



ARTIGO ORIGINAL

Síndrome da rubéola congênita e a ocorrência de cardiopatias congênitas

Congenital rubella syndrome and the occurrence of congenital heart disease

João A Granzotti¹, Fernando TV Amaral², Cristiane A Sassamoto³, Marcos A Nunes⁴, Marcos A Grellet⁵

Resumo

Durante um período de 5 anos, 20 crianças portadoras da Síndrome da Rubéola Congênita foram avaliadas com o objetivo de se documentar a incidência e o tipo de cardiopatia presentes. Cardiopatia congênita foi encontrada em 45% dos casos, sendo o PCA o defeito mais freqüente, seguido pela CIV e CIA. Defeitos auditivos ocorreram em 83% dos doze casos estudados. Lesão oftálmica foi detectada em 69% dos treze casos avaliados, a catarata foi a lesão mais freqüente. Associação de 66% entre lesão oftálmica e cardiopatia foi detectada. Em relação ao índice nutricional, 70% estava entre o percentil 25 e 50. A incidência de defeitos congênitos e a documentação de um número expressivo de casos num período curto de tempo, indicam uma prevalência importante da síndrome e conseqüente necessidade de controle mais rígido dos programas de vacinação.

J. pediatr. (Rio J.). 1996; 72(4):242-244: rubéola, cardiopatias congênitas, malformação congênitas.

Abstract

Aiming to document the incidence and type of associated congenital heart disease, 20 children affected with the congenital rubella syndrome have been evaluated during a 5 year period, starting 1988. Congenital heart disease was detected in 45% of the cases. Persistent ductus arteriosus was the most frequent finding, followed by ventricular and atrial septal defects. Hearing disturbances occurred in 83% of the 12 cases studied. Ophthalmic lesions appeared in 69% of the 13 cases analysed, congenital cataracts being the most frequent one. An association of 66% was found between ophthalmic and heart lesions. Regarding the nutritional index, 70% of the cases were situated between the 25th and 50th percentile. The relevant incidence of congenital defects and the documentation of an important number of cases in a short period of time point out to a significant prevalence of the syndrome with imperative need improve the vaccination programs.

J. pediatr. (Rio J.). 1996; 72(4):242-244: congenital defects, rubella, congenital heart disease.

Introdução

A rubéola foi reconhecida como entidade específica em 1815¹, sendo posteriormente caracterizada como doença benigna em 1866². Em 1941, Gregg³ descreveu a tríade de surdez, catarata e cardiopatia em filhos de mães infectadas no 1º trimestre de gestação. Entretanto, somente após o impacto sócio-econômico provocado pela epidemia nos EUA entre 1962 e 1965⁴, a comunidade foi

alertada para a gravidade do problema. Neste período, foram registrados 12,5 milhões de casos, com mais de 11.000 fetos mortos pela infecção e 20.000 recém-nascidos com a síndrome da rubéola congênita.

Posteriormente à grande epidemia nos EUA, vários estudos culminaram com a descoberta da vacina, e seu licenciamento foi obtido em 1969. A profilaxia com a vacinação é recomendada entre 1 ano e a puberdade, sendo que a vacinação de mulheres adultas só deverá ser feita se a prova de inibição da hemoaglutinação for negativa, além da possibilidade de gravidez ter sido afastada com segurança no momento da vacinação e nos 6 meses seguintes. Após o licenciamento da vacina nos EUA, o programa de vacinação reduziu a ocorrência de 1064 casos/ano para apenas 20 casos/ano, mostrando uma tendência para a extinção da doença⁵.

-
1. Prof. Doutor do Depto. de Puericultura e Pediatria da FMRPUSP
 2. Divisão de Cardiologia Pediátrica do Hospital do Coração de Ribeirão Preto- Fundação Waldemar B. Pessoa.
 3. Bolsista do COSEAS-USP.
 4. Prof. Associado do Depto. de Puericultura e Pediatria da FMRP-USP.
 5. Prof. Associado do Depto. de Oftalmologia e Otorrinolaringologia da FMRPUSP.

A Síndrome da Rubéola Congênita envolve várias malformações na dependência da fase da gestação em que a viremia se instalou. A catarata e as lesões cardiovasculares são manifestações freqüentes quando a infecção materna ocorre durante as primeiras oito semanas, e a surdez tende a ocorrer quando essa agressão acontece nas primeiras dezesseis semanas, fato esse relacionado à embriologia dos órgãos^{3,6}. O objetivo deste trabalho é relatar as repercussões cardíacas encontradas num grupo de pacientes portadores de rubéola congênita. Paralelamente serão descritas as lesões oftálmicas e neurosensoriais, assim como as repercussões sobre o estado nutricional.

Pacientes e Métodos

Durante o período de 1988 a 1992, um estudo prospectivo foi feito com 20 crianças, 10 do sexo masculino, portadoras da síndrome da rubéola congênita. Esses pacientes foram avaliados no ambulatório de Cardiologia Pediátrica do Hospital das Clínicas da Faculdade de Medicina de Ribeirão Preto com objetivo diagnóstico e terapêutico. A idade variou de 1 mês a 7 anos, e o diagnóstico síndrômico foi estabelecido baseado nos achados clínicos e no teste de hemoaglutinação positivo. A idade materna variou de 18 a 32 anos ($x: 24 \pm 4$ anos). O "screening" cardiológico constou de exame físico seguido por avaliação radiológica, eletrocardiográfica e ecocardiográfica bidimensional e com *doppler* a cores. O exame auditivo foi realizado em 12 pacientes (60%), através de audiometria condicionada, audiometria de tronco cerebral e impedanciometria. Avaliação oftalmológica completa foi realizada em 13(65%) pacientes. A análise do estado nutricional foi feita através do índice pondero-estatural, que consiste no quociente entre peso/estatura pelo índice peso/estatura no percentil 50% da tabela estatura/idade e peso/estatura do National /Center for Health Statistics (NCHS)⁷.

Resultados

Avaliação Cardiológica: nove (45%) pacientes apresentavam alterações cardíacas com a seguinte distribuição: persistência do canal arterial (PCA) - 3; comunicação interventricular (CIV) - 2; comunicação interatrial (CIA) - 2; estenose pulmonar supralvar - 1 e Doença de Ebstein - 1, (Tabela 1). Nos antecedentes obstétricos, todos tinham relato de rubéola clínica no 1º e 2º trimestre de gestação, principalmente no 2º e 3º mês de gravidez.

Tabela 1 - Presença de defeitos associados com a rubéola congênita

Defeitos congênitos	Presente	Ausente	Total
Cardiopatias congênitas	09	11	20
Déficit auditivo (BERA)	10	02	12
Déficit visual	09	04	13

Avaliação Auditiva: a presença de defeito auditivo ocorreu em 10 (83%) entre os 12 pacientes estudados, sendo a disacusia neurosensorial profunda a lesão mais encontrada.

Avaliação Oftalmológica: nove (69%) dos 13 pacientes avaliados estavam acometidos. Catarata isolada foi a lesão mais comumente encontrada, 55% (n=5). Microftalmia e catarata associada ocorreu em 2 (23%) casos, retinopatia em 1 (11%) e atrofia da íris em 1 (11%) caso.

Estado Nutricional: o índice pondero-estatural foi obtido em 18 crianças. Nessas, 70% estavam entre os valores 0,75 e 1,0, ou seja, entre o percentil 25 e 50 do índice nutricional.

Entre os 9 casos com alterações cardíacas, 6 estavam associados à catarata, 1 à surdez isolada e 2 à surdez e a catarata simultaneamente. Entre os 9 casos de lesão oftálmica, 6 (66%) tinham cardiopatia congênita, enquanto os 4 sem lesão oftálmica não tinham cardiopatia.

Avaliação Neurológica: nesta casuística tivemos também 4 casos de microcefalia e 2 de porencefalia.

Discussão

Nosso material, registrando uma ocorrência de 45% de casos com cardiopatia, é comparável com dados de outros trabalhos. Cooper⁸ encontrou 52% de cardiopatia em seus casos, sem porém especificar o tipo de defeito. Gregg³ encontrou 56% de incidência, enquanto Givens⁹, mais recentemente, relatou 58% de incidência em seus pacientes. O tipo de lesão encontrada na nossa casuística também é similar aos relatos existentes: PCA foi a lesão mais comumente encontrada, seguida de CIV, CIA e Estenose Pulmonar. Essas lesões podem ser consideradas simples, com grande possibilidade de evolução favorável, mesmo se tratamento cirúrgico for necessário. Todavia, a estenose de ramos pulmonares pode apresentar localização e gravidade variáveis. A suspeita clínica dessa entidade é baseada na detecção de sopro sistólico no foco pulmonar nos casos com estenose próxima da valva pulmonar, como ocorreu em 1 dos nossos pacientes, ou no achado de sopro contínuo difuso, principalmente no dorso e axilas, naqueles casos com lesões periféricas múltiplas. As lesões proximais podem ser amenizadas através do cateterismo terapêutico, enquanto as lesões intraparenquimatosas são de difícil acesso e limitam as possibilidades terapêuticas. Segundo Stoermer¹⁰, baseado no seu achado de 9 (39%) em 23 pacientes estudados, pacientes com PCA e estenose pulmonar associada têm relação importante com rubéola congênita. Cardiopatias menos freqüentes podem ocorrer, como um caso de estenose subvalvar aórtica recentemente relatado¹¹. A ocorrência destas cardiopatias difere da encontrada na população geral, em que a cardiopatia congênita mais comum é a CIV (25%) e não a persistência do canal arterial. Outra particularidade é que a doença de Ebstein (malformação da valva tricúspide) é muito rara, assim como a estenose pulmonar periférica. A existência

destas duas cardiopatias demonstra, com clareza, que a gênese desses defeitos na rubéola congênita difere da população geral, em que predomina a herança poligênica.

As afeções auditivas e oculares, freqüentemente relacionadas na síndrome¹², foram de prevalência importante nos nossos casos (83% e 69% respectivamente), e o desenvolvimento neuropsicomotor dessas crianças parece estar relacionado à essas deficiências, além da encefalite e da microcefalia que podem ocorrer. Outras manifestações da rubéola congênita são retardo do crescimento intrauterino, defeitos cerebrais, hepatite, meningoencefalite, hepatomegalia, esplenomegalia, trombocitopenia, pneumonia intersticial e lesões ósseas.

Um aspecto interessante é a possível associação mais estreita entre lesão oftálmica e cardiopatia. Geltzer¹³ encontrou uma incidência de 56% de cardiopatia entre os seus casos sem lesão oftálmica e de 96% nos casos com tal lesão. A simultaneidade da ocorrência de cardiopatia e de lesão oftálmica, provavelmente, relaciona-se com o período da embriogênese, em que ocorreu a lesão. Na 3ª semana de gestação, o tubo cardíaco encontra-se muito próximo ao neural, o que poderia explicar a simultaneidade das lesões, aumentando a incidência da oftalmopatia. No material de Givens⁸, a prevalência de cardiopatia nos pacientes com lesão oftálmica foi de 62%, enquanto a prevalência de lesão oftálmica nos pacientes com cardiopatia foi de 82%. No nosso trabalho os números são semelhantes: 66% de cardiopatia nos casos com lesão oftálmica, e prevalência de lesão oftálmica, em 75% dos casos portadores de cardiopatia.

O presente estudo, mostrando uma incidência importante de defeitos congênitos, revela as graves repercussões da rubéola congênita e a importância da utilização da vacina do vírus atenuado como tentativa de solução final do problema, lembrando, entretanto, que nenhum tratamento beneficia o recém-nascido. Além disso, o vírus da rubéola continua sendo encontrado na urina, na orofaringe e nos vários órgãos após o nascimento, devendo esses neonatos serem afastados de gestantes.

Concluimos que esta casuística, documentando localmente 20 casos num período de 5 anos, aponta para uma prevalência importante da síndrome da rubéola congênita, indicando a necessidade de controle mais rígido dos programas de vacinação, já que, nos EUA⁵, a ocorrência atual é de 20 casos/ano, indicando uma tendência para a extinção da doença.

Referências bibliográficas

1. Maton WG. Some account of a rash liable to be mistaken for scarlatina. *Med Trans Coll of Physicians, London* 1815; 5: 149-165.
2. Veale H. History of an epidemic of Rotheln with observations on its pathology. *Edin Med J* 1866; 12: 404-414.
3. Gregg NM. Congenital cataract following German Measles in the mother. *Trans Ophthalmol Soc Aust* 1941; 3: 35-46.
4. Wolff SM. Rubella syndrome. In: Darrell RW, ed *Viral diseases of the eye*. Philadelphia: Lea & Febiger 1985; 199-207.
5. Cochi SL, Edmonds LE, Dyer K, Greaves WL, Marks JS, Rovira EZ, Preblud SR, Orenstein WA. Congenital rubella syndrome in the United States, 1970-1985. On the verge of elimination. *Am J Epidemiol* 1989; 129-2: 349-361.
6. Behrman RC, Vaughan VC, Nelson WE. Infections of the newborn. IN: *Nelson Textbook of Pediatrics*, 13ª ed. WB Saunders- Philadelphia 1987, pg 432.
7. Granzotti JA, Falha LS, Nunes MA. Índice nutricional em cardiopatias na infância. *Arq Bras Cardiol* 1990; 55/6: 371-373.
8. Cooper LZ, Krugman S. Clinical manifestations of postnatal and congenital rubella. *Arch Ophthalmol* 1967; 77: 434-439.
9. Givens KT, Lee DA, Jones T, Ilstrup DM. Congenital rubella syndrome: ophthalmic manifestations and associated systemic disorders. *Br J Ophthalmol* 1993; 77: 358-363.
10. Stoermer J, Galal O, Arafa R, Rupprath G, Galal I, Neifer B. A rare combination: persistent ductus arteriosus and pulmonary stenoses. Is there a correlation with rubella embryopathy? *Klin Padiatr* 1989; 201: 28-32.
11. Moore JW, Mullins CE. Severe subaortic stenosis associated with congenital rubella syndrome: palliation by percutaneous transcatheter device occlusion of a patent ductus arteriosus. *Pediatr Cardiol* 1986; 7(4): 221-223.
12. Grellet M, Granzotti JA, Rocha KW, Motonaga SM. Surdez na rubéola congênita: aspectos audiológicos, oftalmológicos e cardíacos. *Rev Bras Medicina - Otorrinolaringologia* 1995; 2: 164-170.
13. Geltzer AI, Guber D, Sears ML. Ocular manifestations of the 1964-65 rubella epidemic. *Am J Ophthalmol* 1967; 63: 221-229.

Endereço para correspondência:

Dr. João A. Granzotti

Departamento de Puericultura e Pediatria

Faculdade de Medicina de Ribeirão Preto - USP

Av. Bandeirantes, 3900 - Campus USP

CEP 14049-900 - Ribeirão Preto - SP