

## **Cardiopatias congênitas afetam metade dos recém-nascidos com síndrome de Down**

Cerca de metade das crianças nascidas com síndrome de Down apresentam algum defeito no coração ao nascer. Essas má-formações estruturais ocorrem nos três primeiros meses de gravidez, e nem sempre são detectados pelo ultrassom. Somente o ecocardiograma fetal bidimensional com Doppler a cores (ECO) pode determinar com mais exatidão a existência de um problema cardíaco.

Na décima segunda semana de gestação, pode-se medir a translucência nucal através de um exame de ultrassom. Medidas maiores que 3 mm são características de alguns problemas congênitos e, nesses casos, normalmente é recomendado um cariótipo (exame genético) e a realização de ECO fetal.

50% dos bebês com síndrome de Down nascem com problemas no coração.



## **Principais cardiopatias**

Os pacientes com síndrome de Down, geralmente, apresentam cardiopatias congênitas acianogênicas de hiperfluxo pulmonar (shunt esquerdo-direito). Isso significa que o defeito cardíaco que começou ainda na barriga da mãe não produz cianose central (arroxamento da pele) e promove um aumento de fluxo do sangue para o pulmão (hiperfluxo pulmonar).

Os principais exemplos deste tipo de cardiopatia são: comunicação interventricular (CIV), comunicação interarterial (CIA), defeito do septo atrioventricular (DSAV) ou coxim endocárdico e persistência do canal arterial (PCA).

### **Defeito do septo atrioventricular (DSAV)**

Essa é a cardiopatia mais frequente em pessoas com síndrome de Down. Está dentro do grupo de cardiopatias congênitas acianogênicas de hiperfluxo pulmonar (shunt esquerdo-direito); ou seja, não causa o arroxamento da pele mas leva a um aumento do fluxo sanguíneo no pulmão.

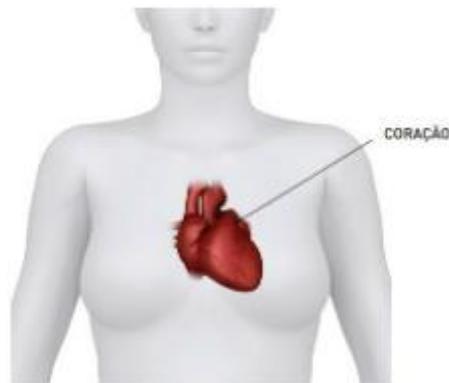
Existem três formas de DSAV: total, intermediário e parcial. Em todas elas há um defeito no coxim endocárdico, que é responsável pela formação das válvulas atrioventriculares (tricúspide e mitral) e fechamento dos septos atrial e ventricular.

No DSAV forma total, temos a presença de uma CIA, CIV, e válvula atrioventricular única com ruptura (cleft) da válvula mitral. Essa associação de defeitos faz com que haja um grande volume de sangue indo para o pulmão e, conseqüentemente, provoque cansaço e dificuldade para respirar. Com isso, a criança tem dificuldade para ganhar peso e precisa de uma dieta rica em calorias, balanceada e com pouca ingestão de líquidos.

A única forma de corrigir a DSAV é por meio de cirurgia. A operação deve ser realizada, de preferência, entre os 6 e 12 meses de idade, não

devendo ser adiada por causa do risco de doença vascular oclusiva pulmonar.

## Principais sintomas



Nas cardiopatias congênitas acianogênicas de hiperfluxo pulmonar os principais sintomas são: cansaço durante e depois das mamadas, cansaço para atividades físicas, respiração rápida e difícil, pneumonias de repetição e dificuldade de ganho de peso.

Isso ocorre porque mais sangue vai para o pulmão e com isso há uma sobrecarga de volume e congestão pulmonar. Lógico que a intensidade desses sintomas irá depender do tipo, tamanho, localização do defeito e idade do paciente. Defeitos pequenos ou localizados no septo atrial (por exemplo, CIA) ocorrem com poucos ou nenhum sintoma. Entretanto, defeitos maiores levam precocemente à congestão pulmonar.

A idade também altera a manifestação da doença. No recém nascido, como o pulmão ainda está se expandindo, sua pressão é mais alta, limitando o shunt(desvio do sangue) esquerdo-direito; por volta do terceiro mês de vida diminui a resistência pulmonar e o fluxo se torna mais intenso, levando ao aparecimento dos sintomas.

Nas cardiopatias congênitas cianogênicas de hiperfluxo pulmonar (Tetralogia de Fallot) o principal sintoma são as crises de cianose (arroxeamento da pele).

Essas crises são desencadeadas principalmente pelo esforço físico, nos casos de anemia, nos processos febris e nos casos de desidratação.

São caracterizadas pela coloração arroxeada de todo o corpo da criança e agitação psico-motora.

### **Ingestão de líquidos**

Nos casos com shunt esquerdo-direito (CIA, CIV, PCA, DSAV) devem-se evitar líquidos. Isso porque há maior fluxo de sangue para o pulmão e, se forem ingeridos mais líquidos, mais volume irá para o pulmão e maior será a dificuldade de respirar e o cansaço. Assim, deve-se restringir o consumo de líquidos com poucas ou nenhuma caloria – como chá e água, por exemplo – oferecendo leite no volume orientado pelo médico e cardiologista.

Nos casos de cardiopatias congênitas cianogênicas de hipofluxo pulmonar (Tetralogia de Fallot – T4F) NÃO se deve restringir o consumo de líquidos. É importantíssimo que a criança portadora de T4F esteja sempre bem hidratada e tenha sempre oferta de líquidos. Isso porque a cardiopatia dificulta o fluxo de sangue para o pulmão e é preciso aumentá-lo.

### **Alimentação**

Alimentação rica e balanceada é a ideal para pacientes com síndrome de Down e cardiopatia. Nos casos com dificuldade de ganho de peso é preciso consumir mais calorias. Aconselha-se acompanhamento com nutricionista para os casos mais complicados.



## **Cirurgia**

Nem todas as cardiopatias congênitas precisam de operação. Defeitos simples que não apresentam sintomas muitas vezes corrigem-se por conta própria e não precisam de intervenção cirúrgica. Entre eles estão as comunicações interatriais de localização na fossa oval e as conexões interventriculares mínimas.

O defeito do septo atrioventricular sempre precisa de cirurgia. O ideal é esperar até que a criança tenha entre seis e 12 meses, quando seu peso já está acima de seis quilos e o risco cirúrgico é menor. Mas, nos casos em que é difícil controlar a insuficiência cardíaca, pode ser necessário operar antes disso.

A Tetralogia de Fallot também só pode ser corrigida por meio de cirurgia. Aguarda-se a idade de 6 a 12 meses para realizá-la, sendo feita a correção total do defeito. Nos casos em que há muita crise de cianose com risco de morte, a cirurgia pode ser feita antes disso. Neste caso, a operação é paliativa e chama-se Blalock-Taussig modificado – coloca-se um tubo ligando a artéria aorta à pulmonar, possibilitando maior fluxo sanguíneo para o pulmão. Quando a criança estiver mais velha, é feita a cirurgia para a correção total.

### **Prática de exercícios**

A prática de exercícios deve ser orientada pelo médico. Cada defeito vai permitir um tipo de atividade.

Depois de feita a cirurgia com esternotomia (corte no meio do peito), o ideal é limitar as atividades físicas por três meses. Essa limitação inclui a possibilidade de fazer exercícios leves, como uma caminhada no plano por 20 minutos, por exemplo. Ficam proibidos esportes de impacto como futebol, basquete, judô, capoeira, etc e esportes com risco de queda, como ciclismo, skate, patinete, etc.

(Fonte: Guia do bebê com síndrome de Down – Dr Zan Mustacchi)

O diagnóstico da síndrome de Down chega, em grande parte dos casos, ainda na gestação. Os pais, naturalmente, ficam apreensivos com a notícia, diante das particularidades desta condição genética. Para que as crianças ganhem cada vez mais qualidade de vida, algumas predisposições precisam ser bem monitoradas, como as cardiopatias congênitas, que são as anormalidades na estrutura ou função do coração presentes antes mesmo do nascimento.

Mas qual a relação entre as cardiopatias e a síndrome de Down? Imagine que durante a formação do coração ocorre uma interrupção no processo. Essa parada provoca diversas malformações. Uma delas é a não formação das válvulas cardíacas do lado direito e esquerdo, ficando somente uma válvula única. Essa seria a interrupção mais grave no processo de formação do coração. Esse processo resulta em uma cardiopatia denominada “defeito do septo atrioventricular total” (DSAVT). Nestes casos, os sintomas são mais importantes, impedindo o desenvolvimento normal do bebê. Mas é bom ressaltar que não são todas as crianças que apresentam o quadro com esta gravidade.



De acordo com a intensidade, algumas cardiopatias são consideradas mais simples, ou seja, o processo de evolução do coração pôde continuar. Nesses casos, um problema diferente se manifesta, com abertura ou na parede que separa os ventrículos (cardiopatias de comunicação interventricular) ou na parede entre os átrios (cardiopatias de comunicação interatrial). Em ambos os casos, as válvulas dos lados esquerdo e direito ficam bem formadas.

### **Formas de tratamento**

Para tranquilidade dos pais, não são todas as crianças com síndrome de Down que nascem com as cardiopatias congênitas.

Quando há síndrome na gestação, o coração do bebê passa a ser monitorado em exames como o ecocardiograma fetal, conhecido como ecofetal, que não possui contraindicações e fará a avaliação minuciosa das estruturas cardíacas do feto. Quando a cardiopatia congênita é do tipo mais grave, muitos bebês precisam passar pelo procedimento cirúrgico até o sexto mês de vida.

Se retardarmos muito a correção por cirurgia, a cardiopatia acaba provocando a chamada hipertensão pulmonar, quando o fluxo muito aumentado de sangue provoca o espessamento das artérias do pulmão. A partir do primeiro ou segundo mês é que a criança começa a apresentar o que chamamos de insuficiência cardíaca.

A quantidade de sangue que vai para o pulmão acaba aumentando progressivamente nestes dois primeiros meses de vida. A pressão pulmonar no padrão fetal, de certa forma, protege o pulmão da criança no nascimento e em seus primeiros dias. Mas quando passa a levar um volume maior de sangue para o pulmão, todo o agravamento da situação vem à tona.

Em alguns casos, bebês com essas cardiopatias chegam ao sexto mês pesando cerca de três quilos apenas. Não ganham peso em função da insuficiência cardíaca, com a dificuldade na alimentação, pelo cansaço e fadiga durante a amamentação, por exemplo. Por esta razão é importante que os pais estejam atentos a estes sinais e façam o controle adequado com especialistas.



Boas chances de recuperação Após os procedimentos cirúrgicos nas crianças que recebam esta indicação, a recuperação em grande parte dos casos ocorre de forma bastante satisfatória.

Para nós, cirurgiões cardiovasculares, existirá sempre uma preocupação quanto ao funcionamento das novas estruturas. Ao se fazer a correção da cardiopatia, dividindo a válvula única em dois componentes, dependeremos muito do desenvolvimento dessa válvula, para que possamos dar uma característica de dois orifícios distintos, com funcionamento normal. 20% a 30% dessas crianças acabam tendo algum vazamento dessas válvulas após a correção. E a criança poderá precisar de uma nova cirurgia, alguns anos depois.

Mas a expectativa é que isso não ocorra e estes bebês continuem com bom desenvolvimento, possibilitando a continuidade dos estímulos específicos com equipe multidisciplinar, como fisioterapeutas e fonoaudiólogos.