality in the pediatric population, with risks that have not yet been measured.

¹ Hospital Infantil Albert Sabin, Pediatria Geral - Fortaleza - Ceará - Brasil.

² Hospital Infantil Albert Sabin, Cardiologia Pediátrica - Fortaleza - Ceará - Brasil.

³ Hospital Universitário Walter Cantídio, Pediatria Geral - Fortaleza - Ceará - Brasil.

⁴ Universidade Estadual do Ceará, Medicina - Fortaleza - Ceará - Brasil.

Endereço para correspondência:

Rebeca Holanda Nunes.

Hospital Infantil Albert Sabin, Pediatria Geral. R. Tertuliano Sales, 544 - Vila União, Fortaleza - Ceará - Brasil, CEP: 60410-794 E-mail: rebecahnunes@gmail.com

INTRODUÇÃO

Cardiopatas congênitas são doenças não transmissíveis de alta incidência na população pediátrica, apresentando uma frequência estimada de 8 a cada 1000 nascidos vivos no mundo e com predomínio no sexo masculino¹. O espectro de gravidade tende a ser variável, mas o diagnóstico dessas doenças pode ser finalizado desde a vida intrauterina até poucas semanas após o nascimento, levando em consideração exames de imagem e um adequado exame físico. A fase pré-escolar é definida do segundo ao sexto ano de vida da criança. Logo, um diagnóstico de cardiopatia congênita nessa faixa etária pode atrasar a terapêutica, prolongando o tempo de sintomatologia.

A Atresia Tricúspide é uma condição rara, caracterizada pela ausência de comunicação atrioventricular do lado direito do coração, podendo estar associada a outras malformações cardíacas de acordo com a classificação de Kuhne, que foi, posteriormente, modificada por Edwards, detalhada na Tabela 1²⁻⁴. O tipo mais comum seria a atresia valvar, associada à estenose pulmonar e defeito de septo ventricular (IB). Em 15 a 25% dos casos, as grandes artérias podem estar transpostas, dificultando ainda mais a terapêutica do caso⁵. O fluxo sanguíneo pulmonar pode estar aumentado ou reduzido, a depender da classificação acima, mas, em geral, a clínica consiste em cianose central ou periférica e sinais de insuficiência cardíaca (dispneia, déficit ponderal, cansaço às mamadas e outros). Ao exame físico, a ausculta cardíaca pode variar conforme a magnitude do defeito septal, podendo apresentar achados variados, como sopro sistólico de intensidade variável, primeira bulha (B1) hiperfonética ou desdobramento de segunda bulha (B2). Contudo, o diagnóstico é confirmado apenas por ecocardiograma com a visualização direta do fluxo sanguíneo entre as câmaras cardíacas.

Nesse contexto, é perceptível que o diagnóstico de cardiopatas complexas exige a suspeição clínica, métodos de rastreio, exame físico detalhado e exames complementares bem realizados para de fato determinar a morbidade e estabelecer a terapêutica adequada ao paciente. Caso esse diagnóstico seja retardado, pode ocasionar maior dificuldade de manejo clínico e/ou cirúrgico, aumentando assim o risco de morbimortalidade na população pediátrica.

Tabela 1. Classificação da Atresia Tricúspide (Kuhn e Edwards).

AT 1: grandes artérias normoposicionadas

A: atresia pulmonar

B: pequeno defeito de septo interventricular com estenose pulmonar

C: grande defeito de septo interventricular sem estenose pulmonar

AT 2: transposição de grandes artérias

A: defeito de septo interventricular com atresia pulmonar

B: defeito de septo interventricular com estenose pulmonar

C: defeito de septo interventricular sem estenose pulmonar

AT 3: malformações complexas associadas à inversão ventricular (truncus arteriosus ou defeito do septo atrioventricular)

Legenda: *AT: atresia tricúspide

OBJETIVO

Relatar um caso clínico no qual o diagnóstico de cardiopatia congênita rara e complexa foi retardado devido à priorização de exame complementar em detrimento da clínica do paciente.

METODOLOGIA

O estudo consistiu em um relato de caso de um paciente de três anos, que esteve internado no Hospital Infantil Albert Sabin – Fortaleza/CE. Para essa análise, a equipe do serviço de Cardiologia Pediátrica do hospital acompanhou diariamente a evolução do quadro clínico, por meio de exame físico, exames complementares e dados contidos no prontuário do paciente.

Este estudo foi proposto de acordo com as normas e diretrizes regulamentadoras de pesquisa envolvendo seres humanos, Portaria do Conselho Nacional de Saúde (CNS), Resolução nº 466/2012.

O responsável pela criança do relato foi orientado de maneira clara a respeito do objetivo e da importância do estudo e assinou o Termo de Consentimento Livre e Esclarecido (TCLE).

Os riscos relacionados ao estudo podem ser riscos de vazamento de dados. Os benefícios relacionados ao estudo não estarão diretamente vinculados ao paciente do relato, mas sim à geração de conteúdo científico que poderá influenciar na assistência a crianças com cardiopatia congênita rara e complexa.

Os artigos utilizados como referência bibliográfica foram selecionados por meio do PubMed e por acervo de literatura médica dos orientadores deste relato de caso, sendo filtrados por meio de palavras-chave referentes ao tema estudado.

O protocolo de pesquisa foi submetido à apreciação do Comitê de Ética para Análise de Projetos de Pesquisa – Comitê de Ética e Pesquisa (CEP/HIAS), sob número de CAAE 67453223.7.0000.5042, recebendo aprovação pelo comitê por meio do Parecer de número 5.999.972, estando devidamente cadastrado no Sistema Nacional de Informações sobre Ética em Pesquisa envolvendo Seres Humanos (SISNEP).

RELATO DE CASO

Paciente, 3 anos e 9 meses, proveniente de cidade do interior do Ceará, iniciou quadro de síndrome gripal associada a desconforto respiratório moderado com cianose central e necessidade de suporte ventilatório por queda de saturação de oxigênio diante de parâmetros da normalidade para a população pediátrica em geral (pais não sabiam qual era a saturação basal do paciente). No exame admissional, evidenciado sopro cardíaco holossistólico 5+/6+ bem audível em todos os focos de ausculta, com frêmito e bulhas normofonéticas, sem abaulamento de precórdio. Além disso, apresentava radiografia de tórax com aumento da área cardíaca e infiltrados e consolidações pulmonares bilaterais. Não foram evidenciados edema, alterações cutâneas ou mucosas, dismorfismos ou outros achados clínicos. Apresentava-se dentro dos padrões de normalidade nas curvas de crescimento, tanto em peso quanto em estatura por idade. No momento dessa avaliação inicial, foi diagnosticado com pneumonia adquirida da comunidade, sendo internado no hospital do município de origem, distante 325 km de Fortaleza/CE, onde se localiza o hospital pediátrico terciário, referência do Estado, para o qual foi transferido sob persistência de quadro de desconforto respiratório com cianose central apesar de antibioticoterapia já iniciada e de adequado suporte de oxigênio. Ao chegar ao hospital de referência, manteve antimicrobiano por dez dias e evoluiu com melhora clínica e laboratorial ao término da programação. Em paralelo ao tratamento, foi realizada investigação mais apurada sobre possíveis cardiopatias.

Genitora, sem passado obstétrico relevante e sem história de cardiopatias na família, relata que não realizou ultrassonografia morfológica durante a gravidez por não dispor desse exame no município de origem. Apresentou pré-natal sem intercorrências, de acordo com cartão da gestante. Nasceu de parto vaginal, a termo, recebendo alta da maternidade em até 48h de vida, tendo realizado as seguintes triagens neonatais: teste do olhinho (normal), teste da orelhinha (necessidade de reteste) e teste da linguinha (necessidade de reteste). Realizou teste do pezinho na unidade básica de saúde (sem alterações). Não foi submetido a teste do coraçozinho, e mãe não sabe o motivo para ausência dessa triagem. Teve aleitamento materno exclusivo até seis meses de vida, sem dificuldade ou dispneia. Iniciou, aos sete meses de idade, quadro discreto e inespecífico de cianose central, sudorese e taquidispneia que se relacionava com esforço físico. Nesse período, buscou atendimento médico com clínico geral, pois não havia pediatra disponível no município, o qual solicitou ecocardiograma, que foi realizado por médico também sem experiência pediátrica, registrando “canal atrioventricular” no laudo oficial. Paciente seguiu sem puericultura e sem seguimento com cardiologista, por não dispor de especialista em sua cidade no período desejado, porém mantendo a sintomatologia discreta. Aos dois anos, em consulta esporádica com clínico geral, foi solicitado novo ecocardiograma tendo em vista alteração prévia. Contudo, o exame foi realizado novamente por médico sem experiência pediátrica, e o laudo oficial foi liberado como normal do ponto

de vista anatômico e funcional, apresentando fração de ejeção do ventrículo esquerdo de 62%. Apenas em vigência da infecção respiratória atual, aos três anos e nove meses de idade, em hospital pediátrico terciário, paciente foi reavaliado de forma detalhada por especialistas e teve exames de imagem repetidos, evidenciando atresia tricúspide, comunicação interatrial pequena, insuficiência mitral discreta e comunicação interventricular grande com hiperfluxo pulmonar (Figura 1).

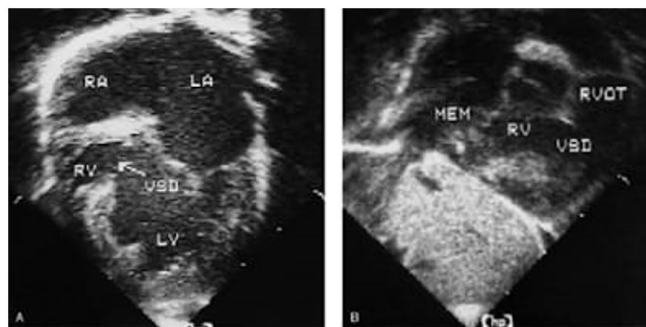


Figura 1. ecocardiograma evidenciando atresia tricúspide do tipo 1C com grandes artérias normoposicionadas e grande defeito de septo interventricular sem estenose pulmonar.

Durante o internamento, foi resolvido o quadro infeccioso do paciente e iniciadas medicações para aprimorar a função cardíaca. Na alta hospitalar, foi referenciado para outro serviço de cardiologia pediátrica para programação cirúrgica e seguimento clínico.

DISCUSSÃO

Neste caso, o diagnóstico de cardiopatia congênita complexa foi tardio por causas multifatoriais, desde falhas na assistência ao pré-natal até a dificuldade de acesso à assistência básica pediátrica.

Durante a gestação, sabe-se que a realização de ultrassonografia obstétrica morfológica é útil para rastreamento de diversas malformações, dentre elas, as cardiopatias congênitas⁶. Contudo, o Sistema Único de Saúde brasileiro não indica obrigatoriedade de realização desse exame, tornando o seu acesso ainda mais difícil na rede pública⁶. O exame com indicação bem estabelecida por sociedades de cardiologia e de ultrassonografia nacionais e internacionais para diagnóstico de cardiopatias intraútero é o ecocardiograma fetal, porém esse exame apresenta disponibilidade ainda mais limitada, tanto por menor quantidade de profissionais habilitados quanto pelo seu elevado custo^{7,8}. A mãe do paciente deste caso não teve acesso a esses exames no seu município de origem por falta de recursos e também não foi orientada sobre a possibilidade de buscar a realização desses na rede privada.

Em relação aos cuidados neonatais, o Ministério da Saúde instituiu desde 2014 o teste do coraçozinho como triagem obrigatória antes da alta da maternidade. Esse teste consiste em rastreamento de cardiopatias congênitas críticas e se destaca por

sua fácil aplicabilidade, tendo em vista ser de baixo custo e não ser invasivo, podendo ser realizado por qualquer profissional de saúde com capacitação básica prévia⁹⁻¹¹. Logo, apesar da facilidade e da obrigatoriedade desse exame, o paciente deste caso não foi submetido a essa triagem, e as causas para essa falha não foram bem estabelecidas. Acredita-se, pelo contexto da situação, que pode ter sido por falta de equipamento adequado ou de profissionais capacitados para a sua execução.

Sobre cuidados pediátricos na atenção básica, sabe-se que a puericultura também se destaca como importante ferramenta no diagnóstico de cardiopatias congênitas¹², visto que é possível identificar alterações básicas ao exame físico que possam sugerir doenças complexas, como a presença de sopros cardíacos, assimetrias de pulsos periféricos, cianose periférica ou central, dentre outros achados¹³. Ainda por meio desse acompanhamento longitudinal, o paciente pode ser referenciado com maior brevidade a serviços especializados se necessário e, apesar do direito, garantido pelo SUS, que o paciente tem de ser acompanhado por médico pediatra, sabe-se que, diante da realidade de muitas comunidades menos favorecidas economicamente, nem sempre é possível realizar esse seguimento de forma adequada, como a criança necessita. Visto isso, a carência de profissionais capacitados ou até mesmo de seguimento clínico pediátrico, pode atrasar o diagnóstico dessas doenças, com consequente aumento do risco de morbimortalidade infantil⁹.

Também é válido ressaltar que, no caso apresentado, o paciente foi submetido à realização de ecocardiograma com laudo incompatível com sua doença estrutural, contudo foi realizado por profissional com pouca experiência nessa faixa etária. Dessa forma, percebe-se a importância de exames complementares serem realizados e/ou avaliados por profissionais especializados em pediatria, tendo em vista particularidades anatômicas e fisiológicas dessa população, evitando assim equívocos na interpretação desses exames.

Outro fator que influencia negativamente sobre o curso dessas doenças é a dificuldade de acesso aos serviços de saúde especializados, que se concentram, em sua maioria, em grandes capitais brasileiras. Logo, a limitação desse acesso pode ocorrer tanto na rede pública como na rede privada. Além disso, a distância, a dificuldade de locomoção e as condições socioeconômicas da população agravam ainda mais esse contexto¹⁴.

CONCLUSÃO

A suspeita do diagnóstico de cardiopatias congênitas começa desde o período intraútero, podendo ser realizado com anamnese e exame físico detalhados, associados a exames complementares específicos. A falha na assistência ao pré-natal e à puericultura pode atrasar o diagnóstico de doenças complexas, com consequente atraso em uma possível programação cirúrgica e aumento do risco de morbimortalidade infantil.

Nesse contexto, é necessário que os profissionais da rede pública consigam pelo menos suspeitar de uma cardiopatia congênita o mais breve possível, sabendo o que questionar sobre a

história clínica dos pacientes e indicando exames complementares de acordo com as diretrizes do Ministério da Saúde e esclarecendo aos pais as possibilidades de investigações que muitas vezes só estão disponíveis na rede privada.

Além disso, o acompanhamento de puericultura precisa ser realizado por profissional capacitado de forma longitudinal para garantir o acesso à saúde dessa população. Esse serviço não deve ser negligenciado, e é necessário educar a sociedade acerca da importância desse seguimento infantil.

REFERÊNCIAS

1. Valentín A. Cardiopatías congénitas en edad pediátrica, aspectos clínicos y epidemiológicos. *Rev Médica Electrónica* [Internet]. 2018; [2022 Dez 15]; 40(4):1083–99. Disponible en: http://scielo.sld.cu/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S1684-18242018000400015.
2. Morejón AEG, Ricardo GS, Ramírez FD, Sanz LM. Atresia pulmonar con septum interventricular intacto. *Rev Cubana Pediatr*. 2012;84(4):401–5.
3. Park MK. PARK - Cardiologia pediátrica. 6. ed. São Paulo: GEN Guanabara Koogan; Com Pin edição; 2015. 696 p.
4. Silva G, Lima J, Palis L, Braga L. Atresia of tricuspid valve and hypoplasia of the right ventricle. *Res Pediatr*. 2017;7(3):118–9.
5. Beerman LB. Atresia tricúspide. Manual MSD - versão para profissionais de saúde [Internet]. 2020; [citado 2022 Dez 11]. Disponível em: <https://www.msmanuals.com/pt-br/profissional/pediatria/anomalias-cardiovasculares-congenitas/atresia-tricuspide>.
6. Ministério da Saúde (BR). Secretaria de Atenção à Saúde. Departamento de Atenção Básica. Atenção ao pré-natal de baixo risco. Brasília, DF: Editora do Ministério da Saúde; 2012; [citado em 2022 Dez 16]. 318 p. Série A. Normas e Manuais Técnicos. Cadernos de Atenção Básica, nº 32. Disponível em: https://bvsms.saude.gov.br/bvs/publicacoes/cadernos_atencao_basica_32_prenatal.pdf.
7. Pedra SRF, Zielinsky P, Binotto CN, Martins CN, Fonseca ESB, Guimarães ICB, et al. Brazilian fetal cardiology guidelines – 2019. *Arq Bras Cardiol*. 2019;112(5):600–48.
8. The International Society of Ultrasound in Obstetrics. ISUOG Practice Guidelines (updated): sonographic screening examination of the fetal heart. *Ultrasound Obstet Gynecol*. 2013;41(3):348–59.
9. Amorim MS, Guimarães Filho GC, Fernandes NA, Lopes IC de OL, Cabral FRS, Guimarães AM, et al. A realidade da cardiopatia congênita no Brasil: revisão bibliográfica. *Braz J Heal Rev*. 2021;4(5):19378–88.
10. Ministério da Saúde (BR). Departamento de Gestão e Incorporação de Tecnologias em Saúde da Secretaria de Ciência, Tecnologia e Insumos Estratégicos (DGITS/SCITE). Comissão Nacional de Incorporação de Tecnologias no SUS (CONITEC). Relatório nº 115. Teste do Coraçãozinho (Oximetria de PULSO) Na Triagem Neonatal. Brasília, DF: Ministério da Saúde; 2015.
11. Sociedade Brasileira de Pediatria (SBP). Departamento Científico de Cardiologia. Departamento Científico de Neonatologia. Manual de Orientação. Sistematização do atendimento ao recém-nascido com suspeita ou diagnóstico de cardiopatia congênita. São Paulo: SBP; 2022.
12. Lopes SAVDA, Guimarães ICB, Costa SFO, Acosta AX, Sandes KA, Mendes CMC. Mortality for critical congenital heart diseases and associated risk factors in newborns. A cohort study. *Arq Bras Cardiol*. 2018;111(5):666–73.
13. Guimarães AW, Sousa JPS, Castro Júnior JWG, Santos LC, Miranda ME. Anamnese Pediátrica. Estudos Avançados Sobre Saúde E Natureza [Internet]. 2022; [citado 2022 Dez 22]. Disponível em: <https://www.periodicojs.com.br/index.php/easn/article/view/924>
14. Silva MF, Moreira MCN. Dilemas na regulação do acesso à atenção especializada de crianças com condições crônicas complexas de saúde. *Cienc Saude Coletiva*. 2021;26(6):2215–24.