

Morte súbita de neonato com cardiopatia congênita

Sudden death of newborn with congenital heart disease

Ana Maria do Amaral Antônio, Hanna Beatriz Pegoraro Tubini, Yasmim Magrin, Gustavo de Oliveira Silva
Universidade Municipal de São Caetano do Sul
Liga da USCS, campus São Paulo
Liga Acadêmica de Medicina Legal e Perícias Médicas da USCS, campus São Paulo

RESUMO

A cardiopatia congênita é uma alteração estrutural do coração ou dos grandes vasos. As malformações congênitas correspondem à segunda causa de óbito em neonatos, atrás somente da prematuridade. A cardiopatia congênita é a malformação mais comum. É a maior causa de mortalidade no primeiro ano de vida e a terceira nos primeiros 30 dias de vida. A comunicação interventricular, do tipo perimembranosa, como no presente caso, é a prevalente. Cerca de 30% dos recém-nascidos têm alta hospitalar sem diagnóstico e pode levar a consequências clínicas, tais como hipóxia, choque e/ou morte súbita. No presente caso, houve morte súbita no 5º dia de vida. O diagnóstico de cardiopatia congênita foi realizado somente na autópsia. Isso enfatiza a importância de incorporar o rastreamento no período pré-natal e neonatal como uma valiosa ferramenta na detecção de anomalias cardíacas e prevenir danos permanentes ou morte da criança.

Descritores: Cardiopatias congênitas; oximetria; comunicação interventricular.

ABSTRACT

Congenital heart disease is a structural alteration of the heart or great vessels. Congenital malformations correspond to the second cause of death in newborns, behind only prematurity. Congenital heart disease is the most common malformation. It is the leading cause of mortality in the first year of life and the third in the first 30 days of life. Interventricular communication, perimembranous type, as in the present case, is the prevalent one. About 30% of newborns are discharged from the hospital without a diagnosis, and it can lead to clinical consequences such as hypoxia, shock and/or sudden death. In the present case, there was sudden death on the 5th day of life. The diagnosis of congenital heart disease was made only at autopsy. It emphasizes the importance of incorporating the prenatal and neonatal screening like as a valious tool in order to detect cardiac anomalies and prevent permanent damage to the child.

Keywords: Heart defect, congenital; oximetry; heart septal defects, ventricular.

Correspondência:

Ana Maria do Amaral Antônio
E-mail: anamaria.amaral@online.uscs.edu.br
Data de submissão: 24/05/2023
Data de aceite: 02/06/2023

Trabalho realizado:

Universidade Municipal de São Caetano do Sul
Liga da USCS, campus São Paulo, Liga Acadêmica de Medicina Legal e Perícias Médicas da USCS, campus São Paulo
Endereço: Rua Treze de Maio, 681 - Bela Vista, São Paulo, SP, Brasil, CEP: 01327-000.

INTRODUÇÃO

O sistema cardiovascular, importante na distribuição nutricional e recolhimento de metabólitos, surge por volta da terceira semana de idade gestacional, quando o transporte difusional ao embrião já não é mais suficiente para o seu desenvolvimento¹.

As malformações congênitas representam a segunda principal causa de óbito em neonatos. A cardiopatia congênita (CC) é a mais frequente e com alta mortalidade no primeiro ano de vida, além de corresponder à terceira causa de óbito em até 30 dias de vida. No Brasil, 28.900 crianças nascem por ano com cardiopatia congênita, das quais 80% necessitam de cirurgia, a metade delas realizadas no primeiro ano de vida².

A CC é uma alteração estrutural do coração ou dos grandes vasos da base, que apresenta significância funcional real ou potencial. Pode ser decorrente de mutações genéticas, diabetes gestacional, medicamentos de uso materno, tais como anticonvulsivantes e antidepressivos, que resultam em embriogênese defeituosa. Por ser uma causa importante de morte, o diagnóstico deve ser realizado o mais precocemente possível. As manifestações clínicas ocorrem nos primeiros meses de vida e podem ser identificadas em qualquer fase da vida, inclusive no período fetal. As mais comuns em neonatos e lactentes são cianose, insuficiência cardíaca, sopro e arritmia³.

A cardiopatia congênita mais frequente é a comunicação interventricular (CIV), que pode ser encontrada de forma isolada ou associada a outras doenças. A CIV classifica-se em perimembranosa, justatricuspídea, justa-arterial duplamente relacionada e muscular. A comunicação interventricular do presente caso é a prevalente, ou seja, a perimembranosa, cujo defeito envolve o septo membranoso e septo muscular. As margens do defeito são constituídas por estruturas fibrosas da valva aórtica e

tricúspide, além das bordas musculares pelo septo adjacente³.

Segundo estatísticas, 30% dos recém-nascidos recebem alta hospitalar sem o diagnóstico, e pode evoluir com complicações clínicas, como hipóxia, choque e/ou morte súbita. De modo geral, a alta pós-parto é realizada entre 36 e 48 horas de vida; porém, nesta fase a manifestação clínica pode ainda não ter ocorrido³⁻⁴.

A triagem neonatal sanguínea foi instituída no âmbito do Sistema Único de Saúde (SUS) por meio da Portaria GM/MS nº 22, de 15 de janeiro de 1992 e reestruturada em 2001, para ampliar a gama de doenças triadas através do “teste do pezinho”, entre elas a fenilcetonúria, hipotireoidismo congênito, fibrose cística, deficiência de biotinidase, anemia falciforme e outras hemoglobinopatias. É também uma medida preventiva, para realizar o diagnóstico precoce de doenças congênitas, que podem ser metabólicas, genéticas, enzimáticas e endocrinológicas, assintomáticas no período neonatal, a tempo de interferir no curso da doença e evitar sequelas e até mesmo a morte. O teste possui caráter obrigatório e é realizado gratuitamente na rede pública de saúde, entre o 3º e o 5º dia de vida do recém-nascido, através de testes qualitativos, semiquantitativos e quantitativos, de uma amostra de sangue coletada em papel filtro, do calcanhar da criança⁵.

Sabe-se que a triagem neonatal é uma ferramenta importante para diagnosticar diversas doenças e evitar lesões permanentes na criança. Ela ainda engloba as avaliações auditiva, ocular, cardíaca e sanguínea ou biológica. Diante disso, foi instituído em 24 de junho de 2011, no âmbito do SUS, a Rede Cegonha, através da Portaria nº 1.459, medida que assegura melhoria no acesso, cobertura e qualidade no acompanhamento pré-natal, parto e puerpério⁶⁻⁷.

Em 2014, a Comissão Nacional de Incorporação de Tecnologia no Sistema Único de Saúde (CONATEC/SUS) elaborou um relatório de nº115, junto à Rede Cegonha, para enfatizar a importância da incorporação da oximetria de pulso, conhecida como “teste do coraçãozinho”, no SUS, tornando-a, assim, universal na triagem neonatal⁸. Isso porque as cardiopatias congênitas representam parte considerável dos óbitos infantis, sendo 20 a 40% dos óbitos ligados a malformações congênitas. O teste da oximetria é feito em todo recém-nascido aparentemente saudável e com idade gestacional superior a 34 semanas, antes da alta da Unidade Neonatal. O momento da aferição é entre 24 e 48 horas de vida, no membro superior direito e em um dos membros inferiores. Para que o resultado seja considerado normal, a saturação periférica deve ser igual ou maior a 95%, em ambas as medidas (membro superior direito e membro inferior), com diferença menor que 3% entre elas. O teste tem caráter preventivo, a fim de detectar anomalias cardíacas, de modo precoce, com tratamento eficaz⁸.

Esses, além de outros testes, são importantes na prevenção de doenças, entre elas a síndrome da morte súbita do lactente (SMSL), que é definida como “a morte súbita e inesperada de crianças menores de 1 ano de idade, normalmente durante o sono, onde não existe previamente nenhum sinal de risco de vida e que permanece sem causa específica mesmo após investigação da história clínica, do exame físico, da necropsia e do exame do local do óbito”⁹.

Frente ao exposto, esse relato tem como objetivo alertar, especialmente aos neonatologistas, sobre a importância da realização do “teste do pezinho” (ou oximetria) antes da alta hospitalar, como triagem dos recém-nascidos para eventual investigação mais profunda, no sentido de prevenir morte súbita decorrente de cardiopatia congênita.

RELATO DO CASO

RN de termo, feminina, nascida de parto normal, em cidade do interior de São Paulo, pesando 2.900 g, Apgar 7/9, cujo acompanhamento pré-natal foi sem intercorrências, segundo sua genitora. Teve alta no segundo dia de vida, aparentemente, em bom estado geral. Aos cinco dias de vida, foi encontrada sem sinais vitais no berço por sua genitora, vítima de morte súbita.

O corpo foi encaminhado para autópsia pericial, para averiguação de eventual erro médico, no Instituto Médico-Legal regional, sendo o coração e fragmentos das vísceras enviados para exame anatomopatológico.

Ao exame macroscópico, o coração pesou 20g, achava-se levemente dilatado, em “*situs solitus*”. Após a abertura, segundo o fluxo sanguíneo, foi identificada comunicação interventricular (CIV) perimembranosa, com 0,8 cm de diâmetro (figura 1). Os pulmões achavam-se congestionados, com saída de líquido espumoso à expressão. Os cortes histológicos mostraram edema alveolar. Havia ainda sinais gerais de hipóxia, como congestão visceral generalizada.

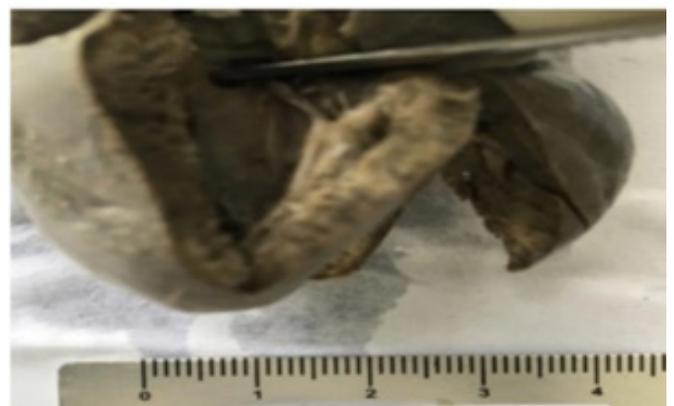


Figura 1 - Comunicação interventricular de tipo perimembranosa, na extremidade da pinça.

DISCUSSÃO

Durante a embriogênese, o desenvolvimento cardiovascular começa por volta do 18º dia, pela fusão dos tubos endocárdicos do

coração, que forma assim um único tubo cardíaco. Essa fusão começa na extremidade cranial do coração e se estende, caudalmente. Os batimentos cardíacos se iniciam com 22 a 23 dias e, posteriormente, o fluxo sanguíneo, durante a quarta semana. Os batimentos podem então, ser visualizados pelo exame de ultrassom doppler ¹⁰.

A fusão dos tubos cardíacos origina as cavidades miocárdicas primordiais. Nessa etapa, destacam-se sinais advindos de proteínas morfogenéticas ósseas (BMPs, do inglês bone morphogenetic proteins), fatores de crescimento de fibroblastos (FGF, do inglês fibroblast growth factors) e um grupo de fatores de crescimento, que têm importante papel na angiogênese fisiológica, como o bFGF (fibroblast growth factor 2, conhecido também como basic fibroblast growth factor -bFGF), além das vias de sinalização Sonic Hedgehog (SHH), WNT e NOTCH. Em 2017, Li et al, ressaltaram a importância do gene NKX2.5, como também do gene GATA4, na conversão de células-tronco pluripotentes em células cardíacas ¹⁰⁻¹¹.

A divisão do ventrículo é indicada por uma crista mediana, o septo interventricular muscular, no assoalho do ventrículo, próximo ao seu ápice. Os miócitos ventriculares esquerdo e direito contribuem para a formação da parte muscular do septo interventricular. Até a 7ª semana, há um forame interventricular (FIV) em forma crescente entre a margem livre do septo interventricular e os coxins endocárdicos fusionados, esses últimos, responsáveis pela separação parcial entre o átrio primitivo e o ventrículo, que funcionam como válvulas atrioventriculares. O fechamento do FIV, por volta da 7ª semana, bem como a formação da parte membranácea do septo interventricular, resulta da fusão dos tecidos originários já citados: a crista bulbar direita, a crista bulbar esquerda e o coxim endocárdico. Portanto, defeitos em alguma das três porções podem causar fechamento incompleto do FIV ^{10,12}.

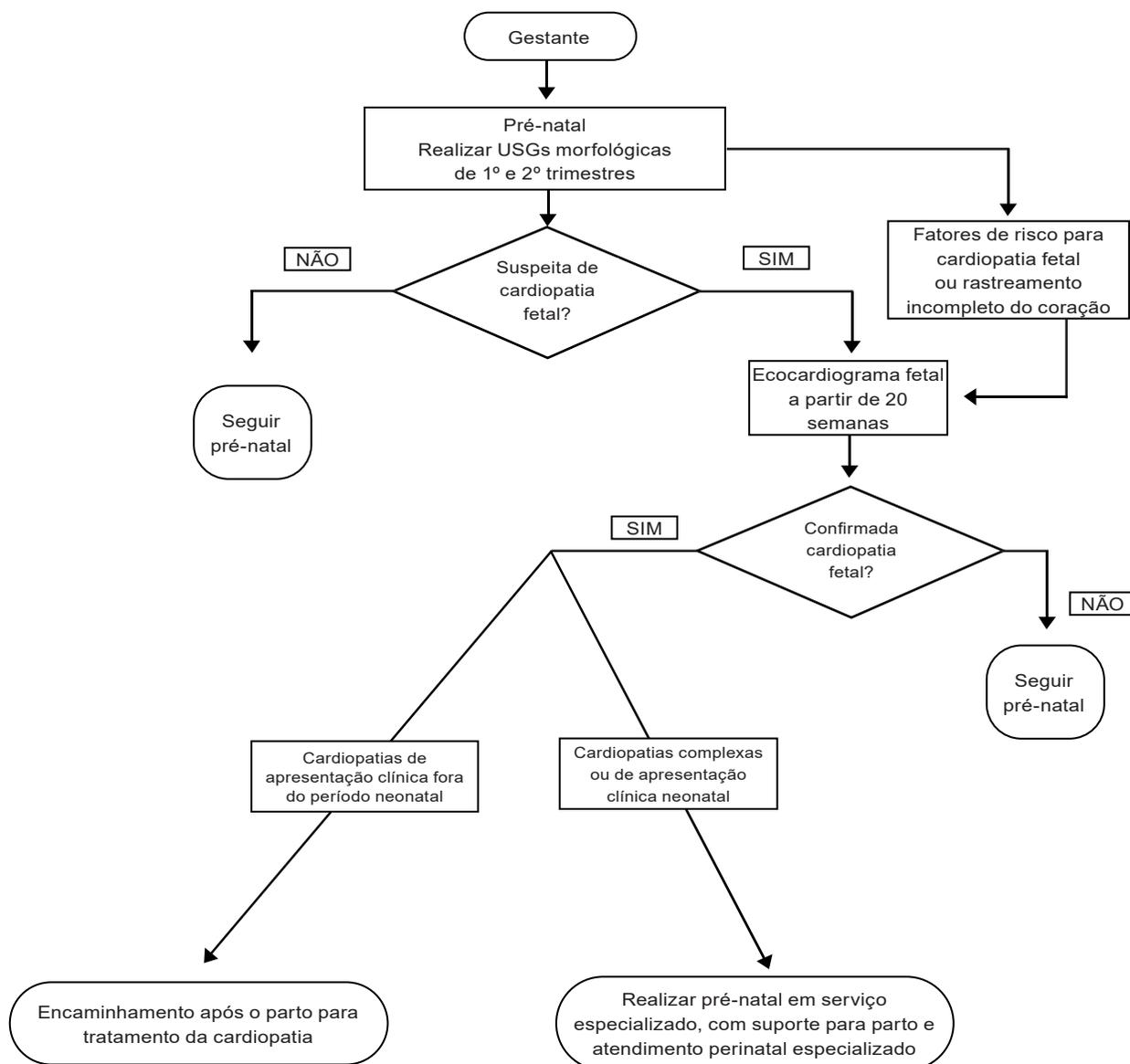
O diagnóstico das CC pode ser realizado, ainda, durante o período gestacional, como parte da assistência pré-natal, já que a estrutura e a função do coração estão desenvolvidas até a 8ª semana de gestação ^{4,9,13}.

No presente relato, não se tem informações precisas sobre o pré-natal e os exames realizados durante a gestação. Porém, é importante enfatizar que o diagnóstico precoce, através da avaliação de ecocardiografia fetal é considerado o padrão-ouro para o diagnóstico cardíaco fetal, alterando o prognóstico da doença. Aliado a isso, a realização da ultrassonografia (USG) morfológica em todos os trimestres da gestação, mas com atenção especial ao 1º trimestre, com a avaliação do coração do feto, seguindo as recomendações da diretriz de cardiologia fetal. Na USG morfológica de 1º trimestre, realizada entre 11 e 14 semanas de gestação, também são avaliadas medidas de translucência nucal (TN) que, quando aumentada, pode indicar uma cardiopatia congênita, associada ou não a anomalia cromossômica ¹³⁻¹⁴.

O aumento da translucência nucal é uma indicação para a realização do ecocardiografia fetal. Para a realização do exame, é necessário obter informações sobre idade gestacional, histórico obstétrico e materno. A partir das 18 semanas, todas as estruturas cardíacas podem ser analisadas pelo ecocardiograma, o que indica o período inicial para a realização do exame. Mas em casos com indicação de anomalia cardíaca grave, no primeiro trimestre, pode ser realizada a avaliação precoce por via transvaginal. A ecocardiografia fetal é um exame sensível e nele devem constar todas as projeções possíveis do coração, para que toda a anatomia seja examinada. Analisando estes fatores, observa-se que há dificuldade para o diagnóstico precoce, já que a realização do ecocardiograma fetal não está disponível em todos os serviços, pois tanto esse exame,

quanto o USG morfológico necessitam de profissional capacitado para identificar alterações estruturais, de fluxo e de ritmo¹³⁻¹⁴.

O panorama ideal de atendimento a toda gestante, estabelecendo um fluxo de atendimento, segundo a diretriz de cardiologia fetal, consta na figura 2.



Fonte: Diretriz Brasileira de Cardiologia Fetal - 2019

Figura 2 - Fluxograma de atendimento na cardiologia fetal.

O diagnóstico pré-natal permite que o RN seja assistido por equipe especializada e o parto seja realizado em centro referenciado para o tratamento da cardiopatia. Porém, com a baixa frequência do diagnóstico pré-natal, o período neonatal torna-se muito importante, até por ser um período crítico para o portador de CC. Porém, cerca de 30% dos recém-nascidos com CC recebem alta sem o diagnóstico, evoluem para choque, hipóxia ou óbito precoce, como no presente caso. Isso porque, nas cardiopatias críticas, os sintomas aparecem após as 48 horas de vida, sendo que a alta neonatal costuma ocorrer entre 36 e 48 horas de vida. Esse dado reforça a importância do exame clínico minucioso no período neonatal, pois pode indicar alguns sinais, tais como sopro cardíaco, cianose, taquipneia e arritmia cardíaca, entre outros¹³⁻¹⁴.

O presente caso trata-se de uma cardiopatia congênita do tipo comunicação interventricular perimembranosa, com 0,8 cm de diâmetro. Infelizmente, o diagnóstico precoce não foi realizado, sendo o desfecho fatal, esclarecido apenas através do exame necroscópico e anatomopatológico. Esse tipo de CIV é caracterizada por hiperfluxo pulmonar, podendo levar ao edema pulmonar, representado pela saída de líquido espumoso à expressão dos pulmões, bem como ao exame microscópico, pela presença de líquido preenchendo os espaços alveolares, não se podendo excluir, ainda, uma insuficiência cardíaca, uma vez que o coração se achava levemente dilatado e havia sinais de hipoxemia, como a congestão visceral generalizada ¹⁵.

Importante ressaltar que, em determinadas cardiopatias congênitas, o histórico de arritmias contribui para o diagnóstico, tais como a transposição de grandes artérias, tetralogia de Fallot e defeitos do septo interventricular ¹⁴.

CONCLUSÃO

O presente relato permite concluir sobre a importância dos exames de imagem durante o pré-natal, bem como da oximetria, logo após o nascimento, na detecção de eventuais cardiopatias congênitas. Por outro lado, frente à morte súbita de um recém-nascido, a autópsia com eventual exame anatomopatológico, torna-se imprescindível para uma conclusão definitiva, no sentido de afastar a entidade “síndrome da morte súbita do lactente”.

AGRADECIMENTOS

Os autores agradecem à Superintendência da Polícia Técnico-Científica (SPTC) de São Paulo, por nos ter cedido as imagens, as quais tiveram autorização expressa para serem utilizadas nesta publicação científica.

REFERÊNCIAS

1. Sadler TW. Langman Embriologia Médica. 14. ed. Rio de Janeiro: Guanabara Koogan; 2021.
2. Soares AM. Mortalidade para Cardiopatias Congênitas e Fatores de Risco Associados em Recém-Nascidos. Um Estudo de Coorte. *Arq Bras Cardiol.* 2018;111(5):674-75.
3. Sociedade Brasileira de Pediatria. Tratado de pediatria. 5. ed. Barueri: Manole; 2021.
4. Silva LD, Pavão TC, Souza JC, Frias LM. Diagnóstico precoce das cardiopatias congênitas: uma revisão integrativa. *J Manag Prim Health Care.* 2018;9:e10.
5. BRASIL. Ministério da Saúde. Departamento de Gestão e Incorporação de Tecnologias em Saúde da Secretaria de Ciência, Tecnologia e Insumos Estratégicos - DGITS/SCTIE. Comissão Nacional de Incorporação de Tecnologias no SUS (CONITEC) - Relatório nº 115. Teste do coraçãozinho (oximetria de pulso) na triagem neonatal [Internet]. 2017 [citado 2023 Maio 24]. Disponível em: <https://docs.bvsalud.org/biblioref/2017/11/875369/testecoracaozinho-final.pdf>.
6. Mendes IC, Pinheiro DS, Rebello AC, Carneiro LC, Jesuino RS. Aspectos gerais da triagem neonatal no Brasil: uma revisão. *Rev Med Minas Gerais.* 2020;30:e3008.
7. Queiroz IM, Lucena GP. A importância do teste do coraçãozinho no diagnóstico precoce de cardiopatias congênitas. *Rev Recien Rev Cient Enferm.* 2020;10(29):145-54.
8. Brasil. Ministério da Saúde. Secretaria de Atenção à Saúde. Departamento de Atenção Especializada e Temática. Triagem neonatal biológica: manual técnico [Internet]. Brasília, DF; 2016 [citado 2023 Maio 24]. Disponível em: <https://www.gov.br/saude/pt-br/composicao/saes/sangue/programa-nacional-da-triagem-neonatal>.
9. Nunes ML, Pinho AP, Aerts D, Sant'Anna A, Martins MP, Costa JC. Síndrome da morte súbita

- do lactente: aspectos clínicos de uma doença subdiagnosticada. *J Pediatr.* 2001;77(1):29-34.
10. Moore KL, Persaud TV, Torchia MV. *Embriologia Clínica*. 11. ed. Rio de Janeiro: Guanabara Koogan; 2020.
11. Li Y, Yang Y. Na uptodate on the molecular diagnosis of congenital heart disease: focus on loss-of-function mutations. *Expert Ver Mol Diagn.* 2017;17:393-401.
12. Saliba A, Figueiredo AC, Baroneza JE, Afiune JY, Pic-Taylor A, Oliveira SF, Mazzeu JF. Genetic and genomics in congenital heart disease: a clinical review. *J Pediatr.* 2020; 96(3):279-88.
13. Pedra SR, Zielinsky P, Binotto CN, Martins CN, Fonseca ES, Guimarães IC, et al. Diretriz Brasileira de Cardiologia Fetal - 2019. *Arq Bras Cardiol.* 2019; 112(5):600-48.
14. Magalhães LP, Guimarães Icb, Melo SL, Mateo Eip, Andalaft RB, Xavier Lfr, et al. Diretriz de Arritmias Cardíacas em Crianças e Cardiopatias Congênitas SOBRAC e DCC – CP. *Arq Bras Cardiol.* 2016;107(1 Suppl 3):1-58
15. França GV. *Medicina Legal*. 11. ed. Rio de Janeiro: Guanabara Koogan; 2017.