

SUSPEITA DE CARDIOPATIA CONGÊNITA NO ADULTO

Painel de Especialistas em Imagem Cardiovascular: Michael J. Kelley, Médico¹; Martin J. Lipton, Médico²; Michael A. Bettmann, Médico³; Lawrence M. Buxt, Médico⁴; Antoinette S. Gomes, Médica⁵; Julius Grollman, Médico⁶; Heriberto Pagan-Marin, Médico⁷; Joseph F. Polak, Médico, Mestre em Saúde Pública⁸; Neil M. Rofsky, Médico⁹; David Sacks, Médico¹⁰; William Stanford, Médico¹¹; Jack A. Ziffer, Médico, PhD¹²; Gregory L. Moneta, Médico¹³; Michael Jaff, Médico¹⁴.

Resumo da Revisão da Literatura

Embora pacientes com cardiopatia congênita (CC) respondam por apenas uma pequena porcentagem dos adultos com esta doença, o número de pacientes adultos na América do Norte com cardiopatia congênita, está aumentando. Isto se explica por: 1) melhoramentos nos tratamentos cirúrgicos e na sobrevida, 2) o número crescente de imigrantes para os Estados Unidos, e 3) os métodos estatísticos usados para calcular a incidência de CC no adulto. A subestimativa desses números deve-se, em parte, à medida da incidência da CC que aparece logo após o nascimento e na infância. Entretanto, pelo menos 10% dos pacientes adultos diagnosticados em clínicas com CC (em particular, defeito septal atrial, anomalia de Ebstein e transposição corrigida das grandes artérias) não são diagnosticadas até a maioridade. Em Toronto, por exemplo, foi notada uma expansão de 269% na quantidade de pacientes ambulatoriais em centros de CC de adulto, num período de 10 anos entre 1987 e 1997 (1).

As lesões cardíacas congênicas podem tornar-se sintomáticas a qualquer momento desde o nascimento até a idade adulta. Diversos defeitos cardíacos congênicos comuns geralmente perduram na idade adulta. Estes incluem valva aórtica bicúspide, formas congênicas de prolapso da valva mitral, coarctação aórtica, comunicação interatrial (CIA), estenose de válvula pulmonar, persistência do ducto arterial (PCA) e tetralogia de Fallot. Defeitos cardíacos congênicos incomuns que podem aparecer em adultos incluem: anomalia de Ebstein, transposição corrigida dos grandes vasos, malformação arteriovenosa pulmonar, anomalias da artéria coronária e aneurisma dos seios de Valsalva. O defeito cardíaco congênito mais comum em crianças é a comunicação interventricular (CIV), que pode escapar à detecção e se apresentar em adultos como um defeito pequeno e fisiologicamente insignificante ou como um grande defeito com fisiologia de Eisenmenger. Anomalias das grandes artérias, tais como a transposição completa e a drenagem venosa pulmonar anômala são, geralmente, sintomáticas, enquanto as anomalias menos graves, tais como a veia cava superior persistente e muitas anomalias da origem dos vasos do arco aórtico, são freqüentemente assintomáticas.

Além dos adultos recentemente diagnosticados com CC, existe um número crescente de pacientes (estimado em mais de 500.000) que têm uma ou mais cardiopatias congênicas tratadas cirurgicamente. Em uma grande série cirúrgica, as seguintes lesões foram operadas, em ordem decrescente de freqüência, em idades de pacientes entre 15 e 82 anos: CIA, coarctação da aorta, PCA, tetralogia de Fallot, estenose pulmonar, atresia pulmonar, CIV, CC associada a origem anômala de artérias coronárias e anomalia de Ebstein (2).

¹Autor Original, Carolinas Medical Center, Duke University School of Medicine, Charlotte, NC; ²Autor da Revisão, University of Chicago, Chicago, Ill; ³Presidente do Painel, Dartmouth-Hitchcock Medical Center, Lebanon, NH; ⁴Beth Israel Medical Center, New York, NY; ⁵UCLA School of Medicine, Los Angeles, Calif; ⁶Little Company of Mary Hospital, Torrance, Calif; ⁷The Methodist Hospital, Merrillville, Ind; ⁸Brigham & Women's Hospital, Boston, Mass; ⁹Beth Israel Deaconess Medical Center, Boston, Mass; ¹⁰West Reading Radiology Associates, West Reading, Pa; ¹¹University of Iowa Hospital & Clinics, Iowa City, Iowa; ¹²Baptist Hospital of Miami, Miami, Fla; ¹³Oregon Health Sciences University, Portland, Ore, Society for Vascular Surgery; ¹⁴The Heart and Vascular Institute, Morristown, NJ, American College of Cardiology.

O trabalho completo sobre os Critérios de Adequação do ACR (ACR Appropriateness Criteria™) está disponível, em inglês, no American College of Radiology (1891, Preston White Drive, Reston, VA, 20191-4397) em forma de livro, podendo, também, ser acessado no site da entidade www.acr.org; e em português no site do CBR - Colégio Brasileiro de Radiologia e Diagnóstico por Imagem www.cbr.org.br. Os tópicos adicionais estarão disponíveis on-line assim que forem finalizados.

Um grupo de trabalho do ACR (American College of Radiology) sobre Critérios de Adequação e seus painéis de especialistas desenvolveram critérios para determinar os exames de imagem apropriados para diagnóstico e tratamento de estados médicos específicos. Esses critérios destinam-se a orientar radiologistas e médicos atendentes na tomada de decisões com relação a exames de imagens radiológicas e tratamento. Geralmente, a complexidade e a gravidade do estado clínico de um paciente devem ditar a escolha dos procedimentos de imagem e tratamento adequados. Apenas aqueles exames geralmente usados para avaliação do estado do paciente estão classificados. Outros estudos de imagem necessários para avaliar doenças coexistentes ou outras consequências médicas desse estado não são considerados neste documento. A disponibilidade de equipamentos ou pessoal pode influenciar na seleção dos procedimentos de imagem ou tratamentos adequados. Técnicas de imagem classificadas como investigativas pela FDA (Food and Drug Administration) não foram consideradas no desenvolvimento destes critérios; entretanto, o estudo de novos equipamentos e aplicações deve ser incentivado. A decisão definitiva com relação à adequação de qualquer exame ou tratamento radiológico específico deve ser tomada pelo médico atendente e pelo radiologista à luz de todas as circunstâncias apresentadas no exame do indivíduo.

Procedimentos de imagem para o diagnóstico de suspeita de CC no adulto incluem: raios-X simples de tórax, fluoroscopia, ecocardiografia (transtorácica e transesofágica), cintilografia nuclear, tomografia computadorizada (helicoidal e com feixe de elétron), ressonância magnética e cateterização cardíaca e angiografia. Na tentativa de diagnosticar esses estados, freqüentemente complexos, deve-se enfatizar que as informações completas nas quais o médico que está tratando o paciente pode confiar devem incluir detalhes sobre a anatomia intracardíaca, anatomia vascular, hemodinâmica e função ventricular (3).

Radiografia de Tórax/Fluoroscopia

Os procedimentos iniciais para o desenvolvimento do diagnóstico em adultos com suspeita de CC geralmente incluem uma radiografia pósterio-anterior e perfil do tórax. Ocasionalmente, a radiografia será o primeiro exame a alertar o radiologista e o clínico para a possibilidade de um defeito cardíaco congênito ou anomalia dos grandes vasos. Este exame, simples e barato, continua sendo um exame de primeira linha para pacientes com suspeita de CC.

A radiografia de tórax é única na demonstração do padrão de vascularidade pulmonar. Ela fornece uma avaliação do tamanho e da configuração cardíaca e identifica a posição do arco aórtico. O situs do abdome e tórax víscero-atrial, geralmente pode ser determinado. Anomalias da caixa torácica associadas à CC e alterações pós-operatórias podem também ser detectadas. A opacificação do esôfago com bário pode esclarecer anormalidades do arco. A radiografia do tórax continua a ser uma ferramenta valiosa para acompanhar o paciente com CC tratado cirurgicamente (4).

Em adultos com suspeita de estenose aórtica de uma valva aórtica bicúspide congênita, a fluoroscopia não é mais usada para confirmar a presença de calcificação na válvula. Ela pode ser usada para identificar calcificações no pericárdio e em próteses e condutos cirurgicamente colocados. Freqüentemente, as valvas bicúspides congênicas estão tão densamente calcificadas, que podem ser vistas em raios-X simples, especialmente na projeção lateral. Se necessário, a TC helicoidal é muito mais eficaz.

Ecocardiografia

A ecocardiografia transtorácica (ETT) continua a ser outro exame de imagem de primeira linha em adultos com suspeita de cardiopatia congênita. Este exame estabeleceu-se há muito tempo como uma modalidade diagnóstica clinicamente útil na cardiopatia congênita em crianças, eliminando freqüentemente a necessidade de cateterização cardíaca em lesões não complicadas. Embora os adultos apresentem certos problemas técnicos relacionados à necessidade de transdutores de frequência mais baixa, janelas acústicas limitadas e alterações pós-operatórias, este exame proporciona uma avaliação notável, bidimensional, em tempo real, das relações anatômicas e hemodinâmicas das lesões intracardíacas. É amplamente disponível, reproduzível, segura e indolor e continua sendo uma ferramenta valiosa para investigação da cardiopatia congênita.

A característica do Doppler colorido da ETT é particularmente apropriada para a avaliação do fluxo através das comunicações interatriais e interventriculares, bem como a regurgitação das valvas atrioventriculares. Em pacientes operados, os defeitos de correção de CIV podem ser visibilizados prontamente. A avaliação das valvas (esclerose, fusão, estimativa dos gradientes transvalvares) e a determinação da pressão sistólica ventricular direita podem ser, usualmente, conseguidas.

A ETT convencional, entretanto, tem dificuldades em fornecer consistentemente uma informação de alta qualidade e clinicamente útil, em alguns pacientes adultos com defeitos intracardíacos. O diagnóstico por imagem em grandes vasos com a ETT é difícil, mesmo em crianças; e é ainda mais problemático em adultos que têm janelas acústicas mais deficientes. Nessas situações, a ecocardiografia transesofágica e a ressonância magnética têm o seu papel.

A atual ETT bidimensional é limitada por um campo de visão de 90° e pela necessidade do examinador assimilar os planos tomográficos em um diagnóstico tri ou tetradimensional. O recente desenvolvimento de um formato de

Um grupo de trabalho do ACR (American College of Radiology) sobre Critérios de Adequação e seus painéis de especialistas desenvolveram critérios para determinar os exames de imagem apropriados para diagnóstico e tratamento de estados médicos específicos. Esses critérios destinam-se a orientar radiologistas e médicos atendentes na tomada de decisões com relação a exames de imagens radiológicas e tratamento. Geralmente, a complexidade e a gravidade do estado clínico de um paciente devem ditar a escolha dos procedimentos de imagem e tratamento adequados. Apenas aqueles exames geralmente usados para avaliação do estado do paciente estão classificados. Outros estudos de imagem necessários para avaliar doenças coexistentes ou outras consequências médicas desse estado não são considerados neste documento. A disponibilidade de equipamentos ou pessoal pode influenciar na seleção dos procedimentos de imagem ou tratamentos adequados. Técnicas de imagem classificadas como investigativas pela FDA (Food and Drug Administration) não foram consideradas no desenvolvimento destes critérios; entretanto, o estudo de novos equipamentos e aplicações deve ser incentivado. A decisão definitiva com relação à adequação de qualquer exame ou tratamento radiológico específico deve ser tomada pelo médico atendente e pelo radiologista à luz de todas as circunstâncias apresentadas no exame do indivíduo.

aquisição com a exibição dinâmica de volume permitiu a apresentação da ETT de forma tridimensional. Informações adicionais sobre a valva mitral, continuidade aortoseptal e o septo interatrial, parecem ser complementares às informações obtidas de imagens bidimensionais comuns.

A ecocardiografia transesofágica (ETE) tem claras vantagens sobre a ETT em adolescentes e adultos com CC. Novas informações obtidas com a ETE em comparação à ETT incluem a identificação dos apêndices atriais e do septo interatrial; delimitação das conexões sistêmicas e venosa pulmonar; melhor avaliação morfológica das valvas e junção atrioventriculares; definição melhorada da obstrução subaórtica; melhor definição da aorta ascendente e das artérias coronárias; e melhor avaliação da função atrial e em especial condições pós-operatórias como a cirurgia de Fontan. As limitações da ETE incluem planos limitados de visão do septo anterior e apical e áreas cegas criadas pelo mascaramento do fluxo pelo material protético implantado. As áreas que podem ser difíceis de visibilizar são o trato do fluxo de saída ventricular direito, a valva pulmonar, a artéria pulmonar distal direita e a artéria pulmonar esquerda proximal. Com o acréscimo do eixo vertical nas sondas mais recentes, essas áreas problemáticas, bem como as veias pulmonares, são melhor vistas.

A ETE padrão exige a administração de um anestésico local na faringe e midazolam intravenoso em pequenas doses. Em grandes estudos, mostrou-se que o exame pode não ter sucesso em até 5% dos pacientes, devido à sua incapacidade de tolerar a sonda após a intubação. Outros 4% ou 5% dos pacientes passam pelo exame sob anestesia geral, como parte de procedimentos invasivos ou cirúrgicos. Embora o risco de endocardite bacteriana causada por uma ETE seja pequeno, e antibióticos profiláticos não sejam rotineiramente administrados, a endocardite tem sido atribuída ao procedimento.

A ecocardiografia transesofágica é claramente dependente do operador. Em uma área tão complexa como a cardiopatia congênita, o examinador precisa ser treinado para interpretar os achados em tempo real, de modo que informações importantes não sejam perdidas.

Com a melhoria e o refinamento na tecnologia ecocardiográfica, a maioria dos adultos que comparecem em clínicas sob regime ambulatorial passam pela ETT e, quando necessário, ETE e ressonância magnética complementares. O diagnóstico por imagens bidimensionais é mais desafiador nestas populações de pacientes devido ao tamanho do corpo e às frequentes e múltiplas cicatrizes de cirurgias anteriores. O uso intra-operatório da ETE também é crescente, e mostrou-se que ela tem um impacto maior sobre procedimentos cirúrgicos cardíacos em 6% a 9% dos casos (isto é, é desejável ou necessário para avaliar os resultados cirúrgicos antes de desligar a circulação extracorpórea). Os médicos que interpretam estes ecocardiogramas precisam ter experiência e ser especialistas em todos os aspectos da CC de adulto.

Foi relatada uma alta taxa de erros diagnósticos em ecocardiogramas pediátricos realizados em laboratórios comunitários para adultos. Um estudo notou que pacientes de idades variadas, de um a dezoito anos, tiveram ou erro de interpretação ou erros técnicos de importância maior ou moderada em 53% dos casos. Há razões para acreditar que, em pacientes mais velhos, os erros ocorrem frequentemente porque a aquisição de imagens é mais desafiadora. Está claro que tanto a especialização como a tecnologia são necessárias para prestar os melhores cuidados (5).

Cintilografia

Embora a quantificação dos desvios da direita para a esquerda seja factível usando-se técnicas de primeira passagem de tecnécio Tc99m, elas raramente são usadas hoje em dia. Existem, entretanto, uns poucos usos selecionados para o diagnóstico por imagem com radionuclídeo na avaliação de adultos com CC. Sabe-se que a disfunção ventricular esquerda complica certos defeitos cardíacos congênitos estabelecidos há longo tempo, associados à sobrecarga de volume cardíaco direito e esquerdo. A cintilografia ventricular esquerda com radionuclídeo com cálculo da fração de ejeção é uma técnica não invasiva, útil para avaliar esses pacientes. Em alguns pacientes adultos com padrões anormais de fluxo sanguíneo pulmonar relacionados a condições, tais como agenesia arterial pulmonar, a cintilografia do pulmão com ventilação-perfusão pode auxiliar no diagnóstico. Uma rara anomalia congênita, origem da artéria coronária esquerda da artéria pulmonar, pode resultar em isquemia ventricular. Isto pode ser detectado com a tomografia computadorizada com emissão única de fóton (SPECT) com tálio 201.

Um grupo de trabalho do ACR (American College of Radiology) sobre Critérios de Adequação e seus painéis de especialistas desenvolveram critérios para determinar os exames de imagem apropriados para diagnóstico e tratamento de estados médicos específicos. Esses critérios destinam-se a orientar radiologistas e médicos atendentes na tomada de decisões com relação a exames de imagens radiológicas e tratamento. Geralmente, a complexidade e a gravidade do estado clínico de um paciente devem ditar a escolha dos procedimentos de imagem e tratamento adequados. Apenas aqueles exames geralmente usados para avaliação do estado do paciente estão classificados. Outros estudos de imagem necessários para avaliar doenças coexistentes ou outras consequências médicas desse estado não são considerados neste documento. A disponibilidade de equipamentos ou pessoal pode influenciar na seleção dos procedimentos de imagem ou tratamentos adequados. Técnicas de imagem classificadas como investigativas pela FDA (Food and Drug Administration) não foram consideradas no desenvolvimento destes critérios; entretanto, o estudo de novos equipamentos e aplicações deve ser incentivado. A decisão definitiva com relação à adequação de qualquer exame ou tratamento radiológico específico deve ser tomada pelo médico atendente e pelo radiologista à luz de todas as circunstâncias apresentadas no exame do indivíduo.

Tomografia Computadorizada

A TC helicoidal e a convencional são capazes de contribuir com informações valiosas sobre anormalidades congênicas da aorta torácica, incluindo a identificação de anéis vasculares e complicações pós-operatórias, tais como um pseudo-aneurisma. A necessidade de uso de material de contraste intravenoso e a exposição à radiação, entretanto, têm limitado o uso na população pediátrica com CC.

A TC ultra-rápida ou com feixe de elétron reduziu o tempo de varredura e com a capacidade “multislice” pode avaliar todo o coração e a região dos grandes vasos em uma matriz tridimensional de informações de TC. Essencialmente, todos os tipos de malformações cardíacas congênicas foram descritos com precisão por meio desta técnica (6). A seleção retrospectiva ou prospectiva de ECG com TC multislice apresenta a oportunidade de reunir essencialmente as mesmas informações que são obtidas com a TC com emissão de elétron, com resolução espacial mais alta, mas com resolução temporal menor. A dose de radiação é maior com a seleção retrospectiva. O realce com contraste iodado não só retrata as estruturas cardíacas, mas também pode ser usado para fornecer informações sobre o fluxo sanguíneo, usando técnicas de diluição de indicador. A TC ultra-rápida tem sido usada para calcular o débito cardíaco, o fluxo dos “shunts”, as taxas de fluxo sistêmico-pulmonar, volumes ventriculares, fração de ejeção, volumes regurgitantes e massa miocárdica. A disponibilidade limitada e o custo, entretanto, têm restringido o seu uso.

Ressonância Magnética (RM)

A técnica “black blood” (por exemplo, ressonância magnética spin-echo) é útil para delinear a anatomia cardíaca. As técnicas “white blood” (por exemplo, estudos gradiente-echo), podem demonstrar anormalidades relacionadas a dinâmica cardíaca, tais como insuficiência mitral, insuficiência tricúspide, alterações da contratilidade, etc. As técnicas ecoplanares e de segmentação-k encurtaram significativamente o tempo de aquisição permitindo que muitos exames sejam realizados durante a apnéia. Isto também melhorou a angústia de pacientes claustrofóbicos. O uso de métodos “navigator” de seleção respiratória melhorou a qualidade das imagens, especialmente das coronárias (7).

As técnicas de contraste de fase demonstram alterações direcionais e permitem a quantificação do fluxo sanguíneo e do gradiente de pressão através das valvas. A definição do plano em que a velocidade do jato é máxima pode ser difícil. Entretanto, com as melhorias no software, isto está ficando mais fácil.

A RM tem sido usada para o diagnóstico de praticamente todas as anormalidades cardíacas congênicas e dos grandes vasos. A RM convencional (spin-echo) mostrou ter uma especificidade de 90%, associada ao fato de ter uma alta sensibilidade na avaliação da relação dos grandes vasos (100%); anormalidades da aorta torácica (94%); CIA - defeito do septo interatrial (91%); CIV - defeito do septo interventricular (100%); “situs” víscero-atrial (100%); e a alça cardíaca (100%). As anomalias venosas sistêmicas e pulmonares e as obstruções do fluxo de saída ventricular direito também são detectadas com alta sensibilidade (8). Os anéis vasculares podem ser diagnosticados com precisão, sem a necessidade de angiografia. Lesões das valvas aórtica, mitral e tricúspide têm uma taxa de detecção muito mais baixa, na faixa de 52% a 76% de sensibilidade.

A aquisição de imagem gradiente-echo vista em formato de cine, facilita as medidas fisiológicas, incluindo o volume sistólico, a fração de ejeção e a análise do movimento da parede de ambos os ventrículos. O fluxo sanguíneo, gradientes das valvas, alterações de fluxo, regurgitações valvares e fluxo pulmonar podem todos ser medidos usando técnicas de cine com velocidade codificada. As determinações de saturação de oxigênio dentro das câmaras cardíacas parecem ser factíveis usando-se seqüências modificadas de RM.

O diagnóstico por ressonância magnética parece ser adequado para avaliação de adultos com CC suspeita ou conhecida. Embora a claustrofobia dentro do pórtico possa requerer sedação de alguns pacientes, o exame não é invasivo, proporciona alta resolução espacial nas mais complexas circunstâncias, sem a limitação de “janelas” acústicas. As imagens resultantes obtidas em qualquer plano, fornecem uma apresentação tridimensional da anatomia cardíaca. A RM é útil, também, na avaliação do paciente com CC após a cirurgia, seja um procedimento paliativo, um conduto cirurgicamente criado, ou grandes vasos reconstruídos (9) ou cirurgias curativas como correção de estenose, fechamento de comunicação, etc.

Um grupo de trabalho do ACR (American College of Radiology) sobre Critérios de Adequação e seus painéis de especialistas desenvolveram critérios para determinar os exames de imagem apropriados para diagnóstico e tratamento de estados médicos específicos. Esses critérios destinam-se a orientar radiologistas e médicos atendentes na tomada de decisões com relação a exames de imagens radiológicas e tratamento. Geralmente, a complexidade e a gravidade do estado clínico de um paciente devem ditar a escolha dos procedimentos de imagem e tratamento adequados. Apenas aqueles exames geralmente usados para avaliação do estado do paciente estão classificados. Outros estudos de imagem necessários para avaliar doenças coexistentes ou outras seqüências médicas desse estado não são considerados neste documento. A disponibilidade de equipamentos ou pessoal pode influenciar na seleção dos procedimentos de imagem ou tratamentos adequados. Técnicas de imagem classificadas como investigativas pela FDA (Food and Drug Administration) não foram consideradas no desenvolvimento destes critérios; entretanto, o estudo de novos equipamentos e aplicações deve ser incentivado. A decisão definitiva com relação à adequação de qualquer exame ou tratamento radiológico específico deve ser tomada pelo médico atendente e pelo radiologista à luz de todas as circunstâncias apresentadas no exame do indivíduo.

Existe apenas uma única contra-indicação definitiva para a ressonância magnética: pacientes com marcapassos cardíacos padrão são atualmente excluídos do procedimento. Mesmo com o uso de agentes paramagnéticos que realçam a ressonância magnética, as reações ao contraste raramente constituem um problema. A detecção de calcificação é um problema para a RM, assim, o exame não pode gerar imagens ideais em adultos com homoenxertos ou condutos, de bioprótese, nos quais a detecção de calcificação implica em deterioração da qualidade de imagem. Artefatos respiratórios e de movimento podem representar um problema em alguns exames. A RM em tempo real foi introduzida recentemente e pode facilitar a avaliação em pacientes com disritmias ou capacidade limitada de segurar a respiração. Os exames cine atuais representam a somatória de imagens adquiridas simultaneamente como ECG. Qualquer fator que afete o ECG, então, pode degradar as imagens, sendo a fibrilação atrial a causa mais comum. Fios metálicos no esterno, cliques vasculares, anéis de biopróteses e válvulas mecânicas, podem interferir na qualidade das imagens e, assim, limitar o valor clínico do exame em alguns pacientes.

Em termos de defeitos específicos, a RM provavelmente não é tão precisa como o Doppler de fluxo colorido na visualização de pequenos defeitos ventriculares e atriais. Exames de ressonância magnética exigem a supervisão e o monitoramento do procedimento por um médico que entenda a questão clínica e possa conseguir um exame diagnóstico por imagem ideal e apropriado. Isto é essencial para a consistência e a confiabilidade das informações. O espessamento das válvulas atrioventriculares e o diagnóstico de válvulas aórticas bicúspides ou fundidas são, talvez, melhor alcançados com a ETE. Todas as outras lesões cardíacas são avaliadas, pelo menos, tão bem ou de forma superior, pela ressonância magnética, desde que o médico e o tecnólogo entendam a metodologia e conheçam a questão clínica específica.

Os desenvolvimentos futuros no diagnóstico por ressonância magnética podem otimizar a aquisição de informações funcionais e proporcionar uma visualização em tempo real das estruturas cardíacas, tanto quanto a ecocardiografia faz atualmente.

Ecocardiografia Transtorácica e Transesofágica versus Ressonância Magnética

Poucos estudos prospectivos estão disponíveis para comparar a ETT e a ETE à Ressonância Magnética. Estudos limitados às lesões congênitas específicas (coarctação da aorta, anomalias arteriais pulmonares e subpulmonares) indicam que a RM fornece uma avaliação mais confiável da gravidade e é mais bem sucedida tecnicamente que a ETT. Estudos comparando a ETT com a RM na avaliação de pacientes que haviam tido correções cirúrgicas ou tratamento paliativo de CC, indicam que as informações da RM são complementares aos dados da ETT. Em pacientes que tiveram cirurgia corretiva e paliativa para cardiopatia cianótica, a RM e a ETE são equivalentes na demonstração de anormalidades na região de saída do fluxo ventricular direito, da artéria pulmonar principal e das derivações sistêmicas-pulmonares. A ressonância magnética é superior para demonstrar anormalidades das artérias pulmonares direita e esquerda, Enquanto que a ETT e a RM são comparáveis em uma variedade de lesões cardíacas congênitas, a RM é comparável à ecografia na avaliação isolada de defeitos intracardíacos, mas é mais útil no diagnóstico de lesões congênitas complexas.

Quando a ETE e a RM foram avaliadas prospectivamente em adultos com CC, a ETE mostrou-se superior na avaliação da anatomia intracardíaca, a RM superior para anatomia extracardíaca e ligeiramente melhor que a ETE para avaliação hemodinâmica e funcional. Tomadas individualmente, as duas modalidades forneceram informações diagnósticas gerais similares mas, quando usadas em combinação, fornecem informações complementares importantes em todas as categorias diagnósticas.

Cateterização Cardíaca e Angiocardiografia

A cateterização cardíaca tem sido o padrão ouro para diagnóstico da CC nos últimos 50 anos. Nos últimos 20 anos, ela vem sendo cada vez mais complementada por modalidades diagnósticas não invasivas; inicialmente ultra-som cardíaco e, recentemente, varredura por TC e a RM. Avanços nestas tecnologias têm sido logarítmicos e é provável que na próxima década, tanto a avaliação morfológica como a funcional dessa população de pacientes, serão cada vez mais realizadas de forma não invasiva.

Um grupo de trabalho do ACR (American College of Radiology) sobre Critérios de Adequação e seus painéis de especialistas desenvolveram critérios para determinar os exames de imagem apropriados para diagnóstico e tratamento de estados médicos específicos. Esses critérios destinam-se a orientar radiologistas e médicos atendentes na tomada de decisões com relação a exames de imagens radiológicas e tratamento. Geralmente, a complexidade e a gravidade do estado clínico de um paciente devem ditar a escolha dos procedimentos de imagem e tratamento adequados. Apenas aqueles exames geralmente usados para avaliação do estado do paciente estão classificados. Outros estudos de imagem necessários para avaliar doenças coexistentes ou outras consequências médicas desse estado não são considerados neste documento. A disponibilidade de equipamentos ou pessoal pode influenciar na seleção dos procedimentos de imagem ou tratamentos adequados. Técnicas de imagem classificadas como investigativas pela FDA (Food and Drug Administration) não foram consideradas no desenvolvimento destes critérios; entretanto, o estudo de novos equipamentos e aplicações deve ser incentivado. A decisão definitiva com relação à adequação de qualquer exame ou tratamento radiológico específico deve ser tomada pelo médico atendente e pelo radiologista à luz de todas as circunstâncias apresentadas no exame do indivíduo.

Hoje, a cateterização diagnóstica é reservada para resolver problemas específicos concernentes a intervenções cirúrgicas incluindo: 1) avaliação pré-operatória das artérias coronárias; 2) avaliação de doença vascular pulmonar e a sua resposta à agentes vasoativos para intervenções cirúrgicas planejadas, tradicionais e/ou transplantes de coração e/ou coração/pulmão; e 3) como auxiliar na avaliação não invasiva das características morfológicas e funcionais de muitas lesões congênitas complexas (por exemplo, delineação da anatomia arterial e venosa, pacientes com transposições, candidatos a Fontan e pacientes que previamente tiveram tratamento paliativo). Cirurgiões experientes e treinados que mantenham um volume mínimo anual adequado de procedimentos deveriam realizar tais procedimentos.

A avaliação de uma possível cateterização intervencionista tornou-se uma indicação cada vez mais comum para cateterização diagnóstica. Para algumas lesões, especialmente estenose valvular pulmonar, estenose de ramo pulmonar, coarctação aórtica residual ou recorrente e fístulas arteriovenosas, a intervenção com cateter é amplamente considerada como tratamento de escolha. Molas ou dispositivos de oclusão do duto patente produz resultados comparáveis àqueles do fechamento cirúrgico e dispositivos de fechamento de defeitos septais atriais “óstium secundum” são frequentemente utilizados, embora a taxa de sucesso varie com a perícia do operador e o dispositivo específico utilizado. É provável que os problemas técnicos relacionados a esses dispositivos sejam finalmente superados. A dilatação paliativa de desvios estenóticos pode afastar a necessidade de uma re-operação, e a oclusão de desvios transcater antes do reparo de lesões intracardíacas pode simplificar o procedimento cirúrgico. Juntamente com o crescimento da cateterização intervencionista, tem havido um renovado interesse nas cirurgias cardíacas com pequenas incisões e, provavelmente, haverá uma defesa continuada de ambas as alternativas de controle. Finalmente, deve-se ter em mente uma perspectiva nacional e global com relação aos recursos limitados nas regiões em desenvolvimento onde a cateterização intervencionista pode fornecer um tratamento parcial ou definitivo para muitos pacientes adultos com CC que não têm acesso à cirurgia cardíaca.

Por muitos anos, o objetivo da cateterização cardíaca e da angiocardiografia para a CC do adulto foi obter dados morfológicos, oximétricos e sobre a pressão. As pressões definiam os gradientes através da estenose e entre as câmaras cardíacas conectadas por comunicações, bem como a gravidade da hipertensão pulmonar. As saturações de oxigênio ajudavam a definir o volume das derivações (shunts). Os dados morfológicos de anomalias simples e complexas eram obtidos por cineangiogramas, empregando visões anguladas, material de contraste e radiação. Para a maioria dos pacientes, esses exames eram realizados com segurança, mas com alguma morbidade (reações ao contraste, deficiência renal, hematomas, danos arteriais e venosos, exposição à radiação, etc.) e uma pequena, porém não definida, mortalidade.

Embora a cateterização cardíaca continue a ser realizada e seja ainda considerada, por muitos, o “padrão ouro” na avaliação da CC, os métodos não invasivos limitam cada vez mais a necessidade de cateterização, a menos que se considere uma intervenção. Diversos defeitos cardíacos congênitos simples são, agora, encaminhados para cirurgia sem cateterização. No futuro, a cateterização cardíaca e a angiocardiografia poderão muito bem ser reservadas como complemento para essas técnicas não invasivas, na avaliação de adultos com suspeita de CC. Entretanto, até que esses exames menos invasivos forneçam um retrato preciso das artérias coronárias, a cateterização laboratorial continuará a ser envolvida na avaliação deste grupo único de pacientes adultos (10).

Exceções Previstas

Nenhuma.

Informação de Revisão

Esta diretriz foi originalmente desenvolvida em 1998. Uma análise e uma revisão completas foram aprovadas em 2002. Todos os tópicos dos Critérios de Adequação são revistos anualmente e, sendo necessário, são atualizados.

Um grupo de trabalho do ACR (American College of Radiology) sobre Critérios de Adequação e seus painéis de especialistas desenvolveram critérios para determinar os exames de imagem apropriados para diagnóstico e tratamento de estados médicos específicos. Esses critérios destinam-se a orientar radiologistas e médicos atendentes na tomada de decisões com relação a exames de imagens radiológicas e tratamento. Geralmente, a complexidade e a gravidade do estado clínico de um paciente devem ditar a escolha dos procedimentos de imagem e tratamento adequados. Apenas aqueles exames geralmente usados para avaliação do estado do paciente estão classificados. Outros estudos de imagem necessários para avaliar doenças coexistentes ou outras consequências médicas desse estado não são considerados neste documento. A disponibilidade de equipamentos ou pessoal pode influenciar na seleção dos procedimentos de imagem ou tratamentos adequados. Técnicas de imagem classificadas como investigativas pela FDA (Food and Drug Administration) não foram consideradas no desenvolvimento destes critérios; entretanto, o estudo de novos equipamentos e aplicações deve ser incentivado. A decisão definitiva com relação à adequação de qualquer exame ou tratamento radiológico específico deve ser tomada pelo médico atendente e pelo radiologista à luz de todas as circunstâncias apresentadas no exame do indivíduo.

Condição Clínica: Suspeita de Doença Cardíaca Congênita em Adulto

<i>Exame radiológico</i>	<i>Índice de adequação</i>	<i>Comentários</i>
Raios-X de tórax (PA e lateral)	9	
ETT com Doppler	8	
RM	8	
Cateterização cardíaca com angiocardiografia	8	
Angio-RM da aorta	6	
ETE	6	
TC por feixe de elétrons	6	
TC multislice	6	
Cintilografia para detecção de “shunts”	4	
Cintilografia nuclear	4	
Raios-X contrastado do esôfago	3	Pode ser usado em pacientes com suspeita de compressões vasculares.
<p><i>Escala dos critérios de adequação</i> 1 2 3 4 5 6 7 8 9 1=menos apropriado 9=mais apropriado</p>		

Um grupo de trabalho do ACR (American College of Radiology) sobre Critérios de Adequação e seus painéis de especialistas desenvolveram critérios para determinar os exames de imagem apropriados para diagnóstico e tratamento de estados médicos específicos. Esses critérios destinam-se a orientar radiologistas e médicos atendentes na tomada de decisões com relação a exames de imagens radiológicas e tratamento. Geralmente, a complexidade e a gravidade do estado clínico de um paciente devem ditar a escolha dos procedimentos de imagem e tratamento adequados. Apenas aqueles exames geralmente usados para avaliação do estado do paciente estão classificados. Outros estudos de imagem necessários para avaliar doenças coexistentes ou outras consequências médicas desse estado não são considerados neste documento. A disponibilidade de equipamentos ou pessoal pode influenciar na seleção dos procedimentos de imagem ou tratamentos adequados. Técnicas de imagem classificadas como investigativas pela FDA (Food and Drug Administration) não foram consideradas no desenvolvimento destes critérios; entretanto, o estudo de novos equipamentos e aplicações deve ser incentivado. A decisão definitiva com relação à adequação de qualquer exame ou tratamento radiológico específico deve ser tomada pelo médico atendente e pelo radiologista à luz de todas as circunstâncias apresentadas no exame do indivíduo.

Referências

1. Warnes CA, Liberthson R, Danielson GK, et al. Task Force 1: the changing profile of congenital heart disease in adult life; 32nd Bethesda Conference Report October, 2000. *Am J Cardiol* 2000; 37(2):1170-1175.
2. Taylor AM, Thorne SA, Rubens MB, et al. Coronary artery imaging in grown up congenital heart disease: complementary role of magnetic resonance and x-ray coronary angiography. *Circulation* 2000; 101(14):1670-1678.
3. Webb GD, William RG. Care of the adult with congenital heart disease: introduction; 32nd Bethesda Conference Report October, 2000. *Am J Cardiol* 2000; 37(2): 1166-1169.
4. Baron MG. Plain film diagnosis of common cardiac anomalies in the adult. *Radiol Clin North Am* 1999; 37(2):401-420.
5. Stanger P, Silverman NH, Foster E. Diagnostic accuracy of pediatric echocardiograms performed in adult laboratories. *Am J Cardiol* 1999; 83(6):908-914.
6. Eldridge WJ, Diethelm NE, Lipton MJ. Ultrafast computed tomography in the diagnosis of congenital heart disease. *Pediatric Cardiovascular Imaging* 1992; 177-202.
7. Wimpfheimer O, Boxt LM. MR imaging of adult patients with congenital heart disease. *Radiol Clin North Am* 1999; 37(2): 421-438.
8. Rebergen SA, de Roos A. Congenital heart disease. Evaluation of anatomy and function by MRI. *Herz* 2000; 25(4):365-383.
9. Holmqvist C, Oskarsson G, Stahlberg F, Thilen U, Bjorkhem G, Laurin S. Functional evaluation of extracardiac ventriculopulmonary conduits and of the right ventricle with magnetic resonance imaging and velocity mapping. *Am J Cardiol* 1999; 83(6):926-932.
10. Wren C, O'Sullivan JJ. Survival with congenital heart disease and need for follow up in adult life. *Heart* 2001; 85(4):438-443.
11. Perloff JK. Congenital heart disease in the adult: clinical approach. *J Thor Imag* 1994; 9(4):260-268.
12. McNamara DG. The adult with congenital heart disease. *Curr Probl Cardiol* 1989; 14(2):57-114.
13. Danielson GK, McGoan DC. Surgical therapy and results. In: Roberts WC, ed. *Adult Congenital Heart Disease*. Philadelphia, Pa: FA Davis; 1987:543-560.
14. Steiner RM, Gross GW, Flicker S, Salazar A, Baron M, Loessner A. Congenital heart disease in the adult patient: the value of plain film chest radiology. *J Thor Imag* 1995; 10(1):1-25.
15. Simpson IA, Sahn DJ. Adult congenital heart disease: use of transthoracic echocardiography versus magnetic resonance imaging scanning. *Am J Card Imag* 1995; 9(1):29-37.
16. Salustri A, Spitaels S, McGhie J, Vletter W, Roelandt JR. Transthoracic three-dimensional echocardiography in adult patients with congenital heart disease. *J Am Coll Cardiol* 1995; 26(3):759-767.
17. Sreeram N, Sutherland GR, Geuskens R, et al. The role of transesophageal echocardiography in adolescents and adults with congenital heart defects. *Eur Heart J* 1991; 12(2):231-240.
18. Saxena A, Fong LV, Tristram M, Ackery DM, Keeton BR. Late noninvasive evaluation of cardiac performance in mildly symptomatic older patients with Ebstein's anomaly of tricuspid valve: role of radionuclide imaging. *J Am Coll Cardiol* 1991; 17(1):182-186.
19. Van Dyke CW, Davros WJ, White RD, Zeman RK. Three-dimensional reconstruction in the diagnosis of congenital anomalies of the thoracic great vessels. *Radiology* 1993; 189(P):360.
20. Eldredge WJ, Flicker S. Evaluation of congenital heart disease using cine-CT. *Am J Cardiac Imag* 1987; 1(1):38-50.
21. Kersting-Sommerhoff BA, Diethelm L, Teitel DF, et al. Magnetic resonance imaging of congenital heart disease: sensitivity and specificity using receiver operating characteristic curve analysis. *Am Heart J* 1989; 118(1):155-161.
22. Bisset GS, Strife JL, Kirks DR, Bailey WW. Vascular rings: MR imaging. *AJR* 1987; 149:251-256.
23. VanDyke CW, White RD. Congenital abnormalities of the thoracic aorta presenting in the adult. *J Thor Imag* 1994; 9(4): 230-245.
24. Higgins CB, Caputo GR. Role of MR imaging in acquired and congenital cardiovascular disease. *AJR* 1993; 161(1):13-22.
25. Wexler L, Higgins CB, Herfkens RJ. Magnetic resonance imaging in adult congenital heart disease. *J Thor Imag* 1994; 9(4):219-229.
26. Wright GA, Hu BS, Macovski A. Estimating oxygen saturation of blood in vivo with MR imaging at 1.5T. *J Magn Reson Imaging* 1991; 1(3):275-283.
27. Sampson C, Martinez J, Rees S, Somerville J, Underwood R, Longmore D. Evaluation of Fontan's operation by magnetic resonance imaging. *Am J Card* 1990; 65(11):819-821.
28. Stern HC, Locher D, Wallnofer K, et al. Noninvasive assessment of coarctation of the aorta: comparative measurements by two-dimensional echocardiography, magnetic resonance, and angiography. *Pediatr Cardiol* 1991; 12(1):1-5.
29. Vick GW, Rokey R, Huhta JC, Mulvagh SL, Johnston DL. Nuclear magnetic resonance imaging of the pulmonary arteries, subpulmonary region, and aorticopulmonary shunts: a comparative study with two-dimensional echocardiography and angiography. *Am Heart J* 1990; 119(5):1103-1110.
30. Rees S, Somerville J, Warnes C, et al. Comparison of magnetic resonance imaging with echocardiography and radionuclide angiography in assessing cardiac function and anatomy following Mustard's operation for transposition of the great arteries. *Am J Cardiol* 1988; 61(15):1316-1322.
31. Blankenberg F, Rhee J, Hardy C, Helton G, Higgins SS, Higgins CB. MRI vs echocardiography in the evaluation of the Jatene procedure. *J Comput Assist Tomogr* 1994; 18(5):749-754.
32. Duerinckx AJ, Wexler L, Banerjee A, et al. Postoperative evaluation of pulmonary arteries in congenital heart surgery by magnetic resonance imaging: comparison with echocardiography. *Am Heart J* 1994; 128:1139-1146.
33. Crochet D, Lefevre M, Grossetete R, et al. Evaluation comparee de l'IRM, de l'echocardiographie et du catheterisme pour le diagnostic des cardiopathies congenitales. *Arch Mal Coeur* 1990; 83(5):681-686.
34. Hirsch R, Kilner PJ, Connelly MS, Redington AN, St John Sutton MG, Somerville J. Diagnosis in adolescents and adults with congenital heart disease. *Circulation* 1994; 90(6):2937-2951.
35. Rubin GD, Schmidt AJ, Logan LJ, Sofilos MC. Multi-detector row CT angiography of lower extremity arterial inflow and runoff: initial experience. *Radiology*. 2001 Oct;221(1):146-58.
36. Lee VS, Resnick D, Bundy JM, Simonetti OP, Lee P, Weinreb JC. Cardiac function: MR evaluation in one breath hold with real-time true fast imaging with steady-state precession. *Radiology*. 2002 Mar;222(3):835-42.
37. Shankaranarayanan A, Simonetti OP, Laub G, Lewin JS, Duerk JL. Segmented k-space and real-time cardiac cine MR imaging with radial trajectories. *Radiology*. 2001 Dec;221(3):827-36.
38. Plein S, Smith WH, Ridgway JP, Kassner A, Beacock DJ, Bloomer TN, Sivanathan MU. Measurements of left ventricular dimensions using real-time acquisition in cardiac magnetic resonance imaging: comparison with conventional gradient echo imaging. *MAGMA*. 2001 Oct;13(2):101-8.

Um grupo de trabalho do ACR (American College of Radiology) sobre Critérios de Adequação e seus painéis de especialistas desenvolveram critérios para determinar os exames de imagem apropriados para diagnóstico e tratamento de estados médicos específicos. Esses critérios destinam-se a orientar radiologistas e médicos atendentes na tomada de decisões com relação a exames de imagens radiológicas e tratamento. Geralmente, a complexidade e a gravidade do estado clínico de um paciente devem ditar a escolha dos procedimentos de imagem e tratamento adequados. Apenas aqueles exames geralmente usados para avaliação do estado do paciente estão classificados. Outros estudos de imagem necessários para avaliar doenças coexistentes ou outras consequências médicas desse estado não são considerados neste documento. A disponibilidade de equipamentos ou pessoal pode influenciar na seleção dos procedimentos de imagem ou tratamentos adequados. Técnicas de imagem classificadas como investigativas pela FDA (Food and Drug Administration) não foram consideradas no desenvolvimento destes critérios; entretanto, o estudo de novos equipamentos e aplicações deve ser incentivado. A decisão definitiva com relação à adequação de qualquer exame ou tratamento radiológico específico deve ser tomada pelo médico atendente e pelo radiologista à luz de todas as circunstâncias apresentadas no exame do indivíduo.