

Cardiopatas Congênitas e Cardiologia Pediátrica

Orientações para Pais e Familiares

Diretoria DCC/CP Gestão 2020/2021:

Klébia Magalhães Pereira Castello Branco

Ivan Romero Rivera

Maria Verônica Câmara dos Santos

Luiz Henrique Soares Nicoloso



Cardiopatas Congênitas e Cardiologia Pediátrica

Orientações para Pais e Familiares



Thieme Revinter

Cardiopatias Congênitas e Cardiologia Pediátrica

Orientações para Pais e Familiares

Diretoria DCC/CP: Gestão 2020/2021

Klébia Magalhães Pereira Castello Branco

Presidente do Departamento de Cardiopatias Congênitas e Cardiologia Pediátrica (DCC/CP) – Gestão: 2020/2021

Ivan Romero Rivera

Diretor Científico do Departamento de Cardiopatias Congênitas e Cardiologia Pediátrica (DCC/CP) – Gestão: 2020/2021

Maria Verônica Câmara dos Santos

Diretora de Comunicação do Departamento de Cardiopatias Congênitas e Cardiologia Pediátrica (DCC/CP) – Gestão: 2020/2021

Luiz Henrique Soares Nicoloso

Diretor administrativo do Departamento de Cardiopatias Congênitas e Cardiologia Pediátrica (DCC/CP) – Gestão: 2020/2021

Thieme

Rio de Janeiro • Stuttgart • New York • Delhi

**Dados Internacionais de Catalogação
na Publicação (CIP)
(eDOC BRASIL, Belo Horizonte/MG)**

C267

Cardiopatas congênicas e cardiologia pediátrica: orientações para pais e familiares/Klêbia Magalhães Pereira Castello Branco... [et al.]. – Rio de Janeiro, RJ: Thieme Revinter, 2023.

16 x 23 cm

Inclui bibliografia.

eISBN 978-65-5572-228-4

1. Cardiopatas congênicas. 2. Cardiologia pediátrica. I. Castello Branco, Klêbia Magalhães Pereira. II. Rivera, Ivan Romero. III. Santos, Maria Veronica Câmara dos. IV. Nicoloso, Luiz Henrique Soares.

CDD: 616.12043

**Elaborado por Maurício Amormino Júnior –
CRB6/2422**

Nota: O conhecimento médico está em constante evolução. À medida que a pesquisa e a experiência clínica ampliam o nosso saber, pode ser necessário alterar os métodos de tratamento e medicação. Os autores e editores deste material consultaram fontes tidas como confiáveis, a fim de fornecer informações completas e de acordo com os padrões aceitos no momento da publicação. No entanto, em vista da possibilidade de erro humano por parte dos autores, dos editores ou da casa editorial que traz à luz este trabalho, ou ainda de alterações no conhecimento médico, nem os autores, nem os editores, nem a casa editorial, nem qualquer outra parte que se tenha envolvido na elaboração deste material garantem que as informações aqui contidas sejam totalmente precisas ou completas; tampouco se responsabilizam por quaisquer erros ou omissões ou pelos resultados obtidos em consequência do uso de tais informações. É aconselhável que os leitores confirmem em outras fontes as informações aqui contidas. Sugere-se, por exemplo, que verifiquem a bula de cada medicamento que pretendam administrar, a fim de certificar-se de que as informações contidas nesta publicação são precisas e de que não houve mudanças na dose recomendada ou nas contraindicações. Esta recomendação é especialmente importante no caso de medicamentos novos ou pouco utilizados. Alguns dos nomes de produtos, patentes e design a que nos referimos neste livro são, na verdade, marcas registradas ou nomes protegidos pela legislação referente à propriedade intelectual, ainda que nem sempre o texto faça menção específica a esse fato. Portanto, a ocorrência de um nome sem a designação de sua propriedade não deve ser interpretada como uma indicação, por parte da editora, de que ele se encontra em domínio público.

© 2023 Sociedade Brasileira de Cardiologia (SBC)
Todos os Direitos Reservados.

Thieme Revinter Publicações Ltda.
Rua do Matoso, 170
Rio de Janeiro, RJ
CEP 20270-135, Brasil
<http://www.ThiemeRevinter.com.br>

Thieme USA
<http://www.thieme.com>

Design de Capa: © Thieme
Créditos Imagem da Capa: Hands Baby Parents
© Natalya Chumak/Shutterstock

eISBN 978-65-5572-228-4

Todos os direitos reservados. Nenhuma parte desta publicação poderá ser reproduzida ou transmitida por nenhum meio, impresso, eletrônico ou mecânico, incluindo fotocópia, gravação ou qualquer outro tipo de sistema de armazenamento e transmissão de informação, sem prévia autorização por escrito.

“Por vezes sentimos que aquilo que fazemos não é senão uma gota de água no mar. Mas o mar seria menor se lhe faltasse uma gota.”

Madre Teresa de Calcutá

AGRADECIMENTOS

Gostaríamos de agradecer a todos os pais, familiares, profissionais de saúde e pacientes que com fé, coragem, perseverança e resiliência se dedicam aos cuidados de crianças e adultos portadores de cardiopatias congênitas. A jornada não é fácil, mas solidariedade e amor são capazes de vencer grandes desafios. Caminhemos juntos, unindo forças, até que todas as crianças do nosso país tenham acesso a um tratamento adequado.

Gostaríamos também de fazer um agradecimento especial a todos os colaboradores do Departamento de Cardiopatias Congênitas e Cardiologia Pediátrica da SBC, que apesar do excesso de atribuições e responsabilidades do dia a dia, sempre encontram tempo para contribuir para a melhoria dos cuidados das nossas crianças, adolescentes e adultos com cardiopatia congênita.

INTRODUÇÃO

Este trabalho foi dividido em 63 capítulos que abordam desde aspectos gerais e comuns a diferentes doenças do coração, até as principais cardiopatias congênitas que afetam crianças e adolescentes, desde o feto até a idade adulta. Cada capítulo foi escrito por cardiologistas pediátricos com diferentes subespecializações e *expertises*, de diferentes serviços de referência de todo o Brasil e que pertencem ao Departamento de Cardiopatias Congênitas e Cardiologia Pediátrica da Sociedade Brasileira de Cardiologia (DCC/CP-SBC), tornando-o uma ferramenta oficial de informação.

Nossa ideia é fazer modificações periódicas, mantendo o conteúdo o mais atualizado possível e acrescentando novos assuntos que forem julgados de interesse aos pacientes e familiares.

Atenciosamente,
DCC/CP

PREFÁCIO

A descoberta de um problema de coração em uma criança, muitas vezes antes mesmo do nascimento, é motivo de extrema ansiedade e medo entre pais e familiares. Estes sentimentos são exacerbados pelo desconhecimento, algumas vezes quase completo, sobre as doenças do coração que acometem as crianças. Inicia-se, então, uma verdadeira maratona para obtenção de respostas aos inúmeros questionamentos que surgem e muitas vezes as famílias não conseguem uma orientação imediata. A maioria destas doenças é congênita, ou seja, se desenvolvem durante a formação do coraçãozinho dentro do útero, e algumas delas são críticas, exigindo diagnóstico preciso e tratamento precoce em centros especializados.

O Departamento de Cardiopatias Congênicas e Cardiologia Pediátrica da Sociedade Brasileira de Cardiologia (DCC/CP-SBC) idealizou este trabalho como uma ferramenta para obtenção de esclarecimentos iniciais sobre as doenças de coração que afetam crianças e adolescentes, desde o feto até a idade adulta, abordando seus sintomas, diagnóstico, tratamento e evolução, fornecendo aos pais e responsáveis informações gerais seguras até a consulta com o especialista.

Esperamos que seja útil e que possa trazer algum conforto a todos que enfrentam este enorme desafio.

Atenciosamente,
DCC/CP

COLABORADORES

ADRIANA MELLO RODRIGUES DOS SANTOS

Cardiologista e Ecocardiografista Pediátrica
Neonatologista
Vice-Presidente da Área de Cardiopatias
Congênitas do Departamento de Imagem
Cardiovascular da Sociedade Brasileira de
Cardiologia (DIC/SBC)
Mestre em Pediatria pela Universidade
Federal de Minas Gerais (UFMG)

ALEXANDRA REGINA SISCAR BARUFI

Cardiologista Pediátrica
CardioPedBrasil – Centro do Coração da Criança
Cardiologia e Cirurgia Cardiovascular
Pediátrica de São José do Rio Preto, SP
Coordenadora do Ambulatório de Cardiologia
Pediátrica do Complexo FUNFARME/FAMERP e do
Transplante Cardíaco Pediátrico do HCM

ANA CRISTINA TANAKA

Cardiologista Pediátrica
Médica Assistente do Instituto do Coração do
Hospital das Clínicas da Faculdade de
Medicina da Universidade de
São Paulo (HCFMUSP)

ANA PAULA DAMIANO

Diretora Científica do DCC/CP – Gestão:
2022-2023
Médica Coordenadora do Setor de Cardiologia
Pediátrica da Universidade Estadual de
Campinas (UNICAMP)

ANDRESSA MUSSI SOARES

Cardiologista e Ecocardiografista Pediátrica
Presidente do Departamento de Cardiopatias
Congênitas e Cardiologia Pediátrica –
Gestão: 2018-2019

BEATRIZ FURLANETTO

Cirurgiã Cardíaca Pediátrica
Instituto Furlanetto
Coordenadora da Cirurgia Cardíaca Pediátrica
da Santa Casa de Misericórdia de São Paulo
Diretora do Grupo de ECMO do Hospital Sabará
Cirurgiã cardiovascular Pediátrica do Hospital
BP e Hospital Sabará

BRUNA CURY BORIM

Coordenadora de Enfermagem
CardioPedBrasil – Centro do Coração da Criança
Cardiologia e Cirurgia Cardiovascular Pediátrica
de São José do Rio Preto, SP

CARLOS HENRIQUE DE MARCHI

Cardiologista e Ecocardiografista Pediátrico
Professor Adjunto da Faculdade de
Medicina de São José do Rio Preto, SP
Chefe do Serviço de Cardiologia Pediátrica e
Ecocardiografia do Hospital da Criança e
Maternidade de São José do Rio Preto, SP
CardioPedBrasil – Centro do Coração da Criança

CATARINA V. CAVALCANTI

Cardiologista Pediátrica
Médica Cardiologista Pediátrica do
Pronto-Socorro Cardiológico Universitário de
Pernambuco

CELIA CAMELO SILVA

Chefe do Setor de Cardiologia Pediátrica do
Hospital São Paulo da Universidade Federal de
São Paulo (USP)

CLAUDIA REGINA P. DE CASTRO GRAU

Cardiologista e Ecocardiografista Fetal e
Pediátrica
Doutora em Ciências pela Universidade de São
Paulo (USP)
Coordenadora da Ecocardiografia Fetal e
Pediátrica do Hospital São Luiz Itaim – Rede D’Or
Coordenadora Médica do Ecocardiograma
Fetal e Infantil do Grupo Fleury
Médica do Setor de Ecocardiografia Infantil e
Cardiopatia Congênita no Adulto do Instituto do
Coração da Faculdade de Medicina de São Paulo
(InCor-FMUSP)

CLEONICE DE CARVALHO COELHO MOTA

Professora Titular da Faculdade de Medicina da
Universidade Federal de Minas Gerais (UFMG)
Postdoctoral Programme on Pediatric
Cardiology no Royal Brompton Hospital/
National Heart & Lung Institute – Imperial
College of Science, Technology and Medicine –
Londres
Postdoctoral Programme on Pediatric and
Fetal Cardiology no Hospital for Sick Children/
University of Toronto – Canadá

CRISTIANE NOGUEIRA BINOTTO

Cardiologista e Intensivista Pediátrica no
Hospital Infantil Pequeno Príncipe, SP
Especialização em Ecocardiografia Fetal no
Pennsylvania Hospital, Philadelphia

CRISTIANE NUNES MARTINS

Presidente do DCC/CP – Gestão: 2022-2023
Coordenadora e Chefe da Especialização em
Cardiologia Pediátrica do Biocor Instituto, MG

CRISTINA MACHADO CAMARGO AFIUNE

Cardiologista e Ecocardiografista Pediátrica
Médica Assistente da Unidade de Cardiologia
Pediátrica do Instituto do Coração do Distrito
Federal

EDMAR ATIK

Especialista em Cardiologia e Integrante do
Núcleo/Centro de Cardiologia Pediátrica no
Hospital Sírio-Libanês
Professor Livre-Docente de Cardiologia da
Faculdade de Medicina da Universidade de
São Paulo (FMUSP)

EDMUNDO CLARINDO OLIVEIRA

Cardiologista e Intervencionista em
Cardiopatias Congênitas
Doutor em Medicina pela Universidade
Federal de Minas Gerais (UFMG)

ENIO DE OLIVEIRA PINHEIRO

Cardiologista e Ecocardiografista
Pediátrico pelo Instituto do Coração – USP
Médico da Secretaria de Segurança Pública do
Rio Grande do Norte

ESTELA AZEKA

Professora Livre-Docente da Faculdade de
Medicina da Universidade de
São Paulo (FMUSP)
Médica Assistente do InCor-HCFMUSP
Coordenadora do Núcleo de Estudo e
Pesquisa em Cardiologia Pediátrica e
Transplante Cardíaco do InCor-HCFMUSP

FÁBIO CARMONA

Professor Associado da Faculdade de
Medicina de Ribeirão Preto, USP, junto ao
Departamento de Puericultura e Pediatria
Doutorado em Saúde da Criança e do
Adolescente pela Universidade de São Paulo (USP)
Pós-Doutor pelo Children’s Hospital
Boston da Universidade de Harvard e
Livre-docência pela USP

FERNANDO TADEU VASCONCELOS AMARAL

Cardiologista Pediátrico
Cofundador e Presidente do Grupo de
Estudos em Cardiopatia Congênita no
Adulto, DCC/CP – SBC
Doutor em Medicina pela Faculdade de
Medicina de Ribeirão Preto

GABRIELA NUNES LEAL

Ecocardiografista do Hospital das Clínicas da
Faculdade de Medicina da Universidade de
São Paulo (HCFMUSP)
Coordenadora do Serviço de Ecocardiografia do
Instituto da Criança do HCFMUSP

GEODETE BATISTA

Doutora em Cardiologia pela Universidade de
São Paulo (USP)
Médica da Sociedade Brasileira de
Cardiologia (SBC)

GLAUCIA MARIA PENHA TAVARES

Médica Supervisora do Setor de
Ecocardiografia em Cardiopatias Congênitas no
Instituto do Coração (InCor) – HCFMUSP

IEDA JATENE

Coordenadora do Serviço de Cardiopatias Congênicas e Cardiologia Pediátrica do Hospital do Coração (HCor), SP
Doutora pela Faculdade de Medicina da Universidade de São Paulo (FMUSP)
Atual Presidente da Sociedade de Cardiologia do Estado de São Paulo (SOCESP) – Biênio: 2022/2023
Presidente do Departamento de Cardiopatias Congênicas e Cardiologia Pediátrica da SBC – Gestão: 2008/2009 e 2010/2011

ISABEL CRISTINA BRITTO GUIMARÃES

Cardiologista e Ecocardiografista Pediátrica
Presidente do Departamento de Cardiopatias Congênicas e Cardiologia Pediátrica – Gestão: 2014-2015
Professora Adjunta do Departamento de Pediatria da Faculdade de Medicina da Universidade Federal da Bahia (UFBA)
Supervisora do Programa Residência Médica em Cardiologia Pediátrica do Complexo HUPES
Coordenadora do Serviço de Cardiologia Pediátrica do Hospital Ana Neri – UFBA

ISABELA DE CARLOS BACK

Doutora em Medicina (Cirurgia Torácica e Cardiovascular) pela Universidade de São Paulo (USP)
Professora Adjunta II da Universidade Federal de Santa Catarina (UFSC)
Membro do Grupo de Estudos de Prevenção Cardiovascular na Infância e na Adolescência da SBC e do Comitê de Prevenção Cardiovascular en Nos de la SIAC

IVAN ROMERO RIVERA

Doutor em Medicina (Cardiologia) pela Universidade Federal de São Paulo (Unifesp)
Professor Associado de Cardiologia da Universidade Federal de Alagoas (UFAL)
Diretor Científico do DCCCP – Gestão: 2020/2021
Coordenador do Capítulo de Cardiopediatria da Sociedad de Imágenes de la Sociedad Interamericana de Cardiologia (SISIAC)

JORGE YUSSEF AFIUNE

Diretor da Divisão de Cardiologia Pediátrica do Instituto de Cardiologia e Transplantes do Distrito Federal
Coordenador da UTI Cardíaca Pediátrica do Instituto de Cardiologia e Transplantes do Distrito Federal
Presidente do Departamento Científico de Cardiologia da Sociedade Brasileira de Pediatria (SBP)

JULIANA RODRIGUES NEVES

Cardiologista Pediátrica
Especialização em Hemodinâmica em Cardiopatias Congênicas no Instituto Dante Pazzanese de Cardiologia, SP

KLEBIA CASTELLO BRANCO

Presidente DCC/CP – Gestão: 2020/2021
Cardiologista e Intensivista Pediátrica
Doutora em Ciências no Programa de Cardiologia pela Faculdade de Medicina da Universidade de São Paulo (FMUSP)
Coordenadora do Serviço de Cardiopatias Congênicas e Cardiologia Pediátrica do Hospital De Messejana – Fortaleza, CE

LAURA MERCER-ROSA

Professora Associada de Pediatria, University of Pennsylvania Perelman School of Medicine, Cardiologista Pediátrica
Diretora de Pesquisa do Laboratório de Ecoardiografia, Codiretora do Programa de *Fellowship*, Children's Hospital of Philadelphia, Philadelphia, PA, USA

LEONARDO AUGUSTO MIANA

Cirurgião Cardiovascular Pediátrico do Incor-HCFMUSP

LUCIA MARIA VIEIRA DE OLIVEIRA SALERNO

Doutora em Cirurgia pela Universidade Federal de Pernambuco (UFPE)
Cardiologista Pediátrica do Hospital das Clínicas da UFPE

LUÍSA PIGATTO KALIL

Cardiologista Pediátrica pelo InCor-SP
Especialista em Eletrofisiologia Clínica pelo Instituto Dante Pazzanese de Cardiologia de São Paulo (IDPC)

LUIZ FERNANDO CANEO

Professor Associado do Departamento de Cirurgia Cardiovascular, Divisão de Cardiologia Pediátrica, InCor-HCFMUSP
Diretor do Centro de ECMO InCor-HC-FMUSP

LUIZ HENRIQUE SOARES NICOLOSO

Diretor Administrativo DCC/CP –
Gestão: 2020/2021
Chefe da Unidade de Cardiologia Fetal do Instituto de Cardiologia do Rio Grande do Sul/FUC
Doutor em Ciências da Saúde – Cardiologia pelo Instituto de Cardiologia do Rio Grande do Sul/FUC
Mestre em Cardiologia pelo Instituto de Cardiologia do Rio Grande do Sul/FUC

MARCIA FERREIRA ALVES BARBERATO

Cardiologista e Ecocardiografista Pediátrica e Fetal da Cardioeco, PR
Membro da Comissão Científica do Departamento de Cardiologia Congênita e Cardiologia Pediátrica – Biênio: 2022/2023

MARCIO MIRANDA BRITO

Cardiologista e Ecocardiografista Pediátrico e Fetal
Coordenador do Programa de Cardiologia Pediátrica e Cirurgia Cardíaca Pediátrica do Hospital Municipal de Araguaína, TO
Doutor em Medicina (Pediatria) pela Faculdade de Medicina da Universidade de São Paulo (FMUSP)

MARIA ANGÉLICA BINOTTO

Supervisora do Programa de Residência Médica em Cardiologia Pediátrica da Faculdade de Medicina da Universidade de São Paulo (FMUSP)
Presidente do DCC/CP – Gestão: 2016/2017

MARIA VERÔNICA CÂMARA DOS SANTOS

Diretora de Comunicação DCC/CP –
Gestão: 2020/2021
Cardiologista e Ecocardiografista Pediátrica e Fetal
Títulos de Especialista pela Sociedade Brasileira de Cardiologia (SBC)
Mestre em Cardiologia pela Universidade Federal de São Paulo (Unifesp)
Cardio-Oncologista Titulada pela International Cardio-Oncology Society (IC-OS)
Membro do Pediatric Working Group da IC-OS
Coordenadora do Comitê de Cardio-Oncologia da Sociedade Brasileira de Oncologia Pediátrica (SOBOPE)

MARINA M. ZAMITH

Doutora em Cardiologia pela Universidade Federal de São Paulo (Unifesp)
Coordenadora do Curso de Ecofuncional Unifesp e Ecofetal do CETRUS

MIRNA DE SOUSA

Cardiologista Pediátrica e Ecocardiografista Infantil e Fetal
Membro da Diretoria do DCC/CP da Sociedade Brasileira de Cardiologia (SBC) –
Gestão: 2022/2023
Coordenadora do Serviço de Cardiologia Pediátrica do Hospital Estadual de Urgências Governador Otávio Lage (HUGOL-Goias)

NADJA ARRAES DE ALENCAR CARNEIRO FRANÇA

Cardiologista e Cardiologista Pediátrica pelo Instituto Dante Pazzanese de Cardiologia, SP
Títulos de Especialista em Cardiologia, Cardiologia Pediátrica e Ecocardiografia pela Sociedade Brasileira de Cardiologia (SBC)

NANA MIURA IKARI

Diretora da Unidade Clínica de Cardiologia Pediátrica e Cardiopatias Congênicas do Adulto – InCor-HCFMUSP
Doutora em Cardiologia pela Universidade de São Paulo (USP)

PAULO HENRIQUE MANSO

Cardiologista e Ecocardiografista Pediátrico
Professor do Departamento de Puericultura e Pediatria da Faculdade de Medicina de Ribeirão Preto da Universidade de São Paulo (FMUSP)
Doutor em Saúde da Criança e do Adolescente pela USP
Pós-Doutorado no Children's Hospital of Philadelphia (CHP) da Upenn

PAULO ZIELINSKY

Professor Titular do Departamento de Pediatria da Universidade Federal do Rio Grande do Sul (UFRGS)
Chefe da Unidade de Cardiologia Fetal do Instituto de Cardiologia do Rio Grande do Sul
Especialista em Cardiologia (Habilitação em Cardiologia Pediátrica pelo Departamento de Cardiopatias Congênicas/Cardiologia Pediátrica) e em Ecocardiografia (Departamento de Imagem Cardiovascular), Sociedade Brasileira de Cardiologia

PEDRO RAFAEL SALERNO

Doutor em Cirurgia Cardiovascular e Torácica pela Universidade de São Paulo (USP)
Cirurgião Cardiovascular – PROCAPE – Universidade Pernambuco (UPE)

RACHEL VILELA DE ABREU HAICKEL NINA

Cardiologista Pediátrica
Mestrado e Doutorado pela Universidade Federal do Maranhão (UFMA)

RENATA CASSAR

Especialista em Pediatria e em Cardiologia Pediátrica e Ecocardiografia (SBC)
Médica Assistente na Unidade de Ecocardiografia do Instituto do Coração – InCor-HCFMUSP

RODRIGO NIECKEL DA COSTA

Cardiologista Pediátrico
Especialização em Hemodinâmica em Cardiopatias Congênitas no Instituto Dante Pazzanese de Cardiologia (IDPC), SP
Médico da Seção Médica de Intervenção em Cardiopatias Congênitas do Instituto Dante Pazzanese de Cardiologia (IDPC), SP

ROGERIO BRAGA ANDALAF

Pediatra pelo Instituto da Criança do Hospital das Clínicas da Faculdade de Medicina da Universidade de São Paulo (ICr-HCFMUSP)
Cardiologista Pediátrico pelo InCor do HCFMUSP
Cardiologista pela Sociedade Brasileira de Cardiologia (SBC)
Eletrofisiologista Clínico e Invasivo pela Sociedade Brasileira de Arritmias Cardíacas (SOBRAC)
Médico Assistente do Setor de Eletrofisiologia Clínica e Arritmias Cardíacas do Instituto Dante Pazzanese de Cardiologia (IDPC)
Responsável pelo Ambulatório de Arritmias Cardíacas na Infância e nas Cardiopatias Congênitas
Médico do Centro de Arritmias do Hospital Israelita Albert Einstein
Faculty do Pediatric Advanced Life Support da American Heart Association pelo CTA IDPC
Coordenador do Grupo de Eletrofisiologia Pediátrica e da Central Brasileira de Aprimoramento Médico (CBRAM)
Membro da Pediatric and Congenital Electrophysiology Society (PACES)

SANDRA MATTOS

Cardiologia Pediátrica e Fetal
Diretora da Unidade de Cardiologia Materno-Fetal e Centro de Estudos – Caduceus – do Real Hospital Português de Beneficência em Pernambuco e Presidente do Círculo do Coração de Pernambuco
Presidente do Departamento de Cardiopatias Congênitas e Cardiologia Pediátrica da SBC – Gestão: 2004/2007

SANDRA PEREIRA

Diretora de Comunicação do DCC/CP – Gestão: 2022-2023
Cardiologista e Intensivista Pediátrica
Coordenadora da Cirurgia Cardíaca Perinatal e Perinatal Laranjeiras, RJ

SIMONE ROLIM FONTES PEDRA

Chefe da Seção Médica de Cardiologia Pediátrica e Cardiopatias Congênitas do Instituto Dante Pazzanese de Cardiologia
Coordenadora Médica da Unidade Fetal do HCor, SP

SONIA MEIKEN FRANCHI

Cardiologista Pediátrica pelo InCor-HCFMUSP
Chefe Clínica das Cardiopatias Congênitas da Clínica Cardiocirúrgica JP da Silva na Beneficência Portuguesa de São Paulo

ULISSES ALEXANDRE CROTI

Cirurgião Cardiovascular Chefe do Serviço de Cirurgia Cardíaca e Cardiologia Pediátrica de São José do Rio Preto, SP
CardioPedBrasil – Centro do Coração da Criança

VANESSA ALVES GUIMARÃES

Coordenadora do Núcleo de Cardiologia Pediátrica do Hospital Sírio-Libanês
Médica Assistente da UTI Cirúrgica do InCor do Hospital das Clínicas da Faculdade de Medicina da Universidade de São Paulo (HCFMUSP)
Médica do Transplante Cardíaco Pediátrico – InCor-HCFMUSP
Cardiologista Pediátrica do Hospital do Coração

VERA DEMARCHI AIELLO

Livre-Docente pelo Departamento de Patologia da Faculdade de Medicina da Universidade de São Paulo (FMUSP)
Diretora do Laboratório de Anatomia Patológica do InCor do HCFMUSP

ZILMA VERÇOSA DE SÁ RIBEIRO

Cardiologia Pediátrica e Ecocardiografista
Doutora em Ciências (Área: Cardiologia) pelo
Hospital das Clínicas da Faculdade de
Medicina da Universidade de São Paulo (HCFMUSP)

SUMÁRIO

1	SOPRO CARDÍACO	1
	<i>Rachel Vilela de Abreu Haickel Nina</i>	
2	QUAL O RISCO DO MEU FILHO TER DOENÇA NO CORAÇÃO?	3
	<i>Edmar Atik</i>	
3	QUANDO SUSPEITAR QUE MEU FILHO ESTÁ COM ALGUM PROBLEMA NO CORAÇÃO?	5
	<i>Edmundo Clarindo Oliveira</i>	
4	CORAÇÃO NORMAL – COMO FUNCIONA?	7
	<i>Vera Demarchi Aiello</i>	
5	ECOCARDIOGRAMA FETAL	11
	<i>Paulo Zielinsky</i>	
6	E QUANDO O ECOCARDIOGRAMA FETAL MOSTRA UMA CARDIOPATIA CONGÊNITA, EXISTE ALGUM TRATAMENTO QUE PODE SER FEITO AINDA DURANTE A GRAVIDEZ?... 15	15
	<i>Simone Rolim Fontes Pedra</i>	
7	O QUE FAZER QUANDO MEU BEBÊ TEM ARRITMIA FETAL?.....	17
	<i>Sandra Mattos</i>	
8	O QUE É E PARA QUE SERVE O TESTE DO CORAÇÃOZINHO?	19
	<i>Marina M. Zamith</i>	
9	O QUE É CARDIOPATIA CONGÊNITA? QUAIS OS TIPOS?	21
	<i>Nana Miura Ikari</i>	
10	QUAIS EXAMES MEU FILHO PRECISA FAZER PARA SABER SE TEM UMA CARDIOPATIA CONGÊNITA?.....	23
	<i>Claudia Regina P. de Castro Grau</i>	
11	PERSISTÊNCIA DO CANAL ARTERIAL (PCA) NO RECÉM-NASCIDO A TERMO E NA CRIANÇA	25
	<i>Jorge Youssef Afiune</i>	
12	PERSISTÊNCIA DO CANAL ARTERIAL (PCA) NO RECÉM-NASCIDO PREMATURO	27
	<i>Adriana Mello Rodrigues dos Santos</i>	
13	JANELA AORTOPULMONAR	29
	<i>Marcia Ferreira Alves Barberato</i>	

14	COMUNICAÇÃO INTERATRIAL (CIA)	31
14.1	▪ O que é uma Comunicação Interatrial (CIA)?.....	31
	<i>Renata Cassar</i>	
14.2	▪ Forame Oval Patente	33
	<i>Ivan Romero Rivera</i>	
15	COMUNICAÇÃO INTERVENTRICULAR (CIV)	35
	<i>Fábio Carmona</i>	
16	CANAL ATRIOVENTRICULAR (CAV)	39
	<i>Mirna de Sousa</i>	
17	ESTENOSE PULMONAR	43
	<i>Geodete Batista</i>	
18	ESTENOSE AÓRTICA	45
	<i>Nadja Arraes de Alencar Carneiro França</i>	
19	COARCTAÇÃO DA AORTA	49
	<i>Lucia Maria Vieira de Oliveira Salerno</i> ▪ <i>Pedro Rafael Salerno</i>	
20	INTERRUPÇÃO DO ARCO AÓRTICO	53
20.1	▪ O Que é Uma Interrupção do Arco Aórtico?	53
	<i>Zilma Verçosa de Sá Ribeiro</i>	
20.2	▪ Como se Trata Interrupção do Arco Aórtico?	56
	<i>Luiz Fernando Caneo</i>	
21	COR TRIATRIATUM	59
	<i>Gláucia Maria Penha Tavares</i>	
22	ORIGEM ANÔMALA DAS ARTÉRIAS CORONÁRIAS	63
	<i>Beatriz Furlanetto</i>	
23	DRENAGEM ANÔMALA TOTAL DE VEIAS PULMONARES	65
	<i>Vanessa Alves Guimarães</i>	
24	TRANSPOSIÇÃO DAS GRANDES ARTÉRIAS	69
	<i>Ieda Jatene</i>	
25	TETRALOGIA DE FALLOT	73
	<i>Laura Mercer-Rosa</i> ▪ <i>Paula Hering</i>	
26	ATRESIA PULMONAR	75
	<i>Cristiane Nunes Martins</i>	
27	O QUE É E COMO TRATAR UMA DUPLA VIA DE SAÍDA DO VENTRÍCULO DIREITO?.....	79
	<i>Leonardo Augusto Miana</i>	
28	ATRESIA TRICÚSPIDE	83
	<i>Klébia Magalhães Pereira Castello Branco</i> ▪ <i>Maria Verônica Câmara dos Santos</i>	
	<i>Ivan Romero Rivera</i> ▪ <i>Luiz Henrique Soares Nicoloso</i>	
29	TRONCO ARTERIAL COMUM (TRUNCUS ARTERIOSUS)	91
	<i>Klébia Magalhães Pereira Castello Branco</i> ▪ <i>Maria Verônica Câmara dos Santos</i> ▪ <i>Ivan Romero Rivera</i>	
	<i>Luiz Henrique Soares Nicoloso</i>	
30	TRANSPOSIÇÃO CONGENITAMENTE CORRIGIDA DAS GRANDES ARTÉRIAS (TCCGA) ..	95
	<i>Klébia Magalhães Pereira Castello Branco</i> ▪ <i>Maria Verônica Câmara dos Santos</i> ▪ <i>Ivan Romero Rivera</i>	
	<i>Luiz Henrique Soares Nicoloso</i>	

31 DOENÇAS CONGÊNITAS DA VALVA MITRAL	99
<i>Klébia Magalhães Pereira Castello Branco ■ Maria Verônica Câmara dos Santos ■ Ivan Romero Rivera</i> <i>Luiz Henrique Soares Nicoloso</i>	
32 ANOMALIA DE EBSTEIN	103
<i>Klébia Magalhães Pereira Castello Branco ■ Maria Verônica Câmara dos Santos ■ Ivan Romero Rivera</i> <i>Luiz Henrique Soares Nicoloso</i>	
33 SÍNDROME DO CORAÇÃO ESQUERDO HIPOPLÁSICO	107
<i>Klébia Magalhães Pereira Castello Branco ■ Maria Verônica Câmara dos Santos ■ Ivan Romero Rivera</i> <i>Luiz Henrique Soares Nicoloso</i>	
34 CORAÇÃO UNIVENTRICULAR	111
34.1 ■ O que é Ventrículo Único?	111
<i>Maria Angélica Binotto</i>	
34.2 ■ Como se Trata o Coração Univentricular?	115
<i>Carlos Henrique De Marchi ■ Alexandra Regina Siscar Barufi ■ Bruna Cury Borim</i> <i>Ulisses Alexandre Croti</i>	
35 CARDIOMIOPATIA HIPERTRÓFICA	119
<i>Enio de Oliveira Pinheiro</i>	
36 CARDIOMIOPATIA DILATADA	121
<i>Alexandra Regina Siscar Barufi ■ Carlos Henrique De Marchi ■ Bruna Cury Borim</i> <i>Ulisses Alexandre Croti</i>	
37 CARDIOMIOPATIA RESTRITIVA	123
<i>Paulo Henrique Manso</i>	
38 MIOCARDITE	125
<i>Cristina Machado Camargo Afiune</i>	
39 DOENÇA DE KAWASAKI	127
<i>Andressa Mussi Soares</i>	
40 COMPROMETIMENTO CARDÍACO NA SÍNDROME INFLAMATÓRIA MULTISSISTÊMICA EM PEDIATRIA	131
<i>Gabriela Nunes Leal</i>	
41 FEBRE REUMÁTICA	133
<i>Cleonice de Carvalho Coelho Mota</i>	
42 PERICARDITE	135
<i>Ana Cristina Tanaka</i>	
43 TUMORES CARDÍACOS	137
<i>Ivan Romero Rivera</i>	
44 ENDOCARDITE INFECCIOSA	139
<i>Cristiane Nogueira Binotto</i>	
45 HIPERTENSÃO PULMONAR	147
<i>Celia Camelo Silva</i>	
46 INSUFICIÊNCIA CARDÍACA	149
<i>Ivan Romero Rivera</i>	
47 QUANDO ESTÁ INDICADO E COMO É O PROCESSO DE TRANSPLANTE CARDÍACO?	151
<i>Estela Azeka</i>	

48 COMO SÃO AS CIRURGIAS PARA CORRIGIR OS DEFEITOS CONGÊNITOS DO CORAÇÃO?	153
<i>Leonardo Augusto Miana</i>	
49 COMO SERÁ O PÓS-OPERATÓRIO QUANDO MEU FILHO FOR SUBMETIDO À CIRURGIA PARA CORRIGIR O PROBLEMA DO CORAÇÃO?	159
<i>Klêbia Magalhães Pereira Castello Branco ■ Sandra Pereira</i>	
50 ECMO/VAD	161
<i>Klêbia Magalhães Pereira Castello Branco ■ Maria Verônica Câmara dos Santos ■ Ivan Romero Rivera Luiz Henrique Soares Nicoloso</i>	
51 SÍNDROMES GENÉTICAS E DOENÇA CARDÍACA	167
<i>Marcio Miranda Brito</i>	
52 PREVENÇÃO DOS FATORES DE RISCO CARDIOVASCULAR NA INFÂNCIA E ADOLESCÊNCIA	169
<i>Isabela de Carlos Back</i>	
53 HIPERTENSÃO ARTERIAL SISTÊMICA NA CRIANÇA	171
<i>Isabel Cristina Britto Guimarães</i>	
54 EU TENHO UMA CARDIOPATIA CONGÊNITA – POSSO ENGRAVIDAR?	173
<i>Catarina V. Cavalcanti</i>	
55 POR QUE O ACOMPANHAMENTO CONTÍNUO DE ADULTOS COM CARDIOPATIA CONGÊNITA É IMPORTANTE?	175
<i>Fernando Tadeu Vasconcelos Amaral</i>	
56 CATETERISMO CARDÍACO: O QUE É E PARA QUE SERVE?	177
<i>Juliana Rodrigues Neves</i>	
57 QUANDO O CATETERISMO CARDÍACO PODE TRATAR A CARDIOPATIA CONGÊNITA?	185
<i>Rodrigo Nieckel da Costa</i>	
58 A CRIANÇA CARDIOPATA E AS VACINAS	187
<i>Ana Paula Damiano</i>	
59 ARRITMIAS CARDÍACAS – O CORAÇÃO QUE BATE LENTO	189
<i>Luísa Pigatto Kalil</i>	
60 ARRITMIAS CARDÍACAS – O CORAÇÃO QUE BATE RÁPIDO	191
<i>Rogerio Braga Andalaft</i>	
61 DOR NO PEITO E DESMAIO EM CRIANÇAS	193
<i>Sonia Meiken Franchi</i>	
62 DISTROFIAS MUSCULARES E O CORAÇÃO	197
<i>Klêbia Magalhães Pereira Castello Branco ■ Maria Verônica Câmara dos Santos ■ Ivan Romero Rivera Luiz Henrique Soares Nicoloso</i>	
63 CÁRDIO-ONCOLOGIA	199
<i>Maria Verônica Câmara dos Santos</i>	
ÍNDICE REMISSIVO	203

Cardiopatas Congênitas e Cardiologia Pediátrica

Orientações para Pais e Familiares

SOPRO CARDÍACO

Rachel Vilela de Abreu Haickel Nina

O sopro é um som diferente do batimento normal do coração, e em alguns casos pode significar a presença de uma alteração no coração. Entretanto, há um sopro chamado inocente que ocorre na ausência de doença do coração e que é muito comumente identificado em crianças.

Sempre que avaliamos uma criança, começamos com uma conversa com pais ou responsáveis para conhecer a história de vida e procurar por sinais que possam sugerir a presença de uma cardiopatia como, por exemplo, cansaço, dificuldade em ganhar peso ou até mesmo a coloração arroxeadada de mãos, pés, lábios e outras partes do corpo. Coletada essa história, partimos para o exame físico e é exatamente durante esse exame que podemos ouvir o sopro e, por causa dele, desconfiar mais da doença do coração.

Cerca de 1 a cada 100 crianças nasce com um problema estrutural do coração, um defeito congênito do órgão. Os sinais do defeito podem ser manifestados desde os primeiros dias de vida, mas também podem aparecer mais tarde e ser o sopro o único sinal.

Alguns sopros podem indicar a presença de uma doença cardíaca e, nestes casos, a avaliação da pediatria e posterior encaminhamento à cardiologia pediátrica deve ser o caminho a ser seguido para seu esclarecimento e realização de exames complementares ao exame clínico.

O tipo mais comum de sopro é o chamado de funcional ou inocente. Um sopro inocente é o som do sangue se movendo pelo coração normal e saudável. Pode vir e ir durante a infância. Crianças com estes sopros não necessitam de dieta especial, restrição de atividades ou qualquer outro tratamento diferenciado. A maioria dos sopros inocentes desaparecerá naturalmente à medida que a criança cresce.

Os mais diversos tipos de problemas do coração podem causar sopros, entre eles:

- **Defeitos dos septos:** septos são as paredes que separam as câmaras cardíacas. A presença de um buraco no septo pode permitir a mistura do sangue entre as câmaras e, assim, causar o sopro.
- **Anormalidades valvares:** quando as valvas do coração são afetadas por serem pequenas, muito espessadas, ou vazarem de forma anormal.
- **Obstrução do trato de saída:** pode ser causada por tecido extra ou músculo cardíaco que bloqueia o fluxo laminar do sangue dentro do coração.
- **Desordens do músculo cardíaco (cardiomiopatia):** podem fazer o músculo cardíaco espesso ou fraco, danificando sua habilidade de bombear sangue para o corpo normalmente.

É muito importante que todo sopro seja cuidadosamente investigado pelo cardiologista pediátrico e de forma precoce para que o diagnóstico da presença ou não de uma doença no coração seja realizado com presteza e acurácia, de forma a permitir o melhor cuidado a essa criança.

BIBLIOGRAFIA

- Ainswortha SB, Wylliea JP, Wrenb C. Prevalence and clinical significance of cardiac murmurs in neonates. *Arc Dis Child Fetal Neonatal* 1999;80:F43-F45.
- Amaral F, Granzotti JA, Manso PH, Conti LS de. Quando suspeitar de cardiopatia congênita no recém-nascido. *Medicina (Ribeirão Preto)* [Internet]. [citado 24 de março de 2021];35(2):192-7. Disponível em: <https://www.revistas.usp.br/rmrp/article/view/823>
- Kobinger EBA Avaliação do sopro cardíaco na infância. *J Pediatr (Porto Alegre)* 2003 Maio/Jun;79(suppl 1).
- Ritz S. Heart murmurs in kids: they're common and harmless. *Babies & Toddlers, Children's health*. 2017 Feb. 27. [citado 24 de março de 2021]. Disponível em: <https://blog.nemours.org/2017/02/heart-murmurs-kids-usually-harmless/>

QUAL O RISCO DO MEU FILHO TER DOENÇA NO CORAÇÃO?

Edmar Atik

A cardiopatia na criança e no jovem se exterioriza por **sintomas e sinais** que orientam sua nítida presença e por ser de fácil reconhecimento. Os **sintomas** se relacionam com graus variados de **cansaço**, desde grandes esforços até em repouso, e à presença de **cianose** (cor arroxeada) nas extremidades do corpo. Decorrem, respectivamente, de defeitos cardíacos congênitos que evoluem com **insuficiência cardíaca** (inabilidade de bombear o sangue adiante) e por **cardiopatias congênitas cianogênicas** com mais de dois defeitos, que desorganizam os fluxos das circulações sistêmica e pulmonar.

Por seu lado, o **sinal** que denota presença de cardiopatia é a auscultação rotineira de um **sopro** (som que simula um assopro) no tórax, em uma pessoa aparentemente normal, sem qualquer outra manifestação. Nessa condição, a dinâmica circulatória se encontra preservada e com função normal, decorrente de mecanismos de compensação cardíacos como se sucede, por exemplo, em lesões obstrutivas das valvas cardíacas.

Acresce possibilidade de haver cardiopatia em portadores de **síndromes genéticas**, mesmo assintomáticos, com incidência acima de 50% dos casos, como ocorre nas síndromes de Down, Noonan, velocardiofacial, DiGeorge e Charge, dentre outras.

Há, ainda, outra possibilidade de haver cardiopatia, após queixas de **palpitações** na expressão de possíveis **arritmias cardíacas**, e também após **desmaios e síncope**s, especialmente após exercício físico, em **cardiomiopatias hipertróficas** de origem genética, também presente em parentes próximos ou, ainda, decorrente de **compressão de artérias coronárias**, por origem e trajetos anômalos das mesmas.

Afora essas possibilidades, há ainda riscos cardíacos em **condições clínicas adquiridas** como em infecções virais, bacterianas, fúngicas e protozoárias e, ainda, em **doenças autoimunes** como na **febre reumática e artrite reumatoide**. Acresce também em estados de **má alimentação, desnutrição, avitaminoses, em obesidade e em sedentarismo**. Nesstes últimos tópicos importam aspectos saudáveis preventivos, indispensáveis ao prosseguimento adequado da vida em geral.

BIBLIOGRAFIA

Edmar Atik. Cardiopatias congênitas: Guia prático de diagnóstico, tratamento e conduta geral. São Paulo: Editora Atheneu; 2014.

Edmar Atik. Cardiopatias congênitas: Outras maneiras de compreendê-las. São Paulo: Editora Atheneu; 2016.

QUANDO SUSPEITAR QUE MEU FILHO ESTÁ COM ALGUM PROBLEMA NO CORAÇÃO?

Edmundo Clarindo Oliveira

O coração bombeia o sangue com oxigênio para todos os órgãos do corpo por meio da artéria aorta. Após o sangue circular pelo corpo, ele volta ao coração pelas veias. Esse sangue, pouco oxigenado, é bombeado para os pulmões para receber mais oxigênio e ser reenviado novamente para o corpo (Fig. 3-1). Este ciclo se repete a cada batimento, sendo comandado por um sistema elétrico próprio. Alterações em qualquer parte desse circuito podem ocasionar sintomas.

A dificuldade para mamar com interrupções em intervalos curtos, respiração rápida e dificuldade em ganhar peso podem indicar insuficiência cardíaca. As unhas, os lábios e a língua arroxeados podem indicar alteração cardíaca que impeça o sangue de fornecer oxigênio suficiente para o corpo.

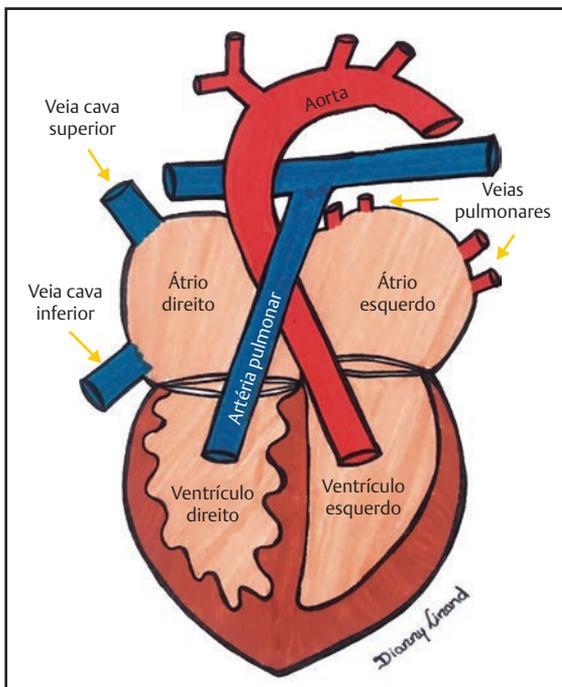


Fig. 3-1. Coração normal.

Porém, é importante ressaltar que estes sintomas e sinais não são específicos de problemas cardíacos, sendo necessária avaliação médica o mais rápido possível, a fim de descartar outras doenças, principalmente se ocorrer nos primeiros meses de vida.

Em criança com queixa de cansaço, dor nas pernas, principalmente nas panturrilhas (“batata das pernas”), dor no tórax e desmaio que ocorre durante esforços deve ser pesquisada doença cardíaca. Quando os sintomas ocorrem em repouso e não durante atividade física, é pouco provável que estejam relacionados com o coração, mas devem ser esclarecidos. Queixas de palpitações ou batimento acelerado do coração (taquicardia), observados pela criança ou pelos pais, principalmente quando iniciam de forma súbita e se estão associadas a desmaios, cansaço, fadiga ou tontura devem ser investigados quanto a algum tipo de arritmia cardíaca.

A queixa de dor torácica é frequente em crianças e adolescentes, sendo, a grande maioria, de caráter benigno e sem relação com o coração, principalmente, se não ocorre com esforço físico; mas geralmente traz angústia e insegurança à criança e seus familiares se não esclarecida pelo pediatra ou cardiologista. Da mesma forma, a perda súbita da consciência com recuperação espontânea e rápida (desmaio, síncope) é comum em adolescentes e, em sua maioria, são benignas e raramente secundárias a doenças do músculo ou do sistema elétrico do coração.

A ausculta de um sopro cardíaco pode acontecer em mais de 70% das crianças normais. São os chamados “sopros normais”, “sopro infantil” ou “sopro inocente”. Não causam qualquer sequela e não deve haver preocupação, pois podem permanecer sem consequências. Pela ausculta, o próprio pediatra pode conseguir decidir se as características são de um sopro normal ou se a criança precisa ser avaliada pelo cardiologista.

Crianças com síndromes (p. ex., síndrome de Down) têm maior incidência de cardiopatias congênitas, devendo ser examinadas pelo cardiologista para esclarecimento e orientação.

BIBLIOGRAFIA

- Shaddy RE, Penny D, Feltes TF, Cetta F, Mital S, Moss and Adams. Heart disease in infants, children and adolescents: including the fetus and young adult. 10th ed. Wolters Kluwer; 2021.
- Wernovsky G, Anderson RH, Kumar K, Mussatto K, Redington AN, Tweddell JS et al. Anderson's Pediatric Cardiology. 4th ed. Elsevier; 2020.

CORAÇÃO NORMAL – COMO FUNCIONA?

Vera Demarchi Aiello

“Só se vê bem com o coração, o essencial é invisível aos olhos.”

Antoine de Saint-Exupéry, O Pequeno Príncipe

“Quem um dia irá dizer que existe razão nas coisas feitas pelo coração?

E quem irá dizer que não existe razão?”

Renato Russo

“O meu coração

É um músculo involuntário

E ele pulsa por você”

Marisa Monte

Ao longo da história, o coração tem sido percebido como a sede da alma e das emoções. Vêm daí as diferentes interpretações daquilo que nosso coração faz ou sente. Na verdade, ele é o responsável pela circulação do sangue, levando vida a todos os nossos órgãos e tecidos.

O coração pode ser entendido como um músculo oco, o miocárdio. Para bombear o sangue de forma adequada, o coração necessita de força pra empurrar o sangue através dos vasos sanguíneos até os pontos mais remotos do nosso organismo. Tem quatro cavidades, duas direitas e duas esquerdas: dois átrios, aonde chega o sangue pelas veias, e dois ventrículos, de onde sai o sangue através das grandes artérias, a artéria pulmonar e a aorta. Os sangues dos lados direito e esquerdo do coração humano não se misturam, pois as cavidades são separadas por septos (interatrial e interventricular) (Fig. 4-1).

O átrio direito recebe o sangue não oxigenado (sangue venoso) que retorna de todo o corpo pelas veias cavas. Esse sangue passa para a outra cavidade direita, o ventrículo direito, que manda esse sangue aos pulmões. Lá o sangue se encontra com o ar inspirado e, nos pequenos capilares pulmonares ocorrem as trocas gasosas, ou seja, o oxigênio (O₂) do ar entra nas hemácias e sai o gás carbônico (CO₂) que sai no ar expirado. As contrações do miocárdio resultam em expulsão do sangue com esvaziamento das cavidades e são sucedidas por períodos de relaxamento, quando as câmaras se enchem novamente. Tudo isso acontece de forma ritmada. A cadeia de contração dos átrios e ventrículos só é eficiente pela presença de valvas, que não permitem ao sangue retornar para a câmara anterior. Assim, nas câmaras da direita temos a valva chamada tricúspide entre o átrio e o ventrículo direito, e a valva pulmonar entre o ventrículo direito e a artéria pulmonar (Fig. 4-2).

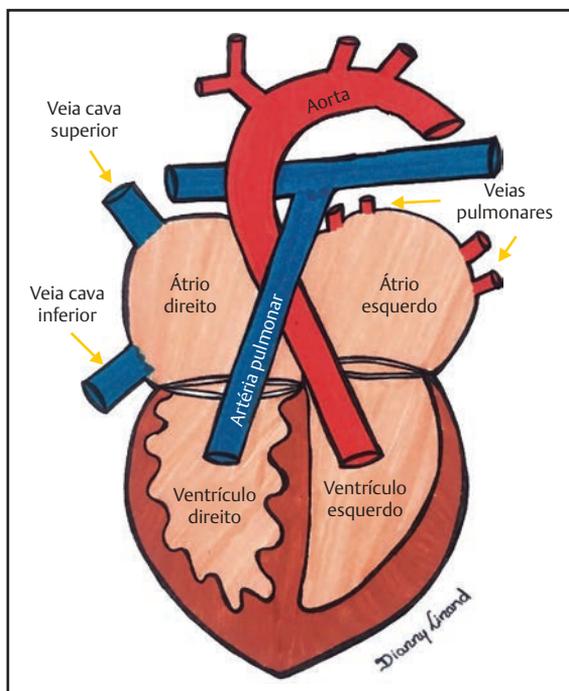


Fig. 4-1. Coração normal.

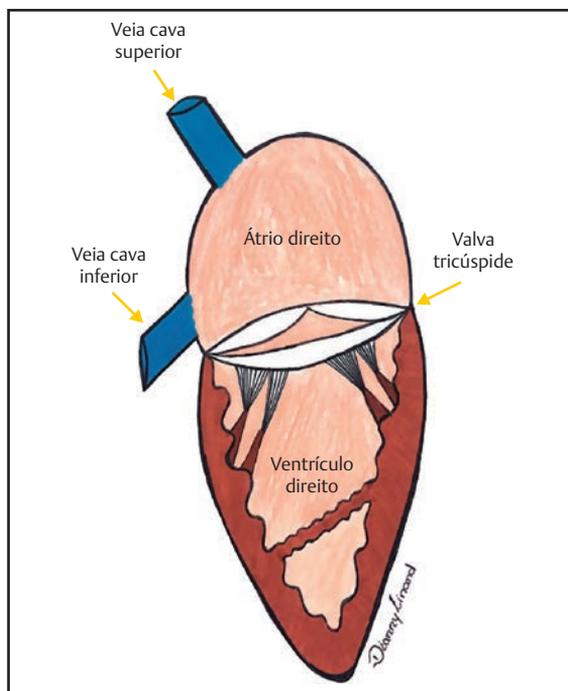


Fig. 4-2. Câmaras cardíacas direitas.

Saindo dos pulmões, o sangue que foi oxigenado chega ao átrio esquerdo pelas veias pulmonares. A mesma cadeia de contração acontece nas câmaras cardíacas da esquerda, ou seja, do átrio esquerdo para o ventrículo esquerdo e deste para a aorta. As valvas envolvidas nesse caso são a mitral, entre átrio e ventrículo esquerdos, e a aórtica, entre ventrículo esquerdo e aorta (Fig. 4-3).

A espessura do músculo cardíaco varia entre as câmaras e depende da resistência que existe para o bombeamento do sangue. A parede mais espessa é a do ventrículo esquerdo, que tem a função de bombear o sangue para todo o organismo, incluindo o cérebro, as vísceras do abdome, os membros. O ventrículo direito que manda sangue para os pulmões, uma circulação de baixa resistência, tem paredes mais delgadas. Os átrios também têm miocárdio pouco espesso.

O miocárdio é formado de células alongadas ou fibras, que iniciam a contração quando recebem estímulo elétrico vindo de uma estrutura que conhecemos como o marca-passo intrínseco do coração. Ele é constituído por um grupo de células especializadas que se situam na entrada do átrio direito. Tais células disparam a “corrente de contração” através da condução do estímulo elétrico por agrupamentos especiais de fibras chamados “feixes de condução do estímulo”, e também diretamente de uma célula para outra. A frequência dos batimentos depende de condições particulares como esforço físico e emoções, por exemplo, quando, então, mais sangue é necessário nos diferentes órgãos e o coração tem que bombear mais rapidamente.

Sabemos hoje que os estímulos elétricos caminham do cérebro por nervos chamados simpáticos e parassimpáticos que vão até o coração, que, através de seu marca-passo, modula a frequência das contrações.

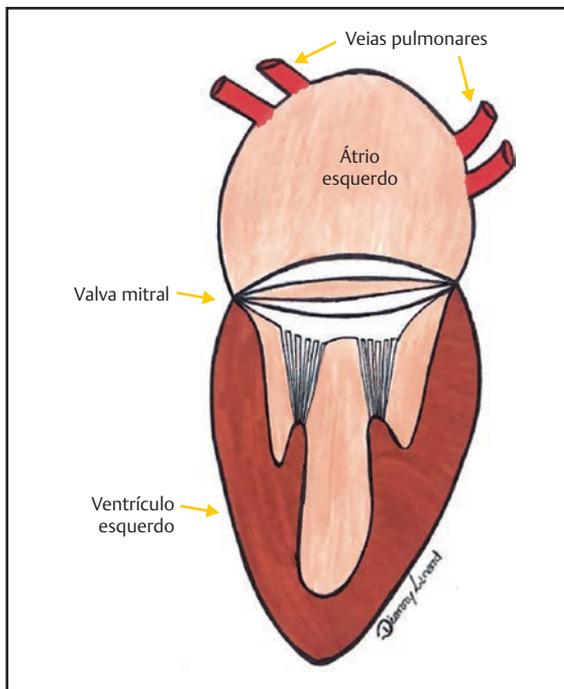


Fig. 4-3. Câmaras cardíacas esquerdas.

Daí, quando o poeta “vê”, “sente”, ou “faz coisas” com o coração, conforme as citações anteriores, fica mais simples entender a riqueza das interpretações que envolvem esse órgão tão fundamental à nossa vida.

BIBLIOGRAFIA

- Shaddy RE, Penny D, Feltes TF, Cetta F, Mital S, Moss and Adams. Heart disease in infants, children and adolescents: including the fetus and young adult. 10th ed. Wolters Kluwer; 2021.
- Wernovsky G, Anderson RH, Kumar K, Mussatto K, Redington AN, Tweddell JS et al. Anderson's pediatric cardiology. 4th ed. Elsevier; 2020.

ECOCARDIOGRAMA FETAL

Paulo Zielinsky

O exame completo que avalia o coração do bebê durante a vida intrauterina chama-se ecocardiograma fetal com Doppler em cores, conhecido abreviadamente como “ecocardiograma fetal” ou “eco fetal”. Ele consiste na realização de um estudo do coração através do ultrassom, usando o mesmo método utilizado nos exames pré-natais de rotina que avaliam o crescimento fetal e as outras estruturas anatômicas do bebê. A diferença é que este exame é focado no coração e nos vasos que saem do mesmo ou nele chegam, analisando detalhes tanto morfológicos (da forma dessas estruturas) como funcionais (da função cardíaca e circulatória), e que ele é realizado por um especialista em cardiologia fetal.

A gestante é solicitada a deitar-se de costas, de barriga para cima ou, se isso trouxer desconforto, sobre o lado esquerdo. Seu abdome é exposto e geralmente é colocada uma toalha de papel junto à região púbica para proteger a roupa. Ao lado da mesa de exames está o equipamento de ultrassom, o **ecocardiógrafo**. A luz do ambiente é reduzida, para que as imagens na tela sejam mais bem contrastadas. Enquanto a paciente é preparada, o cardiologista, em outra sala, estuda os exames anteriores que ela já tenha realizado, como as ecografias do primeiro trimestre, com a medida da translucência nucal e a avaliação de todas as estruturas do corpo do bebê, as ultrassonografias obstétricas de rotina e os exames de laboratório. O médico, após um diálogo inicial, em que se inteira do andamento da gravidez e de alguns detalhes sobre a gestante, passa um gel sobre o abdome, geralmente próximo ao umbigo, para que o ultrassom possa ser conduzido sem interferências. Este gel é transparente, praticamente inodoro, e não mancha roupas. Em seguida, ele começa o exame propriamente dito, colocando sobre o gel no abdome a peça do aparelho que leva e capta as ondas de ultrassom do ecocardiógrafo, chamado de **transdutor**. O transdutor está ligado ao ecocardiógrafo por um fio, e o médico o movimenta sobre a barriga da gestante em várias direções e inclinações, para obter as imagens desejadas. Às vezes a pressão do transdutor pode causar algum desconforto em algum ponto específico, e isso deve ser comunicado ao examinador, que mudará a posição do mesmo. Entretanto, na imensa maioria das vezes, este é um procedimento indolor e do qual a paciente guarda boas recordações!

A duração do exame é variável, de acordo com a facilidade de observação daquele bebê específico, que nem sempre está na posição mais favorável. De maneira geral, a duração média do exame é de cerca de 15 a 20 minutos, mas há casos em que todos os dados podem ser obtidos em um tempo menor, e outros em que o médico pode precisar de uma hora ou mais para concluí-lo. Não é necessária qualquer preparação prévia ao ecocardiograma fetal. A gestante deve lembrar que este é um exame não invasivo e que não traz prejuízos para a mãe ou para o bebê.

O médico habilitado para a realização e a interpretação do ecocardiograma fetal é o cardiologista pediátrico, com treinamento específico em ecocardiografia fetal e vivência na especialidade, com amplos conhecimentos teóricos e práticos tanto em situações normais como, principalmente, no caso de existir alguma anormalidade. Só assim o casal terá a certeza de que terão todas as informações de que eles e seu obstetra necessitam para a programação da conduta a seguir. Não é coerente, nem ético, que um médico não especialista assuma a responsabilidade pelo laudo de um ecocardiograma fetal. Entretanto, é altamente desejável que o ultrassonografista obstétrico, durante a ecografia morfológica de rotina, juntamente com a análise do crescimento fetal, morfologia e bem-estar, da quantidade de líquido amniótico, da função da placenta e de eventuais anormalidades, procure observar se o coração tem aspecto aparentemente normal, para que o encaminhamento para a ecocardiografia fetal seja agilizado no caso de alguma suspeita de anormalidade. Os dois métodos de exame, a ultrassonografia obstétrica e o ecocardiograma fetal são complementares e não competem entre si.

Algumas vezes é necessária a repetição do ecocardiograma fetal ao longo da gestação, sendo os principais motivos para esta indicação os seguintes: “janela ecocardiográfica” inadequada, dúvida quanto à possibilidade de alguma alteração, exame inicial muito precoce e necessidade de acompanhamento de problemas evolutivos ou de eventual tratamento. Embora seja possível a análise do coração no primeiro trimestre da gestação, tanto por via abdominal como transvaginal, nem sempre o exame, neste momento, pode ser considerado definitivo. Por isso, a idade gestacional habitual para a realização da ecocardiografia fetal situa-se entre a 20ª e a 28ª semana, embora o exame possa ser realizado até o termo, lembrando que no final da gestação a menor mobilidade fetal e a menor quantidade relativa de líquido amniótico interferem na qualidade técnica do exame.

O ecocardiograma fetal deve ser realizado como rotina, em todas as gestações, independentemente da presença de fatores que aumentem o risco de anormalidades do coração fetal, já que menos de 10% de todos os problemas cardíacos fetais ocorrem na presença de fatores de risco, o que implica em que mais de 90% das anormalidades do coração ou da circulação estejam presentes na população geral, sem esses fatores. Assim, se apenas as gestantes que apresentassem algum risco conhecido para cardiopatias fetais fossem submetidas a esse exame, é provável que a grande maioria dos problemas cardíacos pudesse não ser detectada. Esta conduta é oficialmente preconizada pelo Departamento de Cardiologia Pediátrica da Sociedade Brasileira de Cardiologia. De maneira geral, em nosso meio, pode-se tranquilizar a gestante que vai realizar o ecocardiograma fetal que ele tem aproximadamente 95% de chances de ser normal. Apesar de a maioria das doenças cardíacas fetais, como já assinalado, ocorrer em gestações sem fatores de risco, ou seja, na população geral, existem situações que, quando presentes, aumentam as possibilidades de o bebê apresentar algum defeito cardíaco durante a vida intrauterina. Esses fatores podem ser de origem materna (diabetes, infecções, colagenoses, exposição a medicamentos e outros), familiar (história de cardiopatia em parentes de primeiro grau) ou fetais (aumento da translucência nucal, doenças genéticas, malformações associadas, restrição do crescimento, alteração do ritmo cardíaco).

Os tipos de anormalidades cardíacas que podem ser detectados pelo ecocardiograma fetal são as anomalias **estruturais** (que afetam a formação do coração durante o desenvolvimento, chamadas “cardiopatias congênitas”), as anormalidades **funcionais** (alteração do funcionamento cardíaco ou circulatório, mesmo que a anatomia seja normal, como a diminuição de calibre do ducto arterioso, canal importante que dirige o sangue que não

vai aos pulmões para o corpo, chamada “constricção ductal”), as anormalidades das paredes do coração, que podem se tornar mais espessas, com menor capacidade de contração ou de relaxamento, as “cardiomiopatias”) e as alterações do ritmo cardíaco fetal (irregularidade dos batimentos cardíacos, frequência cardíaca alta demais ou lenta demais, denominadas “arritmias”).

A detecção pré-natal de alguma anormalidade cardíaca permite o adequado planejamento do local do nascimento (hospital geral ou especializado em cardiologia neonatal e pediátrica, dependendo da eventual necessidade de atendimento cardiológico imediato) e do tipo de parto. Nas situações de risco cardiológico imediato, podem ser necessários a internação em uma unidade de tratamento intensivo, a administração pós-natal de medicamentos para manter a circulação e o encaminhamento para cateterismo cardíaco ou cirurgia cardíaca, de forma a propiciar o necessário atendimento emergencial, e assim melhorar de maneira significativa o prognóstico.

Em resumo, o ecocardiograma fetal é um exame indispensável que toda gestante deve realizar para propiciar as melhores condições de atendimento na eventualidade de ser detectada uma anormalidade.

BIBLIOGRAFIA

- Shaddy RE, Penny D, Feltes TF, Cetta F, Mital S, Moss and Adams. Heart disease in infants, children and adolescents: including the fetus and young adult. 10th ed. Wolters Kluwer; 2021.
- Wernovsky G, Anderson RH, Kumar K, Mussatto K, Redington AN, Tweddell JS et al. Anderson's pediatric cardiology. 4th ed. Elsevier; 2020.

E QUANDO O ECOCARDIOGRAMA FETAL MOSTRA UMA CARDIOPATIA CONGÊNITA, EXISTE ALGUM TRATAMENTO QUE PODE SER FEITO AINDA DURANTE A GRAVIDEZ?

Simone Rolim Fontes Pedra

São chamadas intervenções cardíacas fetais aqueles procedimentos terapêuticos invasivos no coração do feto que têm como objetivo melhorar condições clínicas graves decorrentes da presença de cardiopatias complexas diagnosticadas na vida fetal.

Não é possível curar a doença cardíaca do bebê com o tratamento intrauterino invasivo, mas é possível melhorar muito as condições de fluxos dentro do coração, permitindo uma evolução mais favorável na vida pré e pós-natal, isso é, antes e depois do parto. O coração do bebê é tratado com o uso de cateteres com balões nas extremidades que desentopem válvulas e/ou abrem orifícios no coração do feto dependendo da doença. O procedimento é realizado dentro do centro cirúrgico por uma equipe multidisciplinar constituída por especialista em medicina fetal, cardiologista fetal, intervencionista e anestesista. É realizado sob uma anestesia raquidiana para a mãe (a mesma utilizada no momento do parto) e, para que o bebê não sinta dor ou se movimente, uma solução anestésica é injetada no cordão umbilical ou na perninha do bebê. Uma agulha de 15 cm de comprimento é introduzida pela barriga da mãe e, após atingir a cavidade uterina é direcionada para tórax do bebê até entrar no coração. Quando a agulha é posicionada no local desejado (debaixo de uma válvula, por exemplo), o balão é introduzido através da agulha e insuflado, dilatando a válvula entupida ou o septo atrial do feto. Todo procedimento é monitorado pelo ultrassom do coração, sem a necessidade de radiografia.

Basicamente, são três tipos de procedimentos cardíacos realizados na vida fetal:

1. *Valvoplastia aórtica fetal*: realizada para dilatar a valva do lado esquerdo do coração que se encontra criticamente sem movimento, impedindo a passagem de sangue através dela. Chamamos esta doença de estenose aórtica crítica que leva ao grave comprometimento da circulação sanguínea do feto, podendo levar à hidropisia fetal e óbito. O principal objetivo da valvoplastia aórtica é evitar o desenvolvimento da síndrome de hipoplasia do coração esquerdo. O intuito é recuperar o ventrículo esquerdo promovendo uma circulação com dois ventrículos.
2. *Valvoplastia pulmonar fetal*: este procedimento consiste na abertura da valva pulmonar que é aquela que sai do ventrículo direito e leva sangue para o pulmão com o emprego do cateter-balão. O conceito é muito semelhante ao da valvoplastia aórtica. Quando a valva pulmonar está muito fechada e quase não deixa passar sangue através dela, o ventrículo direito tende a parar de crescer. A valva tricúspide muitas vezes apresenta insuficiência (deixa voltar sangue do ventrículo direito para o átrio direito), o que pode complicar a circulação fetal e levar a insuficiência cardíaca. O objetivo dessa intervenção é restaurar o fluxo pela valva pulmonar para que o coração direito passe

a se encher adequadamente de sangue e volta a se desenvolver e crescer ao longo da gestação. Após o procedimento também se observa melhoria significativa no vazamento da valva tricúspide.

3. *Atriosseptostomia*: este procedimento tem indicação menos frequente. Ele é realizado em casos bastante selecionados de síndrome de hipoplasia do coração esquerdo já instalada, em que o buraquinho entre os átrios, necessário para que o sangue que volta dos pulmões atinja o lado direito do coração, é muito pequeno ou até mesmo ausente. Nesta situação, como a valva mitral, o ventrículo esquerdo e a valva aórtica são muito pequenos o átrio esquerdo fica muito dilatado. Esta condição, quando persiste na vida intrauterina, impede que o sangue oxigenado atinja o lado direito no coração após o nascimento. Com isso o bebê apresenta taxas muito baixas de oxigênio no sangue, o que é incompatível com a vida. O objetivo da atriosseptostomia é criar um orifício novo no septo interatrial, permitindo a passagem de sangue do lado esquerdo para o lado direito.

De modo geral, as intervenções cardíacas fetais são procedimentos muito seguros para a mãe. Entretanto, estes procedimentos podem desencadear trabalho de parto prematuro ou até mesmo levar ao óbito fetal, o que é infrequente. Por isso a indicação deve ser discutida em detalhes com o cardiologista fetal.

BIBLIOGRAFIA

- Shaddy RE, Penny D, Feltes TF, Cetta F, Mital S, Moss and Adams. Heart disease in infants, children and adolescents: including the fetus and young adult. 10th ed. Wolters Kluwer; 2021.
- Wernovsky G, Anderson RH, Kumar K, Mussatto K, Redington AN, Tweddell JS et al. Anderson's pediatric cardiology. 4th ed. Elsevier; 2020.

O QUE FAZER QUANDO MEU BEBÊ TEM ARRITMIA FETAL?

Sandra Mattos

Arritmia é um termo médico que significa ritmo ou batimento cardíaco alterado. O ritmo e a frequência do coração são controlados por estímulos elétricos e fazem com que o órgão se contraia e relaxe de forma sequencial para permitir o enchimento e o esvaziamento das câmaras.

O coração do feto começa a bater bem cedo, já na 8ª semana de gestação, com uma frequência baixa de 80 a 85 bpm (batimentos por minuto), semelhante à da mãe. Nas semanas seguintes essa frequência sobe rapidamente, podendo atingir 180-190 bpm para, por volta da 16ª semana, estabilizar em torno de 140-160 bpm.

Muitas coisas podem alterar o batimento do coração do feto e existem vários tipos de arritmias. Algumas não trazem qualquer problema para o feto; outras podem ser graves.

A primeira coisa a fazer é saber qual o tipo de arritmia que o seu bebê apresenta.

De maneira geral, podemos dividir as arritmias em três grandes grupos:

1. Aquelas com batimento muito rápido.
2. Aquelas com batimento muito lento.
3. Aquelas com batimento irregular.

O batimento cardíaco irregular no feto é um achado relativamente comum e causa frequente de encaminhamento para o cardiologista fetal. Na grande maioria das vezes, esse tipo de arritmia não tem repercussão sobre o desenvolvimento fetal, mas é importante a avaliação por um profissional especializado para afastar problemas associados ou um tipo de arritmia mais grave.

Frequências cardíacas muito rápidas (> 180 bpm), ou muito lentas (< 100 bpm) podem ocorrer em fetos normais, mas em geral acontecem por períodos muito curtos de tempo. Sua observação durante uma consulta obstétrica ou um ultrassom obstétrico é também indicação para avaliação pelo cardiologista fetal.

Menos de 2% das irregularidades no ritmo cardíaco representam arritmias graves, mas, para garantir que o feto não está nesse grupo de maior risco, todas as irregularidades devem ser avaliadas e, quando indicado, monitoradas pelos cardiologistas fetais.

Uma arritmia pode ser observada em qualquer período da gestação. Ela pode representar um problema primário do sistema de condução elétrica do coração ou ser consequência de distúrbios externos como processo inflamatório, algumas medicações, problemas genéricos etc.

O diagnóstico detalhado das arritmias cardíacas é realizado pelo ecocardiograma fetal numa análise específica da sincronia entre fenômenos mecânicos e fluxos gerados nos

átrios e nos ventrículos. A partir daí, toma-se a decisão de liberar o pequeno paciente, acompanhá-lo com outros ecos ou iniciar tratamento imediato.

O tratamento pode envolver medicações administradas à mãe por via oral e que passarão para o bebê através da placenta ou até a administração direta ao bebê pela punção do cordão umbilical e injeção das medicações. Em algumas situações graves e quando já existe viabilidade do feto, também se pode indicar a realização do parto para tratamento extrauterino.

Todas essas decisões são tomadas em conjunto pelos pais e equipe especializada em cardiologia fetal. Portanto, o primeiro passo é entender bem qual o problema para saber, então, qual o melhor caminho a seguir.

BIBLIOGRAFIA

- Shaddy RE, Penny D, Feltes TF, Cetta F, Mital S, Moss and Adams. Heart disease in infants, children and adolescents: including the fetus and young adult. 10th ed. Wolters Kluwer; 2021.
- Wernovsky G, Anderson RH, Kumar K, Mussatto K, Redington AN, Tweddell JS et al. Anderson's pediatric cardiology. 4th ed. Elsevier; 2020.

O QUE É E PARA QUE SERVE O TESTE DO CORAÇÃOZINHO?

Marina M. Zamith

O teste do coraçãozinho é um dos exames de triagem neonatal que o recém-nascido precisa realizar nos primeiros dias de vida. Esses exames de triagem visam diagnosticar doenças ou alterações congênitas que podem passar despercebidas no exame clínico, mas que podem prejudicar o desenvolvimento do recém-nascido, sendo o tratamento precoce muito importante. Assim existe o teste do olhinho (reflexo do olho vermelho) para alterações oftalmológicas, o das orelhinhas (emissões otoacústicas) para alterações auditivas, o teste do pezinho para a pesquisa de doenças metabólicas e o teste do coraçãozinho (teste de oximetria) para alterações cardíacas.

As cardiopatias congênitas configuram o tipo mais comum de defeitos congênitos (quase 1%), sendo responsáveis por muitas mortes no primeiro ano de vida. As manifestações clínicas das cardiopatias mais críticas, como cianose (cor arroxeada da pele e mucosas) causada por baixa oxigenação no sangue), palidez e extremidades frias em decorrência do baixo fluxo de sangue na circulação sistêmica (para órgãos e tecidos) podem não estar presentes nos primeiros dias de vida, já que uma estrutura da circulação fetal, o canal arterial, ainda está aberto e provê algum fluxo necessário para manter uma circulação de sangue razoável. As cardiopatias críticas mais comuns são: transposição das grandes artérias, atresia pulmonar, hipoplasia do coração esquerdo, coarctação da aorta crítica. Todas essas e outras similares necessitam de tratamento nos primeiros dias de vida para um resultado adequado.

O teste do coraçãozinho auxilia na identificação das cardiopatias congênitas mais críticas que necessitam de tratamento nos primeiros dias de vida (Fig. 8-1). Esse teste é oferecido pelo sistema SUS e em 2014 tornou-se obrigatório no Brasil. O exame é realizado entre 24 e 48 horas de vida, colocando-se um sensor externo de pulso (oxímetro) na mão direita e, em seguida, em um dos pés para medição do nível de oxigênio. Assim, é um teste totalmente indolor. O resultado é considerado normal se ambas as saturações de oxigênio forem superiores a 95% e/ou a diferença entre elas inferior a 3%. Se o teste estiver alterado, deverá ser repetido em uma hora para confirmação. Se mantiver alterado, o recém-nascido não deve ter alta, devendo ficar em observação e realizar outros exames como a ecocardiografia. Após a confirmação da cardiopatia, o tratamento mais adequado será instituído e caberá à equipe de cardiologia pediátrica decidir pelo melhor procedimento para correção.

Este teste apresenta sensibilidade de 75% e especificidade de 99%, o que quer dizer que algumas cardiopatias críticas podem não ser detectadas através dele, principalmente aquelas do tipo coarctação de aorta. A realização deste teste não descarta a necessidade de um exame físico minucioso e detalhado em todo recém-nascido antes da alta hospitalar.

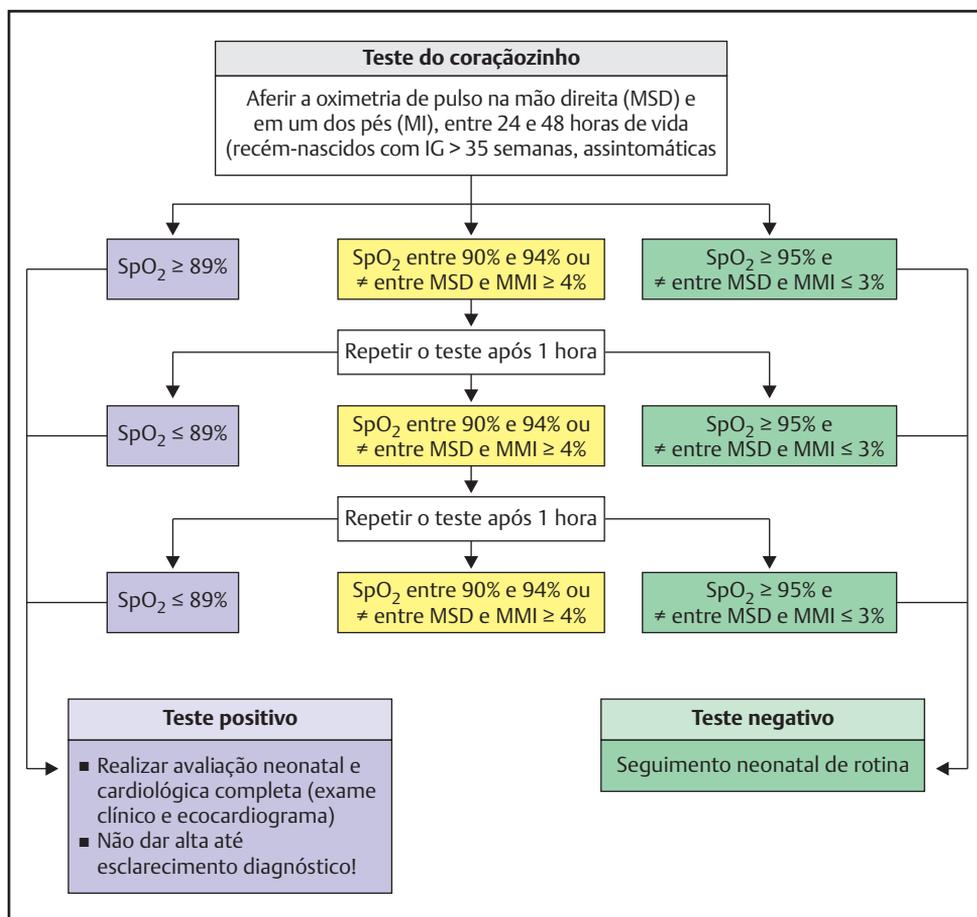


Fig. 8-1. Fluxograma para interpretação do teste do coraçãozinho. Sistematização do atendimento ao recém-nascido com suspeita ou diagnóstico de cardiopatia congênita. (Documento elaborado pelos Departamentos de Cardiologia e Neonatologia da SBP- 2019-2021.)

BIBLIOGRAFIA

- Albuquerque FC, Maia ET, Figueiredo VL, Mourato FA, Mattos SS. Clinical examination and pulse oximetry to detect congenital heart defects. *Int J Cardiovasc Sci*. 2015;28(2):48-151.
- Diagnóstico precoce de cardiopatia congênita crítica: oximetria de pulso como ferramenta de triagem neonatal. Documento elaborado pelos Departamentos de Cardiologia e Neonatologia da SBP- 2011. https://www.sbp.com.br/fileadmin/user_upload/2015/02/diagnostico-precoce-oximetria.pdf
- Plana MN, Zamora J, Suresh G, Fernandez-Pineda L, Thangaratinam S, Ewer AK. Pulse oximetry screening for critical congenital heart defects. *Cochrane Database of Systematic Reviews* 2018, Issue 3. Art. No.: CD011912.
- Sistematização do atendimento ao recém-nascido com suspeita ou diagnóstico de cardiopatia congênita. Documento elaborado pelos Departamentos de Cardiologia e Neonatologia da SBP- 2019-2021.

O QUE É CARDIOPATIA CONGÊNITA? QUAIS OS TIPOS?

Nana Miura Ikari

É um defeito na formação do coração da criança que surge durante a gravidez. Cerca de 1 em 100 crianças nascidas vivas pode apresentar cardiopatia congênita. São classificados em dois tipos: acianóticos ou cianóticos.

CARDIOPATIAS CONGÊNITAS ACIANÓTICAS

As crianças portadoras de cardiopatias congênicas acianóticas com defeitos pequenos geralmente evoluem sem queixas e têm coloração normal.

Nas lesões de maior repercussão podem apresentar palidez, sudorese, congestão no pulmão, dificuldade respiratória, pneumonias, baixo ganho de peso, tonturas e desmaios. Exemplos: comunicação interatrial (CIA), comunicação interventricular (CIV), persistência do canal arterial (PCA), defeito do septo atrioventricular (DSAV), estenose aórtica (EAo), coarctação de aorta (CoAo) e estenose pulmonar (EP).

CARDIOPATIAS CONGÊNITAS CIANÓTICAS

A cianose é a coloração azulada da pele e mucosas decorrente da baixa oferta de oxigênio aos tecidos. Observada na boca e nos dedos dos pés e mãos dos pacientes portadores de cardiopatias congênicas cianóticas.

Exemplos mais comuns são a tetralogia de Fallot (TF), transposição das grandes artérias (TGA), ventrículo único, atresia tricúspide, drenagem anômala total de veias pulmonares e tronco arterial comum.

BIBLIOGRAFIA

Vervoort D, Cardarelli M. The global unmet need of congenital cardiac care: a quantitative analysis of the global burden of disease. *Cardiol Young*. 2020;30(11):1688-93.

QUAIS EXAMES MEU FILHO PRECISA FAZER PARA SABER SE TEM UMA CARDIOPATIA CONGÊNITA?

Claudia Regina P. de Castro Grau

ECOCARDIOGRAMA

O ecocardiograma é o principal método de imagem utilizado para avaliação diagnóstica e acompanhamento das cardiopatias congênitas, tornando-se uma ferramenta essencial para o pediatra e cardiologista pediátrico.

É considerado um método seguro, não invasivo, indolor, sem efeito colateral e que não necessita de preparo prévio e sedação na imensa maioria das crianças, podendo ser realizado em qualquer faixa etária. Esta técnica possibilita a avaliação em tempo real e com precisão da anatomia e dos aspectos funcionais das cardiopatias congênitas, assim como o seguimento a longo prazo.

O exame é realizado por meio de um equipamento de ultrassom com *software* dedicado à cardiologia, denominado de aparelho de ecocardiografia, em que as ondas sonoras são captadas, transformadas em imagens e posteriormente interpretadas pelo médico especialista em cardiologia e ecocardiografia pediátrica. O mercado, hoje, disponibiliza vários tipos de modelos de equipamentos de ecocardiografia com especificações distintas. A inclusão da tecnologia tridimensional utilizada em casos selecionados tem contribuído para uma avaliação minuciosa da anatomia e função cardíaca.

Na modalidade transtorácica, um transdutor com gel é utilizado no tórax da criança com objetivo de captar o eco das estruturas do coração, fornecendo as imagens bidimensionais das valvas, cavidades cardíacas e do músculo do coração denominado miocárdio que é responsável pela função cardíaca. Ao associar a técnica do Doppler colorido, o exame possibilita a análise qualitativa e quantitativa da velocidade do fluxo sanguíneo através das estruturas cardíacas identificando sua direção e velocidade na cavidade cardíaca e nos grandes vasos.

Uma das principais indicações do ecocardiograma é a suspeita de cardiopatia congênita realizada pela história clínica, presença de sintomas e sinais físicos, como sopro cardíaco, cianose, cansaço, sudorese, ganho ponderal inadequado, arritmia cardíaca, síncope, aumento da área cardíaca na radiografia de tórax, alteração da pressão arterial entre outros.

Os avanços tecnológicos no campo da imagem permitiram uma constante melhora na qualidade da imagem, crescente confiabilidade no método como ferramenta diagnóstica de alta sensibilidade e especificidade com papel fundamental na detecção precoce da cardiopatia congênita que ocorre em aproximadamente 1% dos nascidos vivos.

BIBLIOGRAFIA

- Croti UA, Mattos SS, Pinto Junior VC, Aiello VD. Cardiologia e cirurgia cardiovascular pediátrica. Editora Roca Ltda. p. 103-19.
- Snider AR, Serwer GA, Ritter SB. Echocardiography in pediatric heart disease, 2nd ed. Missouri, Mosby; 1997. p. 265-77.

PERSISTÊNCIA DO CANAL ARTERIAL (PCA) NO RECÉM-NASCIDO A TERMO E NA CRIANÇA

Jorge Yussef Afiune

O canal arterial é um vaso sanguíneo que se localiza entre a artéria aorta e a artéria pulmonar, estando presente em todos os bebês durante a vida fetal. Nessa fase da vida, este canal arterial é muito importante para o bebê, pois é através dele que uma boa parte do sangue do feto é direcionada para a placenta da mãe, local onde o sangue recebe o oxigênio. Quando o bebê nasce e o seu cordão umbilical é cortado e a placenta é retirada, os pulmões são aerados e passam a fazer a oxigenação do sangue. Diante disso, esse canal arterial deixa de ter função e começa a se fechar espontaneamente, o que acontece ainda nos primeiros dias de vida. Entretanto, em alguns bebês, este fechamento não acontece e o canal arterial permanece aberto, sendo chamado então de Persistência do Canal Arterial (PCA) (Fig. 11-1).

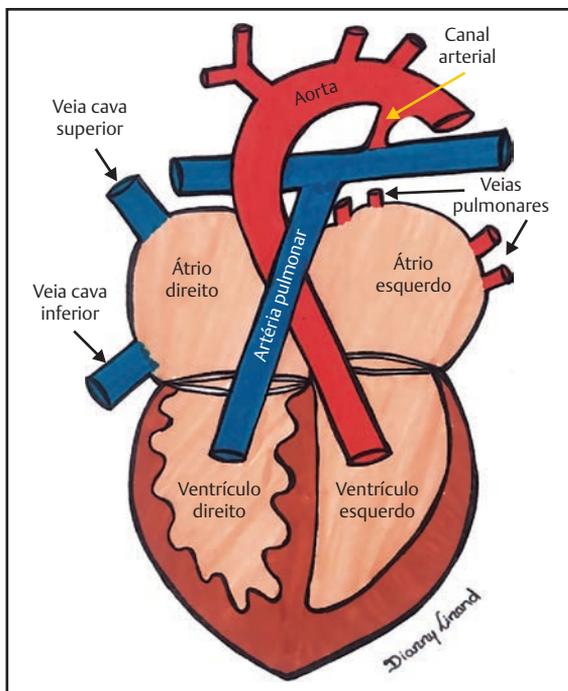


Fig. 11-1. Canal arterial patente – seta amarela.

Os sintomas de PCA dependem do tamanho do canal e da quantidade de sangue que passa através dele. Após o nascimento, se o canal arterial persistir aberto, o sangue fluirá da artéria aorta para a artéria pulmonar. Esse fluxo de sangue aumentado para os pulmões pode sobrecarregá-los e sobrecarregar o coração que terá que bombear essa quantidade extra de sangue. Os bebês que apresentam um PCA de grande tamanho geralmente apresentam sintomas de insuficiência cardíaca do tipo respiração rápida e ofegante, cansaço às mamadas, dificuldade para ganhar peso, além de infecções respiratórias mais frequentes. Por outro lado, se a PCA for de pequeno tamanho pode ser que o bebê não apresente nenhum sintoma e que o problema seja suspeitado durante uma consulta de rotina com o pediatra através da escuta de “sopro” no coração do bebê.

O diagnóstico é feito através do exame de ecocardiograma que consegue avaliar o formato, o tamanho e o fluxo que passa pela PCA. Essas informações são muito importantes para a tomada de decisão em relação à escolha do melhor tratamento para a criança.

O tratamento da PCA depende da idade e dos sintomas que a criança apresenta. Em recém-nascidos de termo geralmente a conduta é utilizar algumas medicações para controlar os sintomas de insuficiência cardíaca e esperar um pouco de tempo pela evolução clínica do bebê. Em alguns casos, a PCA poderá se fechar espontaneamente um pouco mais tarde. Nas crianças que apresentam uma PCA de grande tamanho e que apresentam sintomas de insuficiência cardíaca, apesar do uso de medicações, deve-se pensar em realizar o fechamento desta PCA. Este fechamento pode ser feito através de duas formas: cateterismo cardíaco intervencionista ou cirurgia cardíaca.

O fechamento da PCA através do cateterismo é feito através da colocação de cateteres nos vasos sanguíneos da perna e que chegam até a região do canal arterial. De acordo com a anatomia e o tamanho do canal arterial, o fechamento pode ser feito através da colocação de pequenas molas ou de uma prótese, causando o seu fechamento e bloqueando o fluxo de sangue através do mesmo. Este é o método preferencial para tratamento em crianças com peso maior que 4 kg e que tenham uma anatomia do canal arterial favorável para colocação de prótese ou mola.

A cirurgia cardíaca é feita através de uma pequena incisão entre as costelas no lado esquerdo do tórax. O canal arterial é identificado, ligado com fios e pode também ser seccionado. A cirurgia geralmente é realizada em bebês pequenos (< 4 kg) ou quando a PCA é muito grande ou que tenha uma anatomia desfavorável para o fechamento por cateterismo

BIBLIOGRAFIA

Azeka E, Jatene MB, Jatene IB, Horowitz ESK, Branco KC, Souza Neto JD, et al. I Diretriz Brasileira de Insuficiência Cardíaca e Transplante Cardíaco, no Feto, na Criança e em Adultos com Cardiopatia Congênita, da Sociedade Brasileira de Cardiologia. *Arq Bras Cardiol* 2014;103(6Supl.2):1-126.

PERSISTÊNCIA DO CANAL ARTERIAL (PCA) NO RECÉM-NASCIDO PREMATURO

Adriana Mello Rodrigues dos Santos

O coração do feto apresenta uma conexão entre a artéria pulmonar e a aorta, chamada canal arterial. Depois que o bebê nasce, com o início da respiração (e aumento da oxigenação do sangue) bem como a liberação de alguns hormônios durante o parto, esse canal arterial primeiro se contrai, nas primeiras 24 a 48 horas de vida (a isso chamamos de fechamento funcional) e, depois, termina por se fechar totalmente, em geral cerca de 2 a 3 semanas de vida (fechamento anatômico). Essa é a evolução esperada em bebês que nasceram a termo (no tempo certo). Quando o bebê nasce prematuramente, esse fechamento pode ser mais demorado ou até não acontecer. Quanto mais prematuro o bebê, maior a chance de o canal arterial não se fechar espontaneamente (Fig. 12-1).

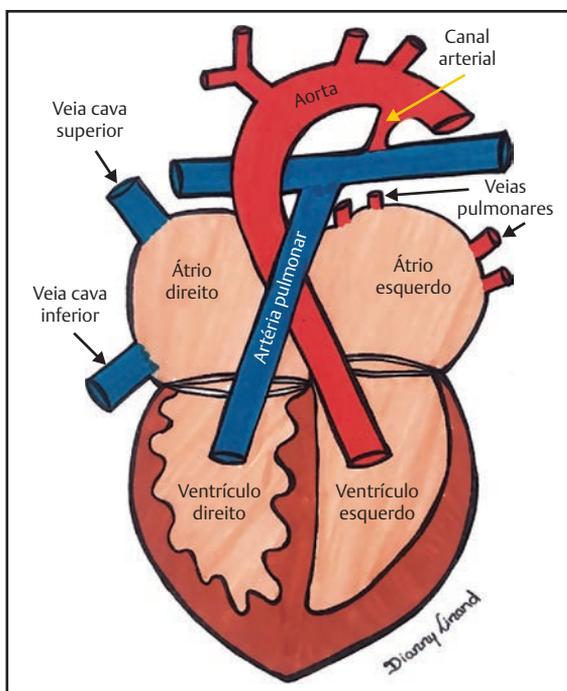


Fig. 12-1. Canal arterial patente – seta amarela.

Quando o canal arterial se mantém aberto em um bebê muito prematuro, pode haver sobrecarga de seu pulmão e redução do fluxo de sangue para algumas artérias do seu corpo (já que o canal arterial tende a roubar o fluxo da circulação do corpo do bebê para o pulmão). Como consequência, a respiração pode ser mais difícil (podendo ser necessário o uso da ventilação mecânica e com o passar dos dias maior possibilidade de lesão do pulmão, com dependência prolongada ao oxigênio, a chamada displasia broncopulmonar), o bebê pode apresentar complicações como sangramento pulmonar, sangramento na cabeça, mau funcionamento dos rins, sofrimento do intestino (desde dificuldade em tolerar a dieta até a perfuração do intestino) e risco aumentado de morte.

Quando há suspeita de canal arterial no prematuro, o ecocardiograma (que é um ultrassom do coração do bebê) é realizado e nos ajudará na avaliação do canal arterial e se há repercussão hemodinâmica, ou seja, se há sobrecarga ao coração e risco das complicações comentadas acima. Diante dessa possibilidade, podemos tentar o fechamento do canal arterial com o uso de medicações anti-inflamatórias como o ibuprofeno. Ao longo do tratamento, o bebê é reavaliado e, se mesmo após o tratamento medicamentoso o canal arterial continua grande e causando prejuízo ao bebê, pode ser necessária (ainda que raramente) a cirurgia.

Quando necessária, a cirurgia é realizada através de um corte nas costas do bebê. O cirurgião geralmente coloca umas pecinhas (clipes) ou amarra o canal arterial, fechando-o.

Nos casos em que o canal arterial, apesar de aberto, não seja tão grande e o bebê esteja evoluindo bem, podemos apenas acompanhar esse bebê: avaliar ganho de peso, se não está cansadinho para respirar e dando tempo, para que o canal arterial se feche de forma espontânea, ainda que tardiamente.

BIBLIOGRAFIA

- Shaddy RE, Penny D, Feltes TF, Cetta F, Mital S, Moss and Adams. Heart Disease in Infants, Children and Adolescents: including the fetus and young adult. 10th ed. Wolters Kluwer; 2021.
- Wernovsky G, Anderson RH, Kumar K, Mussatto K, Redington AN, Tweddell JS, et al. Anderson's Pediatric Cardiology. 4th ed. Elsevier; 2020.

JANELA AORTOPULMONAR

Marcia Ferreira Alves Barberato

Janela aortopulmonar é uma doença cardíaca congênita bastante rara (incidência de 0,2% a 0,6% de todas as malformações cardíacas) caracterizada por uma comunicação entre a aorta ascendente e artéria pulmonar,¹ na presença de duas valvas semilunares (aorta e pulmonar) separadas (Fig. 13-1). Pode ocorrer isoladamente ou associada a outros defeitos cardíacos, como a interrupção de arco aórtico, coarctação de aorta, transposição das grandes artérias e tetralogia de Fallot.²

Várias classificações são descritas em literatura, mas, a mais aceita é a de Richardson. A tipo I é definida como a comunicação entre a aorta ascendente e o tronco pulmonar; o tipo II, quando a comunicação ocorre entre a aorta e a origem da artéria pulmonar direita; o tipo III, quando a artéria pulmonar direita se origina da aorta.³

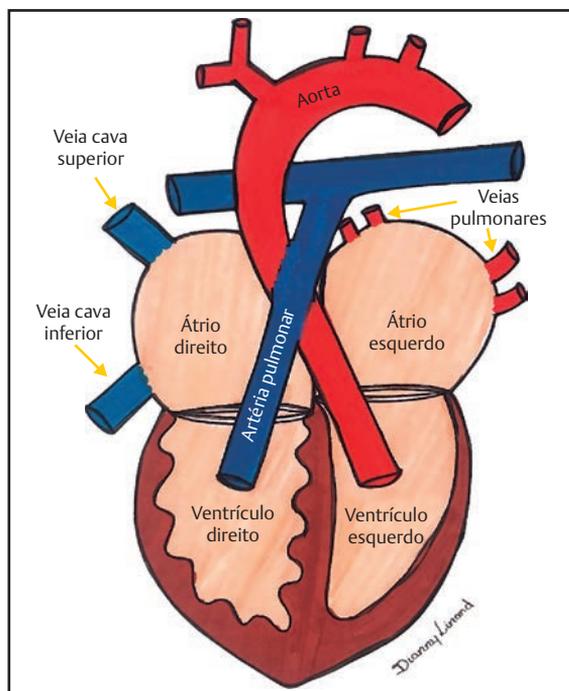


Fig. 13-1. Janela aortopulmonar.

Fisiologicamente a janela aorto-pulmonar assemelhasse a um grande canal arterial ou uma comunicação interventricular ampla, ocasionando um *shunt* esquerda-direita causando um aumento do volume sanguíneo para a circulação pulmonar e subsequente insuficiência cardíaca congestiva.

Geralmente os sintomas aparecem na primeira infância. História de cansaço às mamadas e dificuldade em ganho de peso são frequentes. Ao exame físico, os sinais de aumento do fluxo sanguíneo pulmonar exteriorizam-se como taquidispneia e sinais de insuficiência cardíaca com diminuição da perfusão periférica e hepatomegalia. Sopro cardíaco em bordo esternal esquerdo alto e sopro diastólico em região de ápice cardíaco.

Como exames complementares encontramos um RX de tórax com aumento da vascularização pulmonar e cardiomegalia. Eletrocardiograma não possui achado específico, mas frequentemente encontra-se hipertrofia ventricular direita. O ecocardiograma permite o diagnóstico preciso da cardiopatia, visibilizando-se a falha entre a aorta ascendente e a artéria pulmonar e lesões associadas. O estudo hemodinâmico pode ser necessário em diagnósticos mais tardios, nos quais se necessita avaliação da pressão pulmonar e lesões associadas, nestes casos também pode-se optar por angiotomografia ou ressonância nuclear magnética.

O tratamento cirúrgico deve ser feito logo após o diagnóstico. O tratamento clínico com drogas anticongestivas pode ser usado em casos sem condições cirúrgicas.

A dificuldade diagnóstica pode resultar na morte por insuficiência cardíaca grave e hipertensão pulmonar. Por isto, sempre se deve suspeitar da janela aortopulmonar em crianças com insuficiência cardíaca grave.

A boa evolução cirúrgica destes pacientes obriga a um diagnóstico preciso e indicação cirúrgica precoce.⁴

REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Kutsche LM, Van Mierop LH. Anatomy and pathogenesis of aorticopulmonary septal defect. *Am J Cardiol.* 1987;59(5):443-447.
2. McElhinney DB, Reddy MV, Tworetzky W, Silverman NH, Hanley FL. Early and late results after repair of aortopulmonary septal defect and associated anomalies in infants < 6 months of age. *Am J Cardiol* 1998;81:195-201.
3. Richardson JV, Doty DB, Rossi NP, Ehrenhaft JL. The spectrum of anomalies of aortopulmonary septation. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 1979;78:21-27.
4. Soares AM, Atik E, Cortêz TM, Albuquerque AM, Castro CP, Barbero-Marcial M, Ebaid M. Aortopulmonary window clinical and surgical assessment of 18 cases *Arq Bras Cardiol.* 1999 Jul;73(1):59-74.

COMUNICAÇÃO INTERATRIAL (CIA)

14.1 ■ O que é uma Comunicação Interatrial (CIA)?

Renata Cassar

Comunicação interatrial (CIA) é um defeito cardíaco que está presente desde o nascimento, caracterizado por uma comunicação (buraco/abertura) entre as duas câmaras superiores do coração, que permite a passagem do sangue do átrio esquerdo (alta pressão) para o átrio direito (baixa pressão) (Fig. 14-1-1).

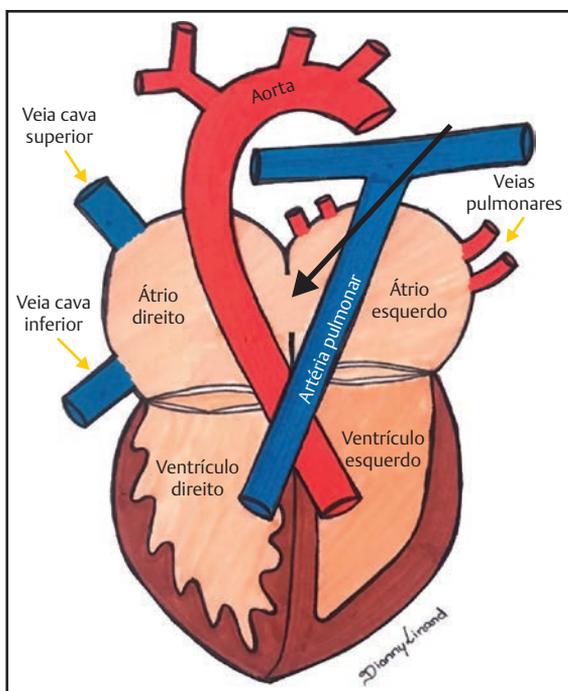


Fig. 14-1-1. Comunicação entre os átrios.

Esta comunicação causa um aumento do fluxo de sangue que vai para os pulmões, levando a um aumento da resistência arteriolar pulmonar e insuficiência cardíaca direita. É a anomalia cardíaca congênita mais prevalente em adultos, representando cerca de 35% de todos os defeitos cardíacos congênitos, visto que, com frequência, crianças, adolescentes e adultos jovens portadores desta doença vivem durante vários anos sem relatar sintoma algum. Com o avançar da idade, podem aparecer cansaço fácil e arritmias (batimentos mais rápidos ou tropeços do coração). O diagnóstico é realizado pelo exame físico, eletrocardiograma, radiografia de tórax e ecocardiograma. A disseminação do uso da ecocardiografia permitiu o diagnóstico precoce de um grande número de pacientes, e seu tratamento, dependendo da sua classificação, localização, pode ser através do cateterismo cardíaco (via percutânea) ou cirurgia (tórax aberto). O ecocardiograma transesofágico ajuda muito a definir os detalhes anatômicos desta anomalia como localização, número de defeitos e presença de bordas ao redor do orifício. Dependendo destas características anatômicas, esta lesão pode ser tratada pelo cateterismo cardíaco com o implante de próteses especiais semelhantes a um guarda-chuva duplo, evitando a cirurgia cardíaca.

O fechamento percutâneo dos defeitos tipo *ostium secundum* é uma alternativa menos invasiva de correção para pacientes que preencham os critérios anatômicos e de tamanho, podendo ser uma opção terapêutica apropriada para aqueles com embolia paradoxal. Ainda, as técnicas cirúrgicas minimamente invasivas e com auxílio de vídeo permitem o bem-sucedido fechamento das comunicações, representando uma nova e promissora abordagem terapêutica para o tratamento da CIA. O aspecto negativo é que, com a apresentação tardia, os tratamentos podem livrar os pacientes das comunicações, mas não resolvem o remodelamento e a falência ventricular direita avançados, as arritmias graves e a vasculopatia pulmonar.

BIBLIOGRAFIA

- Castro Neto JV, Melo EC, Silva JF, Rebouças LL, Corrêa LC, Germano A de Q, et al. Minimally invasive procedures - direct and video-assisted forms in the treatment of heart diseases. *Arq Bras Cardiol.* 2014;102(3):219-25.
- Geva T, Martins JD, Wald RM. Atrial septal defects [review]. *Lancet.* 2014;383(9932):1921-32.
- Mahmoud H, Nicolescu AM, Filip C, Nicolae G, Duică G, Bălgrădean M, et al. Complex atrial septal defect closure in children. *Rom J Morphol Embryol.* 2019;60(1):49-57.
- Nayor M, Maron BA. Contemporary approach to paradoxical embolism [review]. *Circulation.* 2014;129(18):1892-7

14.2 ■ Forame Oval Patente

Ivan Romero Rivera

O forame oval é um pequeno orifício localizado entre duas câmaras do coração denominadas átrios e que fecha imediatamente após o nascimento (Fig. 14-2-1).

Em alguns casos, pode permanecer aberto no primeiro mês de vida e eventualmente até a idade adulta. Sabe-se que aproximadamente 25% dos indivíduos adultos têm o forame oval patente.

Este orifício é formado pela aposição incompleta de duas membranas na parede que divide as câmaras citadas. É fundamental para a vida intrauterina do bebê e o seu fechamento na vida fetal pode acarretar grandes complicações, que podem ser diagnosticadas com o ecocardiograma fetal. Assim, o normal é ficar aberto até o momento de nascer e fechar com o aumento da pressão dentro do átrio esquerdo, devido à expansão pulmonar produzida pela respiração do recém-nascido fora do útero materno.

Por ser um orifício muito pequeno, geralmente de tamanho inferior a 2 mm, quando é isolado, não produz nenhuma alteração no coração do bebê e nenhuma manifestação clínica. Como não produz sopro à ausculta cardíaca, geralmente é um achado do ecocardiograma, quase sempre presente nas primeiras horas de vida e cujo diagnóstico não traz nenhuma mudança na conduta do recém-nascido.

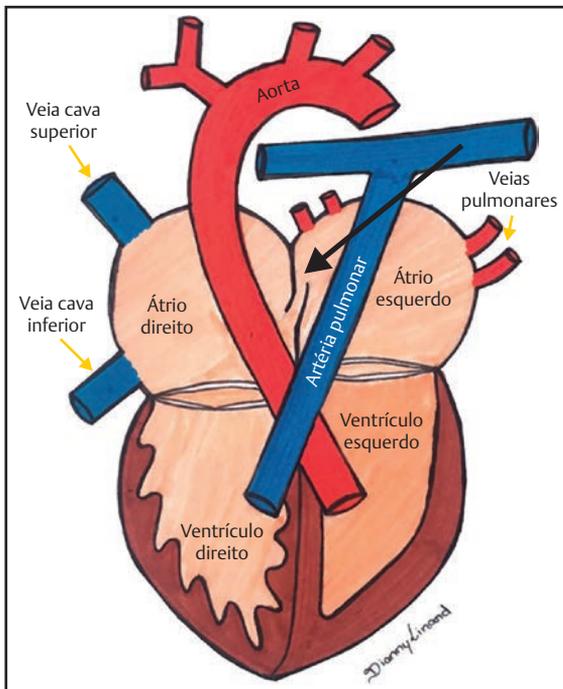


Fig. 14-2-1. Forame oval patente (seta preta).

Não existe nenhum tratamento clínico com medicação que ajude a fechar este orifício, bem como nenhum exame que possa predizer o seu fechamento espontâneo ou a permanência até a idade adulta.

Muito raramente, alguns adultos podem precisar do fechamento do forame oval, principalmente quando existem complicações associadas.

Resumindo, o diagnóstico de forame oval patente no ecocardiograma, é um achado diagnóstico benigno que não trará nenhuma alteração ao recém-nascido ou à criança, não sendo necessária nenhuma intervenção ou medicação para o seu fechamento. Converse com o seu médico para receber mais orientações.

BIBLIOGRAFIA

- Shaddy RE, Penny D, Feltes TF, Cetta F, Mital S, Moss and Adams. Heart Disease in Infants, Children and Adolescents: including the fetus and young adult. 10th ed. Wolters Kluwer; 2021.
- Wernovsky G, Anderson RH, Kumar K, Mussatto K, Redington AN, Tweddell JS, et al. Anderson's Pediatric Cardiology. 4th ed. Elsevier; 2020.

COMUNICAÇÃO INTERVENTRICULAR (CIV)

Fábio Carmona

A anatomia normal do coração pode ser descrita da seguinte forma: duas cavidades denominadas átrios (um direito e um esquerdo) recebem o sangue que retorna pelas veias do corpo, chamadas veias cavas (átrio direito), ou do pulmão (átrio esquerdo). Os dois átrios se conectam, cada um separadamente, a cavidades denominadas ventrículos, um direito e um esquerdo, que são as bombas musculares que colocam o sangue em movimento, para o corpo (ventrículo esquerdo) ou para os pulmões (ventrículo direito). Para que a circulação do sangue ocorra de forma correta e eficiente, é necessário haver separação entre os dois lados do coração (Fig. 15-1).

Uma comunicação interventricular (CIV) é uma descontinuidade (ou seja, uma falha, uma interrupção, um buraco, ou uma passagem) no septo interventricular, que é a parede muscular que separa os dois ventrículos cardíacos (Figs. 15-2 e 15-3).

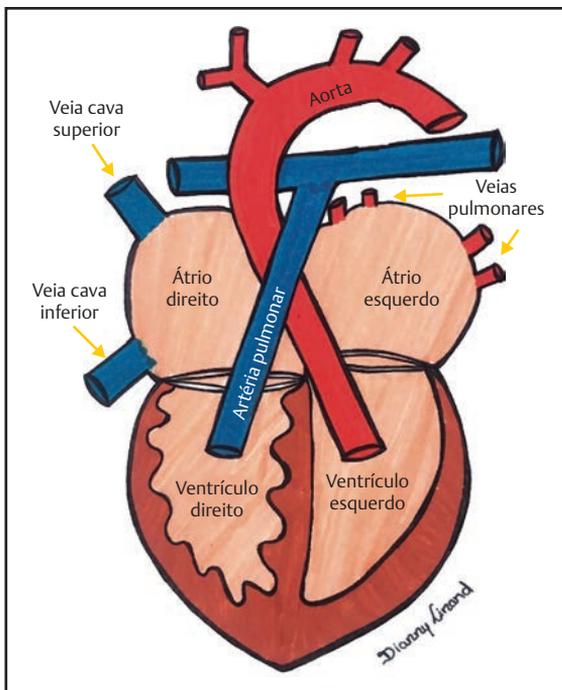


Fig. 15-1. Coração normal.

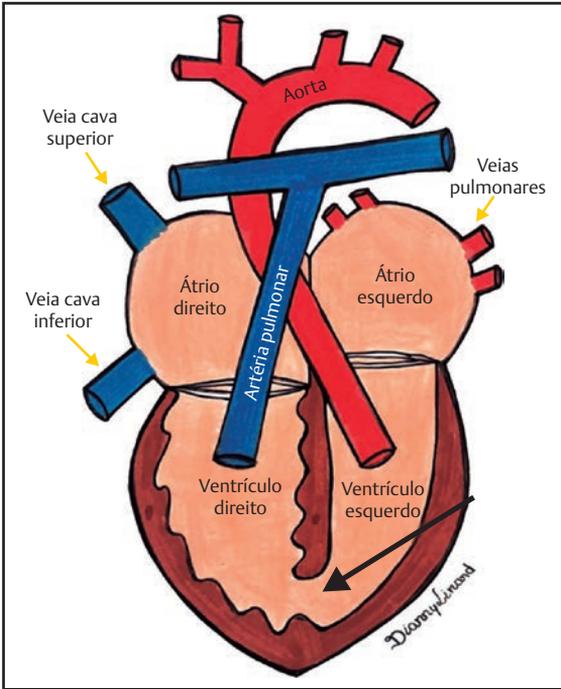


Fig. 15-2. Comunicação interventricular apical.

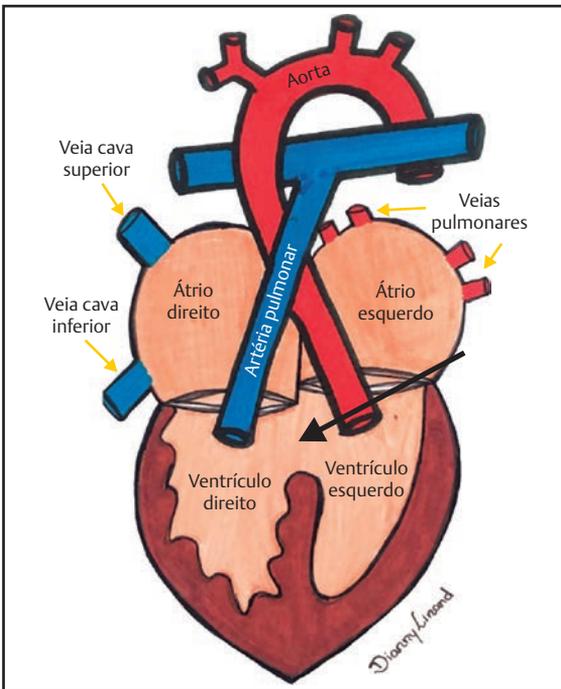


Fig. 15-3. Comunicação interventricular perimembranosa.

Trata-se de uma cardiopatia congênita, o que significa que a criança já nasce com a CIV, sendo o tipo mais frequente. Quando a CIV está presente, ocorre então comunicação entre os dois ventrículos. Como a pressão sanguínea é maior no ventrículo esquerdo, ocorre passagem de sangue para o ventrículo direito e, posteriormente, para os pulmões. O volume de sangue que passa para o lado direito da circulação depende principalmente do tamanho da CIV: quanto maior for o orifício, maior será o volume de sangue.

Um paciente com uma CIV bem pequena pode ser assintomático, ou seja, não apresentar nenhum sintoma. Por outro lado, um paciente com uma CIV grande apresentará muitos sintomas. Os sintomas são causados pelo excesso de sangue que é bombeado para os pulmões, provocando cansaço fácil e sudorese intensa ao mamar ou realizar atividades físicas, respiração acelerada ou falta de ar, dificuldade para ganhar peso ou crescer, aceleração dos batimentos cardíacos, sopro cardíaco, aumento do tamanho do fígado, entre outros.

Muitos casos de CIV, especialmente as de pequeno tamanho, não necessitam de tratamento e podem fechar espontaneamente. Alguns casos, entretanto, poderão necessitar de tratamento, que pode consistir em uma cirurgia cardíaca ou no implante de um dispositivo que seja capaz de ocluir a CIV.

BIBLIOGRAFIA

- Keane JF, Lock JE, Fyler DC. (editors). Nadas' Pediatric Cardiology (English). 2nd ed. Philadelphia: W. B. Saunders Company; 2006.
- Park MK. Park Cardiologia Pediátrica (Português). Tradução da 6.edição. Rio de Janeiro: GEN Guanabara Koogan; 2015.

CANAL ATRIOVENTRICULAR (CAV)

Mirna de Sousa

Os defeitos do canal atrioventricular (CAV) constituem um grupo de defeitos congênitos do coração que envolvem o septo atrioventricular e as valvas atrioventriculares e são responsáveis por aproximadamente 4-5% dos defeitos cardíacos congênitos.

O coração normal é formado por duas cavidades superiores chamadas átrios, separadas por uma “parede” denominada septo interatrial e duas cavidades inferiores chamadas ventrículos, separadas por uma “parede” denominada septo interventricular. Entre as cavidades superiores e inferiores existem duas valvas, que se abrem para o sangue passar dos átrios para os ventrículos e se fecham para o sangue não refluir de volta. A valva do lado direito se chama tricúspide e a do lado esquerdo mitral.

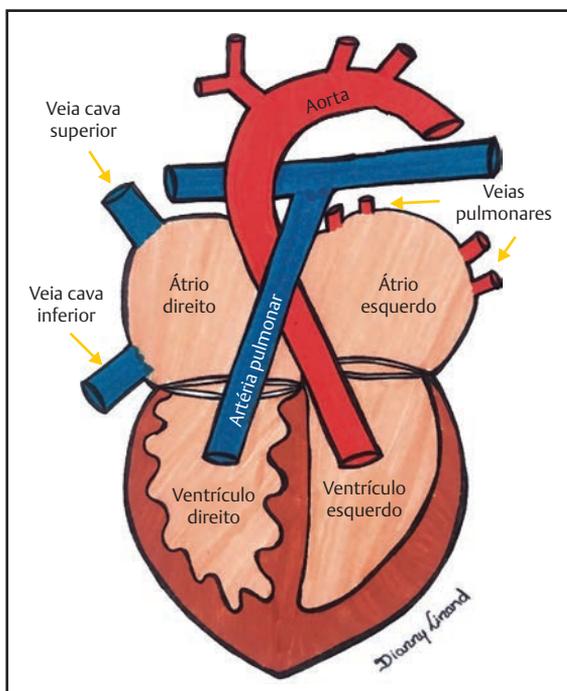


Fig. 16-1. Coração normal.

No CAV forma total, a deficiência embriológica resulta em defeitos amplos nos septos atrial e ventricular e uma valva atrioventricular única (Fig. 16-2).

Nas formas parciais, o defeito é restrito ao septo atrial, existindo dois orifícios valvares e uma fenda na valva atrioventricular esquerda (Fig. 16-3).

Existe uma forte associação entre CAV forma total e síndrome de Down. Quando o CAV é identificado na vida intrauterina, a chance de o feto ter síndrome de Down é de aproximadamente 40-50%. Por outro lado, aproximadamente 40% dos fetos com síndrome de Down têm CAV, geralmente forma total.

A apresentação clínica vai depender da forma do defeito. Nos defeitos totais, a manifestação é precoce, geralmente nas primeiras semanas de vida com cansaço às mamadas, baixo ganho de peso e dificuldade para respirar. Nos defeitos parciais, as crianças geralmente permanecem sem sintomas durante toda a infância e o diagnóstico é realizado através da ausculta de um sopro cardíaco em um exame médico de rotina. Porém, quando existe regurgitação de uma quantidade significativa de sangue pela fenda da valva esquerda as crianças podem manifestar sinais de cansaço aos esforços e fadiga.

O diagnóstico é realizado através de avaliação pelo médico especialista, o cardiologista pediátrico e pela obtenção de exames complementares: radiografia de tórax, eletrocardiograma e ecocardiograma.

O tratamento é cirúrgico, em torno de 3-6 meses, nos casos de CAV forma total, e 2-3 anos nos casos dos defeitos parciais. Algumas crianças necessitam tomar medicações antes da cirurgia para a melhora dos sintomas.

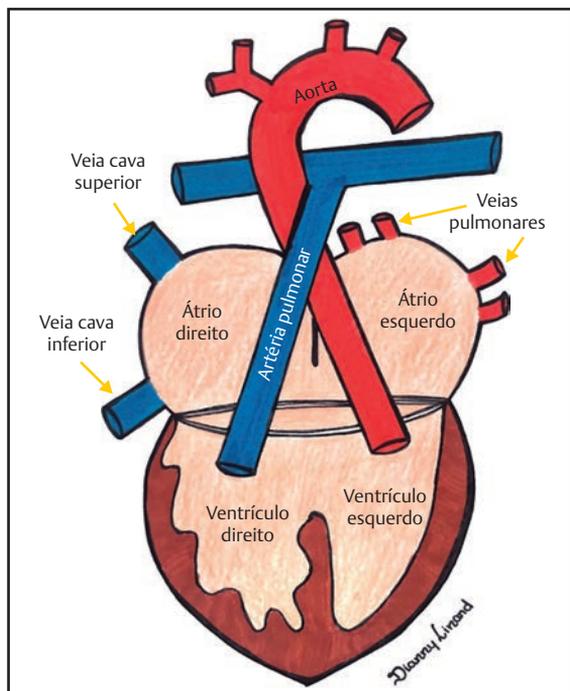


Fig. 16-2. Canal atrioventricular forma total.

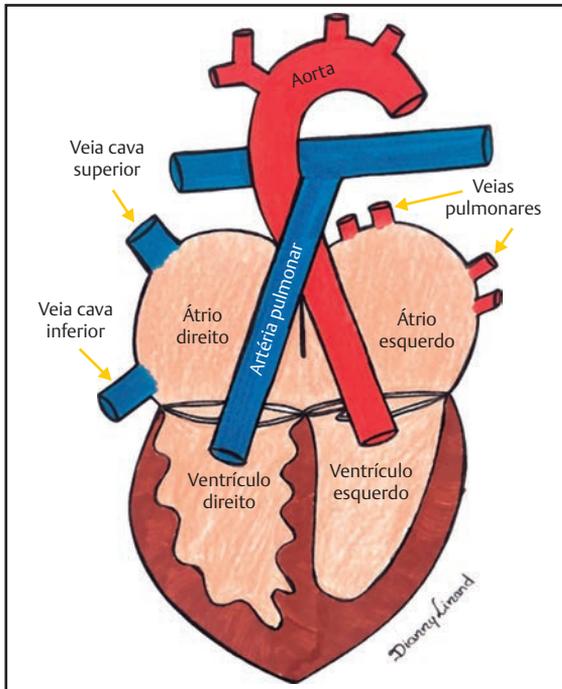


Fig. 16-3. Canal atrioventricular forma parcial.

Apesar de os resultados cirúrgicos serem geralmente excelentes, as crianças necessitarão de acompanhamento médico regular durante toda a vida e, em alguns casos, existe a possibilidade de ser necessário um novo tratamento cirúrgico.

BIBLIOGRAFIA

Anderson's Pediatric Cardiology. Fourth Edition. Atrioventricular Septal Defects. Chapter 31. 2373-2489.

UptoDate. Clinical manifestations and diagnosis of atrioventricular (AV) canal defects. Literature review current through; Feb 22. This topic last updated: jul 01, 2020.

UptoDate. Management an outcome of atrioventricular (AV) canal defects. Literature review current through; Feb 22. This topic last updated: jul 01, 2020.

ESTENOSE PULMONAR

Geodete Batista

Estenose pulmonar é uma dificuldade na chegada do sangue até os pulmões por uma obstrução, que pode ser a nível da valva pulmonar (mais comum), antes ou após a valva. Ela responde por 8% de todos os pacientes com doença cardíaca congênita (Fig. 17-1).

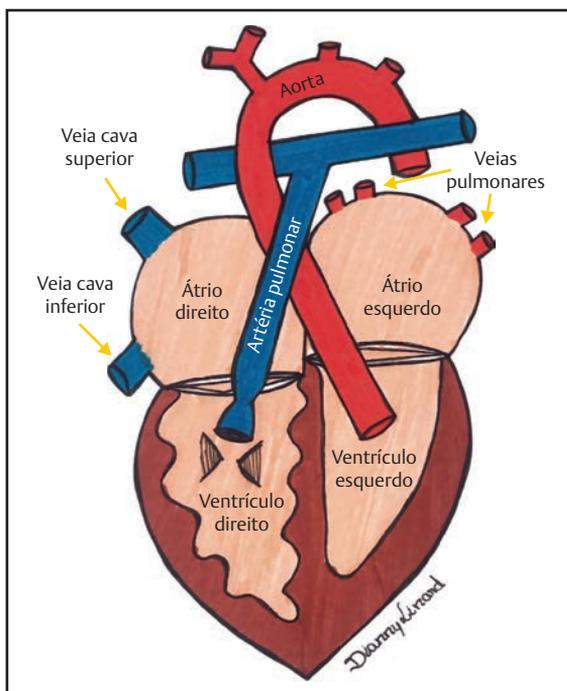


Fig. 17-1. Estenose pulmonar.

SINAIS E SINTOMAS

Crianças com estenose pulmonar leve em geral não apresentam sintomas. Muitas vezes o diagnóstico é feito em exame pediátrico de rotina com a ausculta de um sopro cardíaco.

Os sintomas aparecem à medida que a obstrução progride. Nos casos de estenose pulmonar moderada a importante, podem ocorrer fadiga, falta de ar, dor torácica, desmaios e, raramente, insuficiência cardíaca ou morte súbita durante exercícios físicos extenuantes.

A cianose (coloração arroxeada da pele) pode ser observada especialmente em recém-nascidos com estenose pulmonar importante. Essa é uma situação de emergência e requer tratamento imediato.

DIAGNÓSTICO

O exame clínico leva ao diagnóstico através da ausculta de um sopro cardíaco provocado pela passagem do sangue através da obstrução de forma turbulenta.

O eletrocardiograma é tipicamente normal. Nos casos mais graves, pode apresentar sinais sugestivos de dilatação e/ou hipertrofia do ventrículo direito.

O ecocardiograma é o exame mais importante porque além de detectar a obstrução permite estimar o grau da obstrução e suas consequências para o coração, além de possíveis lesões associadas.

TRATAMENTO

A estenose pulmonar leve não requer tratamento, apenas acompanhamento clínico, e as crianças têm uma vida normal, sendo a prática de exercícios físicos permitida. A estenose leve diagnosticada no recém-nascido pode progredir a graus mais importantes no primeiro ano de vida e, nesses casos, é necessária maior vigilância.

Crianças com estenose pulmonar moderada a importante requerem tratamento. O procedimento mais realizado é a dilatação da obstrução com um cateter balão (valvoplastia pulmonar) sem necessidade de cirurgia com “peito” aberto. A estenose valvar pulmonar importante no recém-nascido é tratada com mais urgência, necessitando de dilatação da obstrução de forma mais imediata.

Em casos de lesão mais complexa na valva pulmonar, como a displasia valvar, pode ser necessária cirurgia cardíaca (valvotomia pulmonar).

BIBLIOGRAFIA

- Cuypers JA, Witsenburg M, van der Linde D, Roos-Hesselink JW. Pulmonary stenosis: update on diagnosis and therapeutic options. *Heart*. 2013 Mar;99(5):339-47.
- Shaddy RE, Penny D, Feltes TF, Cetta F, Mital S. Moss and Adams. *Heart Disease in Infants, Children and Adolescents: including the fetus and young adult*. Tenth edition, Wolters Kluwer, 2021.
- Wernovsky G, Anderson RH, Kumar K, Mussatto K, Redington AN, Tweddell JS, et al. *Anderson's Pediatric Cardiology*. 4th ed. Elsevier; 2020.

ESTENOSE AÓRTICA

Nadja Arraes de Alencar Carneiro França

A valva aórtica comunica o ventrículo esquerdo à aorta, dando saída ao sangue do coração. Logo depois ela se fecha, impedindo que haja refluxo. Quando esta valva oferece alguma obstrução à passagem de sangue, existe estenose aórtica, ou seja, estreitamento com comprometimento do fluxo de saída do ventrículo esquerdo.

No coração normal, a valva aórtica tem três folhetos que se abrem e fecham de acordo com as batidas do coração. São comuns defeitos nesta valva, em especial a valva aórtica bivalvular que incide em 2% da população e pode oferecer obstáculo ao fluxo de saída. Existem também estreitamentos do anel valvar, além das estenoses sub e supraavulares (Figs. 18-1 e 18-2).

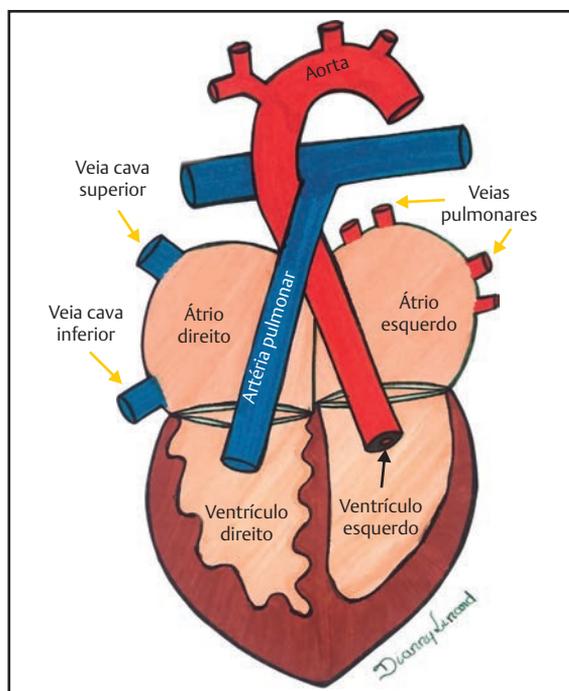


Fig. 18-1. Estenose aórtica valvar (observar o espessamento da valva – seta).

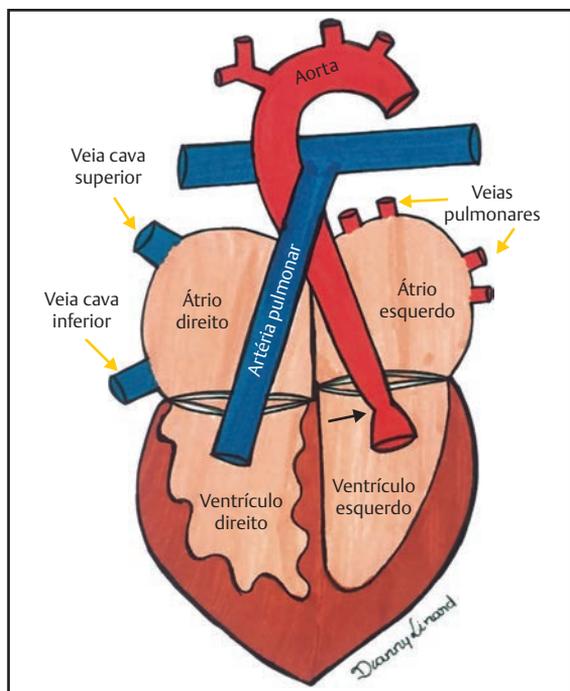


Fig. 18-2. Estenose aórtica supra-avalar (seta).

A estenose aórtica ocorre em graus variáveis, desde obstruções discretas, moderadas até casos graves com importante repercussão, exigindo tratamento precoce. Quanto mais importante o estreitamento, maior o esforço que o coração realiza para vencê-lo, levando a um aumento da espessura das suas paredes e, em casos extremos, a uma falência da sua capacidade de contração.

Crianças portadoras de estenose aórtica podem ser assintomáticas, em especial nos casos leves e moderados. Podem apresentar síncope, dor precordial, fadiga e falta de ar aos esforços, nos casos mais graves.

A estenose aórtica provoca um sopro característico e é comum a suspeita pelo pediatra em consultas de rotina sendo a criança encaminhada ao especialista.

Com o advento da ecocardiografia fetal, muitos casos são diagnosticados na vida fetal e em casos extremos abordados antes mesmo do nascimento.

Crianças com estenose aórtica leve podem ficar em acompanhamento clínico; nos casos moderados existem critérios bem estabelecidos que levam em consideração a presença de sintomas e a repercussão hemodinâmica, para decisão do momento ideal e do tipo de procedimento a ser realizado.

Vários tipos de abordagem podem ser indicados de acordo com o caso em questão. Crianças com estenose grave podem ser submetidas a uma valvoplastia com balão realizada através do cateterismo cardíaco. Abertura cirúrgica da válvula é uma opção nos casos desfavoráveis ao procedimento percutâneo. Substituição valvar por válvula artificial será a última opção, já que com o crescimento da criança fica a perspectiva de novas substituições.

Ao decidir o tipo de abordagem, três fatores são de muita importância: a localização e o grau do estreitamento, além da idade da criança.

Portadores de estenose aórtica devem ser rigorosamente acompanhados; casos leves e moderados podem progredir com o tempo. Aqueles abordados por cateterismo usualmente apresentam alterações residuais, necessitando muitas vezes abordagem cirúrgica posterior. Os que são submetidos a implante de prótese valvar precisam ser acompanhados quanto ao funcionamento da prótese assim como da sua desproporcionalidade ao crescimento do paciente.

Portadores de estenose aórtica devem ser bem orientados quanto à realização de atividade física. Todos os casos devem ser individualizados. Em linhas gerais são liberados apenas aqueles com estenose leve. Algumas atividades recreativas podem ser consideradas para os casos moderados e os casos graves devem evitar atividade física, pelo risco de morte súbita. Pacientes submetidos a procedimentos percutâneos ou cirúrgicos também têm suas restrições e devem ser individualizados.

Estenose aórtica é uma condição para toda a vida e necessita seguimento rigoroso com cardiologista ao longo do tempo.

BIBLIOGRAFIA

- Shaddy RE, Penny D, Feltes TF, Cetta F, Mital S, Moss and Adams. *Heart Disease in Infants, Children and Adolescents: including the fetus and young adult*. 10th ed. Wolters Kluwer; 2021.
- Wernovsky G, Anderson RH, Kumar K, Mussatto K, Redington AN, Tweddell JS, et al. *Anderson's Pediatric Cardiology*. 4th ed. Elsevier; 2020.

COARCTAÇÃO DA AORTA

Lucia Maria Vieira de Oliveira Salerno ■ Pedro Rafael Salerno

A aorta é o maior vaso do corpo humano. Ela leva o sangue rico em oxigênio do coração para o resto do corpo. A aorta tem três segmentos: aorta ascendente, o arco transverso e a aorta descendente. A coarctação da aorta é um estreitamento na aorta, em geral, entre o arco e a aorta descendente (Fig. 19-1). Pode vir sozinha ou acompanhando outros defeitos do coração. Isto causa diminuição do fluxo sanguíneo para a parte inferior do corpo. O coração precisa bombear o sangue com mais força para vencer este obstáculo, então o músculo cardíaco se espessa (hipertrofia). Isto causa elevação da pressão na parte superior do corpo enquanto as pernas têm baixa pressão. Nos bebês com coarctação da aorta importante, após alguns dias de vida eles podem ficar muito doentes e até morrerem, devido a diminuição do fluxo na parte inferior do corpo. As crianças mais velhas podem não ter sintomas.

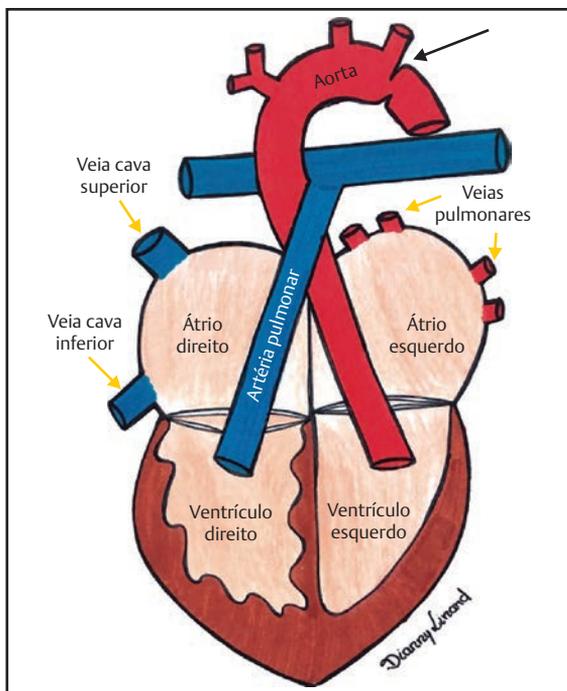


Fig. 19-1. Coarctação da aorta (seta preta).

O QUE CAUSA COARÇÃO DA AORTA?

Ela ocorre nas oito primeiras semanas da gestação quando o coração está se formando, na maioria das vezes sem causa aparente. Porém, pode acontecer em crianças com síndromes genéticas como na síndrome de Turner. O bebê tem uma chance maior de ter coarção da aorta se ele tiver a valva aórtica bicúspide, uma comunicação entre os ventrículos, persistência do canal arterial ou anormalidade na valva mitral.

QUAIS SÃO OS SINAIS E SINTOMAS?

Os sintomas vão depender da severidade desta doença. Nos casos graves, o sangue consegue chegar na parte inferior da aorta através do canal arterial que fica aberto nos primeiros dias de vida; quando ele fecha, a criança pode apresentar irritabilidade, palidez da pele, sudorese, respiração ofegante, coração acelerado, recusa alimentar e pouco ganho de peso. O pediatra pode também auscultar um sopro. Nos casos leves, a doença pode só ser identificada na idade escolar, adolescência, ou mesmo na idade adulta por apresentar pressão alta e ausência de pulsos nas pernas.

COMO É DIAGNOSTICADO?

Os exames que são feitos para avaliar a sua criança incluem:

- **Raios X de tórax:** pode ser normal ou mostrar o coração aumentado.
- **Eletrocardiograma:** é o registro da atividade elétrica do coração que pode mostrar no recém-nascido sobrecarga do ventrículo direito e em crianças maiores sobrecarga do ventrículo esquerdo.
- **Ecocardiograma:** é um ultrassom do coração que mostra o local e a extensão da zona coarctada, assim como a gravidade da obstrução e presença de lesões associadas. Às vezes pode ser necessário fazer uma tomografia com contraste ou uma ressonância magnética da aorta para definir mais claramente a anatomia e ajudar no planejamento do tratamento.

COMO É TRATADO?

O tratamento depende da idade em que foi feito o diagnóstico, da severidade da coarção e da presença de lesões associadas. No recém-nascido com coarção grave, tão logo seja feito o diagnóstico, deve ser instituído tratamento com prostaglandina, que é uma substância que mantém o canal aberto e garante o fluxo para a aorta descendente. O tratamento cirúrgico deve ser realizado tão logo se consiga estabilizar a criança. Em crianças maiores ou adultos este defeito deve ser corrigido para evitar as complicações futuras, como hipertensão arterial sistêmica e insuficiência cardíaca.

Existem algumas opções de cirurgia a depender da anatomia do defeito:

- Corta-se acima e abaixo da área estreitada, removendo-a e se juntam as partes da aorta restabelecendo o fluxo para a aorta descendente.
- Corta-se a área estreitada e coloca-se um *patch* ou pedaço da artéria subclávia esquerda (que é a artéria responsável pela irrigação do braço esquerdo) para alargá-la.
- Usa-se um tubo para conectar a aorta acima e abaixo da área estreitada. Algumas crianças podem ser tratadas com cateterismo. Este método envolve a inserção de um cateter na artéria até a região estreitada e há duas opções:
 - Um cateter contendo um balão pode ser inserido até a área estreitada e inflado dilatando a aorta. Depois é desinflado e retirado.

- Um *stent* é colocado na área estreitada da aorta. Um *stent* é um dispositivo em forma de tubo que pode ser colocado dentro de um vaso para mantê-lo aberto.

Se a coarctação foi corrigida e não ficou obstrução residual, a criança pode ter uma vida normal inclusive com prática de esportes. Deve manter o acompanhamento com o cardiologista por toda a vida. Raramente pode haver uma recorrência da coarctação e ser necessária nova intervenção. A pressão arterial pode se manter elevada mesmo após a correção, necessitando de medicação contínua. Isto acontece mais frequentemente quando a correção ocorre após os 5 anos de idade.

BIBLIOGRAFIA

Coarctation of the aorta (CoA). American Heart Association. Disponível em: <<https://www.heart.org/en/health-topics/congenital-heart-defects/aboutcongenital-heart-defects/coarctation-of-the-aorta-coa>>. Acesso em 2 de julho de 2021

Coarctation of the aorta. Seattle Children's hospital. Disponível em: <<http://www.seattlechildrens.org/conditions/coarctation-of-the-aorta>>. Acesso em 4 de julho de 2021.

Mayo Clinic. Patient care & health information. Diseases & conditions. Disponível em: <<https://www.mayoclinic.org/diseases-conditions/coarctation-of-the-aorta/diagnosis-treatment/drc-20352535>>. Acesso em 4 de julho de 2021

INTERRUPÇÃO DO ARCO AÓRTICO

20.1 ■ O Que é Uma Interrupção do Arco Aórtico?

Zilma Verçosa de Sá Ribeiro

A interrupção do arco aórtico (IAAO) é um tipo raro de doença do coração e dos grandes vasos que afeta cerca de 1% dos pacientes com doença cardíaca congênita.¹ Na IAAO há uma ruptura anatômica entre a aorta ascendente e a aorta descendente. É classificada em três tipos de acordo com o local do arco aórtico onde existe a falha anatômica:²

- *Tipo A (Fig. 20-1-1)*: interrupção do arco distal na artéria subclávia esquerda.
- *Tipo B (Fig. 20-1-2)*: interrupção do arco entre a artéria carótida esquerda e a artéria subclávia esquerda.
- *Tipo C (Fig. 20-1-3)*: interrupção do arco proximal na artéria carótida esquerda.

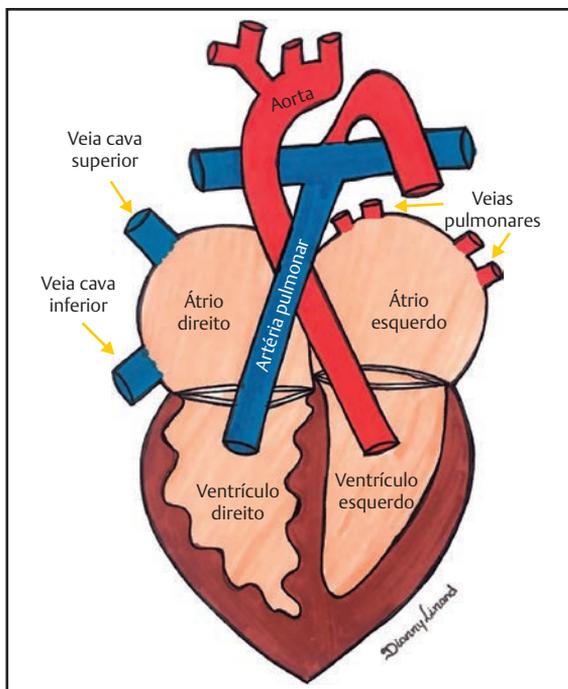


Fig. 20-1-1. IAA tipo A.

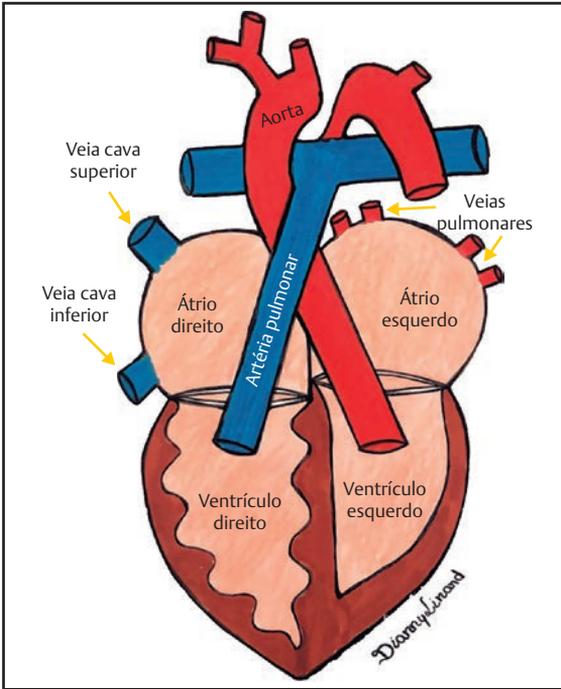


Fig. 20-1-2. IAA tipo B.

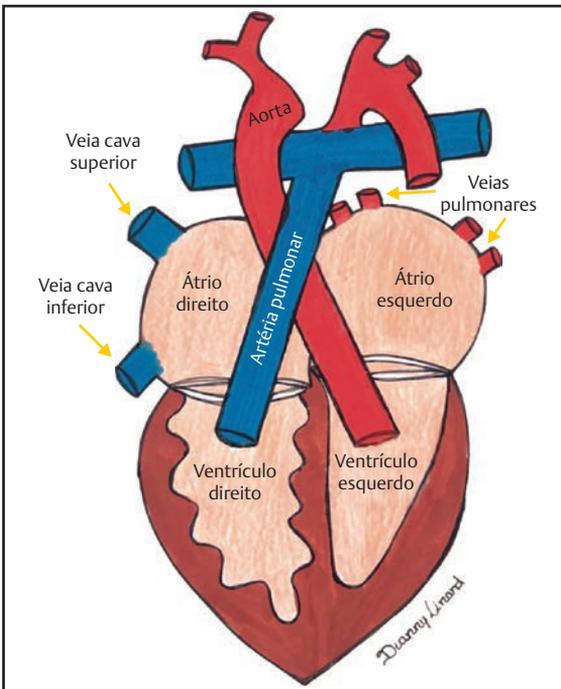


Fig. 20-1-3. IAA tipo C.

Desses três tipos, o tipo B é o mais comum (78% dos casos) e o tipo C é o mais raro (2% dos casos).

A presença da IAAO de forma isolada é rara, normalmente está associada a outros defeitos cardíacos como comunicação interventricular, janela aortopulmonar, anomalias da valva aórtica, tronco arterioso comum e dupla via de saída do ventrículo direito. A presença de anomalias extracardíacas também é comum, sendo a síndrome de DiGeorge ou deleção do cromossomo 22q11.2 presente em mais de 50% dos pacientes com IAAO tipo B.

A presença do canal arterial (CA) é obrigatória na manutenção do fluxo sanguíneo para a parte inferior do corpo. Assim o bebê ao nascer é assintomático e, com o passar dos dias, a medida que o CA reduz fisiologicamente o seu calibre, os sinais e sintomas de insuficiência cardíaca apresentam-se com dificuldade de se alimentar, desconforto respiratório, taquipneia, taquicardia, hepatomegalia, culminando com sinais de baixo débito cardíaco, choque cardiogênico e óbito.

O uso de prostaglandina E1 é necessário para manter a patência do CA e evitar o colapso cardíaco súbito e o desfecho letal até que a correção cirúrgica seja realizada. O objetivo cirúrgico é restabelecer a continuidade entre a aorta ascendente e a aorta descendente, além de corrigir as lesões associadas.

O método diagnóstico de escolha é o ecocardiograma, algumas vezes complementado com angiotomografia de tórax ou ressonância magnética ou cateterismo cardíaco para melhor compreensão anatômica do arco aórtico antes da intervenção cirúrgica corretiva.

REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Liu Y, Chen S, Zühlke L, Black GC, Choy M, Li N, Keavney BD. Global birth prevalence of congenital heart defects 1970–2017: updated systematic review and meta-analysis of 260 studies. *Internat J Epidemiol.* 2019;48(2):455–463..
2. Celoria GC, Patton RB. Congenital absence of the aortic arch. *Am Heart J.* 1959;58:407–413.

20.2 ■ Como se Trata Interrupção do Arco Aórtico?

Luiz Fernando Caneo

Aorta é a principal artéria que sai do coração levando sangue para todos os órgãos do corpo (Fig. 20-2-1). Na interrupção do arco aórtico (IAA) esta artéria está descontinuada em algum ponto entre a sua porção ascendente e descendente (Fig. 20-2-2).

O tratamento para a IAA é cirúrgico, no entanto enquanto a criança está sendo preparada para a cirurgia a manutenção do fluxo de sangue para a parte inferior do corpo dependerá da manutenção do fluxo de sangue pelo canal arterial.

O canal arterial é uma estrutura vascular entre a artéria pulmonar e a artéria aorta na sua parte descendente responsável pela passagem do sangue do coração para a parte inferior do corpo durante a vida fetal e seu fechamento pode ocorrer algumas horas após o nascimento, assim que a criança passa a respirar espontaneamente. No entanto, é possível através da administração endovenosa de uma medicação denominada prostaglandina, garantir a fluxo sanguíneo nos membros inferiores até a cirurgia.

A fase inicial do tratamento visa o controle clínico até a realização da cirurgia e inclui: suporte respiratório com ventilador mecânico; administração de medicações que estimulam a criança a urinar (diuréticos) e de medicações que aumentam a força de bombeamento do coração (inotrópicos); controle dos gases sanguíneos (nível de oxigênio, dióxido de carbono), dos níveis sanguíneos de potássio, cálcio, entre outros, bem como suporte nutricional adequado por sonda ou por veia (nutrição parenteral).

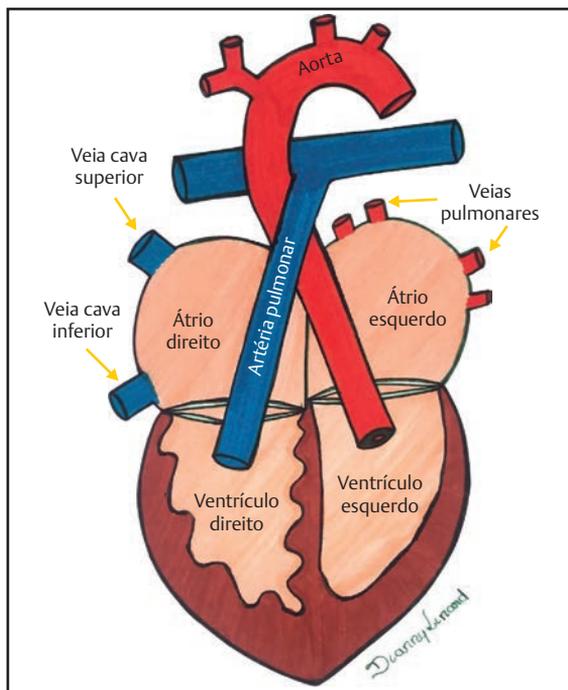


Fig. 20-2-1. Coração normal.

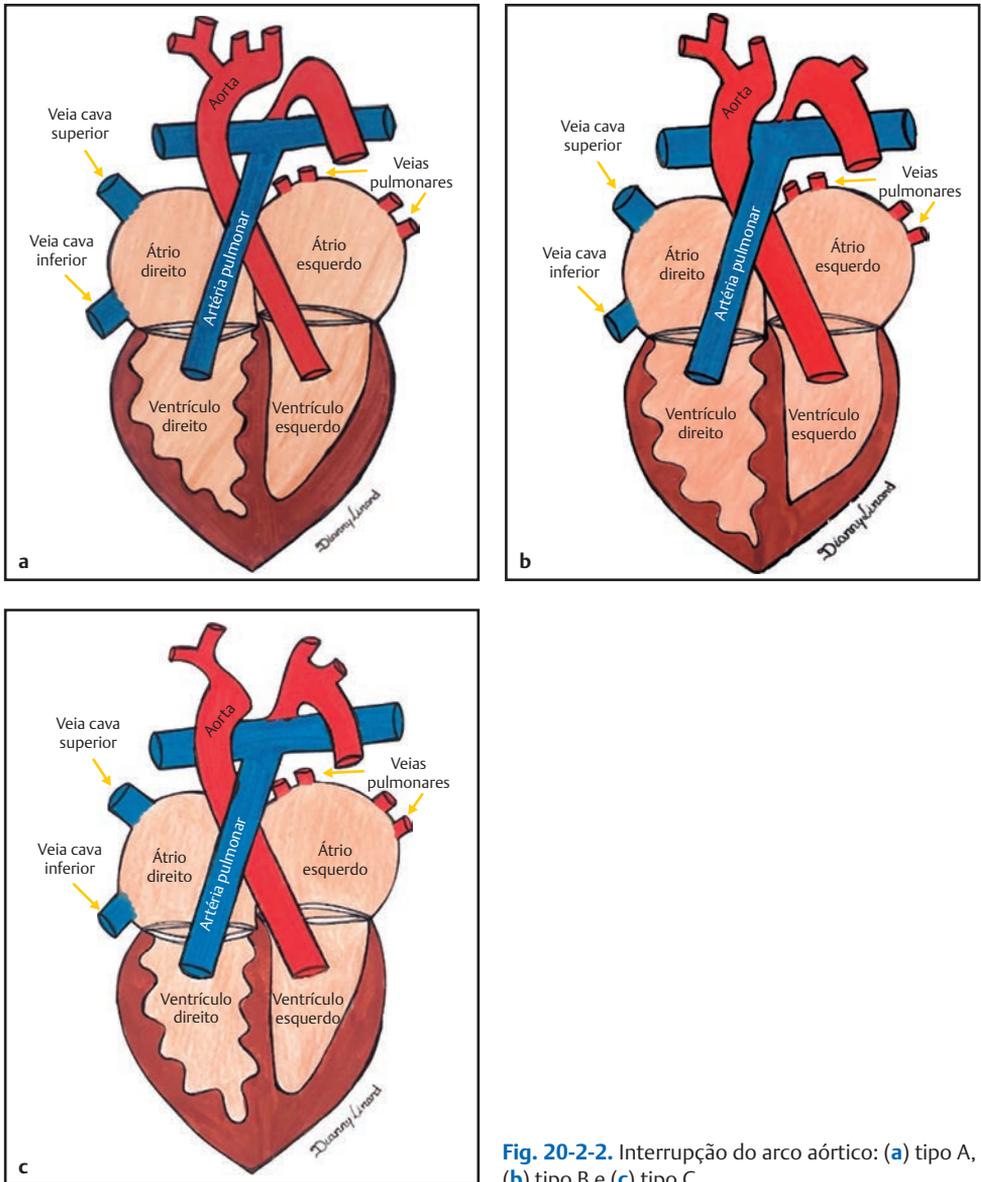


Fig. 20-2-2. Interrupção do arco aórtico: (a) tipo A, (b) tipo B e (c) tipo C.

O objetivo da cirurgia é reconectar a parte ascendente da artéria aorta com a parte descendente, restabelecendo a continuidade da mesma e conseqüentemente o fluxo do sangue do coração para todo o corpo. Simultaneamente, a comunicação entre os ventrículos esquerdo e direito (comunicação interventricular) associada à IAA também é corrigida através do fechamento cirúrgico, que chamamos de ventriculoseptoplastia.

A cirurgia para o tratamento da IAA é normalmente realizada em caráter de urgência, nos primeiros dias de vida, mas após a estabilização clínica da criança.

O risco cirúrgico é alto em especial nas crianças com artéria aorta muito reduzida na região da valva aórtica ou naquelas muito instáveis e debilitadas antes da cirurgia, porém praticamente não existe a chance de viver sem a realização da mesma. Em grandes centros especializados espera-se que 90% desses recém-nascidos recebam alta hospitalar após a correção da IAA com fechamento da comunicação ventricular.

O seguimento após a alta hospitalar deve ser feito por cardiologistas especializados e exames de controle devem ser realizados de tempos em tempos para avaliar a região aórtica abordada e o crescimento da valva aórtica. A reoperação pode ser necessária em 10% a 20% dos pacientes. Complicações após a correção da IAA incluem o estreitamento ou a obstrução da região abordada.

BIBLIOGRAFIA

- Andrianova EI, Naimo PS, Fricke TA, Robertson T, Bullock A, Brink J, et al. Outcomes of Interrupted Aortic Arch Repair in Children With Biventricular Circulation. *Ann Thorac Surg*. 2020 Jul 25:S0003-4975(20)31202-9.
- Del Bigio JZ, Telles APA, Wild CLDT. Abordagem do recém-nascido com cardiopatia na sala de parto. In: *Cardiologia pediátrica*/editores Jatene MB, Wangerfurhr J, Foronda G; colaboração Barreto AC...[et al.]. 2. ed. Santana de Parnaíba [SP]: Manole; 2021. p. 275-284
- Jonas RA. Management of Interrupted Aortic Arch. *Semin Thorac Cardiovasc Surg*. 2015;27(2):177-88.
- Manso PH, Vicente WVA. Interrupção do arco aórtico. In: *Croti UA, Mattos SS, Pinto Jr VC, Aiello VD, Moreira VM. Cardiologia e cirurgia cardiovascular pediátrica*. 2. ed.ed. São Paulo: Roca; 2012. p. 621-36.

Glauca Maria Penha Tavares

Cor *triatriatum* é um raro defeito de formação do coração que se caracteriza pela presença de uma trave fibrosa dividindo um dos átrios em duas partes, e podendo, eventualmente, determinar alguma obstrução ao fluxo do sangue.

O coração normal é formado por quatro cavidades: dois átrios e dois ventrículos. O átrio direito recebe o fluxo sanguíneo que retorna pelas veias do corpo para o coração, e o átrio esquerdo, recebe o sangue que vem pelas veias dos pulmões. Cada átrio se conecta com seu respectivo ventrículo, que está, por sua vez, ligado a uma grande artéria: a pulmonar no ventrículo direito, e a aorta no esquerdo (Fig. 21-1).

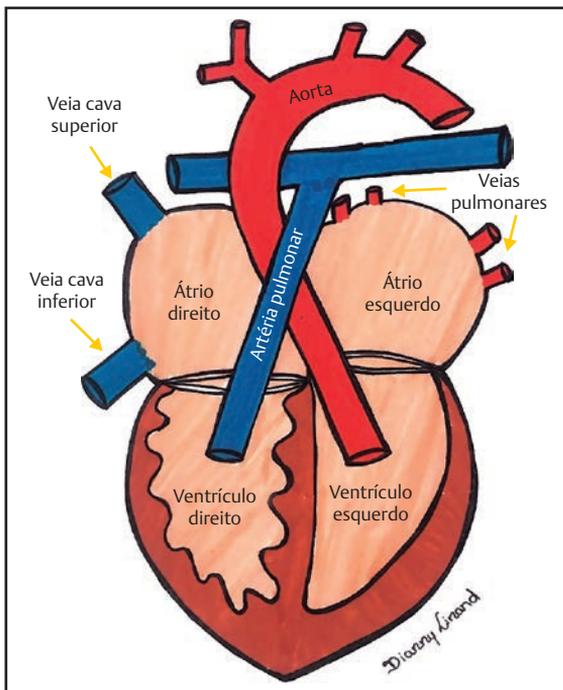


Fig. 21-1. Coração normal.

O nome *cor triatriatum* resulta da impressão de haver “três átrios”, pois um deles está dividido em duas partes por uma espécie de membrana ou trave, que tem uma ou mais perfurações (Fig. 21-2). Geralmente este defeito é encontrado no átrio esquerdo, em decorrência de uma incorporação imperfeita da região aonde chegam as quatro veias pulmonares, localizada na porção mais posterior, na outra parte do átrio, anterior, onde se encontram o apêndice atrial e a valva mitral, a qual conecta este átrio ao ventrículo esquerdo. Pode haver, em qualquer das duas porções do átrio, uma comunicação através do septo interatrial com o átrio direito, o que ajuda a aliviar o fluxo represado pela divisão da cavidade. É muito raro ver este defeito no átrio direito, onde já existe um resquício de membrana na cavidade, chamada valva de Eustáquio, mas, às vezes, essa estrutura é mais desenvolvida e espessa que o habitual, comportando-se de forma parecida ao observado no átrio esquerdo. É incomum outras lesões associadas a este defeito.

A idade do diagnóstico depende da manifestação clínica. Nem sempre a presença do *cor triatriatum* causa sintomas, pois, se a estrutura que divide a cavidade tiver uma comunicação ampla entre as duas partes do átrio, não haverá sinais clínicos. Por sua vez, quando houver restrição da passagem do fluxo para a antecâmara que se comunica com o ventrículo esquerdo, o sangue pode-se acumular nos pulmões, que ficam encharcados e sujeitos a aumento de pressão. Podem surgir clínica de cansaço fácil, pneumonias de repetição, e o aumento da pressão no território pulmonar pode sobrecarregar o ventrículo direito e comprometer sua função.

Os RX de tórax desses pacientes podem mostrar congestão pulmonar e dilatação do coração, e o eletrocardiograma pode acusar sobrecarga dos átrios e do ventrículo direito, mas o ecocardiograma é o exame mais adequado para pesquisar e fazer o diagnóstico.

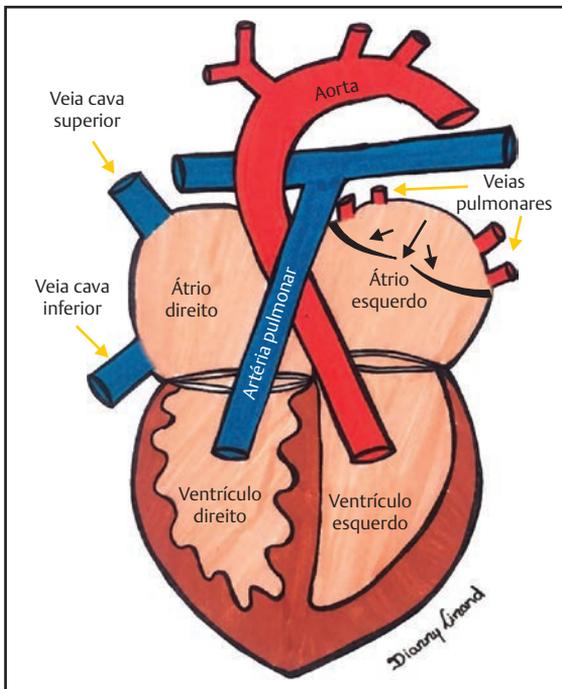


Fig. 21-2. *Cor Triatriatum* (setas no átrio esquerdo).

Quando o *cor triatriatum* não causa obstrução, pode ser um achado incidental do exame de ecocardiografia e não haver necessidade de nenhum tipo de tratamento. Se houver obstrução, a cirurgia para remover a estrutura que divide o átrio é necessária e curativa.

BIBLIOGRAFIA

- Atik E, Tavares GMP. Cor Triatriatum, sem manifestação clínica, em menina de 6 anos de idade. Arq Bras Cardiol 2017;108(3):276-8.
- Saxena P, Burkhart HM, Schaff HD, Dayle LD, Dearani JA. Surgical repair of cor triatriatum sinistre: the Mayo Clinic 50-year experience. Ann Thorac Surg 2014;97(5):1659-63.

ORIGEM ANÔMALA DAS ARTÉRIAS CORONÁRIAS

Beatriz Furlanetto

As artérias coronárias são os primeiros ramos da aorta e levam sangue oxigenado para o coração.

Na origem anômala das coronárias, uma das coronárias origina-se anormalmente de outro local, que frequentemente é o tronco pulmonar. O tronco pulmonar leva o sangue não oxigenado para os pulmões e, nesse caso, a coronária receberá sangue não oxigenado causando isquemia miocárdica.

Chamada de ALCAPA (*anomalous left coronary artery from de pulmonary artery*), também conhecida com síndrome de Bland Altman-Garland, é uma doença bastante rara, ocorrendo uma vez em cada 300.000 nascimentos, e causa a morte de 90% dos casos no primeiro ano de vida.

Frequentemente o diagnóstico é de miocardiopatia devido a grave disfunção do ventrículo esquerdo. Mas, com o advento do ecocardiograma com Doppler Colorido praticado por profissionais especializados em cardiopatias congênitas, esse diagnóstico tem sido realizado mais precocemente, e, assim, o tratamento pode ser efetuado oferecendo melhores chances de sobrevivência a esses pacientes.

O QUE ACONTECE COM O CORAÇÃO?

Como consequência da má oxigenação e isquemia, o ventrículo esquerdo dilata levando à alteração da valva mitral que se torna insuficiente.

Essa disfunção é progressiva e provoca insuficiência cardíaca grave e arritmias que podem levar à parada cardíaca e morte.

COMO SUSPEITAR?

Os sintomas apresentam-se ao redor do primeiro e do segundo mês de vida, e podem ser:

- Dificuldade para mamar com interrupções e sudorese na cabecinha, choro aos esforços, como mamar e evacuar, palidez nas mãos e lábios ou respiração ofegante e rápida.

Após o diagnóstico ecocardiográfico, o tratamento deverá ser realizado em centro de referência para o trato de cardiopatias congênitas, onde a criança será reavaliada, quando necessário, com angiotomografia de coração e submetida à cirurgia, que consiste em redirecionar a coronária para a aorta.

As técnicas cirúrgicas mais utilizadas são a técnica de reconstrução e redirecionamento da coronária esquerda com *flaps* aórtico e pulmonar e a técnica de Takeuchi, que direciona

a coronária anômala para a aorta através de um túnel criado no interior do tronco pulmonar e uma comunicação deste túnel com a aorta, uma vez que esta última pode provocar estenose pulmonar, e, nos casos em que houver grande comprometimento do ventrículo esquerdo, haverá necessidade de instalação de suporte circulatório ou de um ventrículo artificial que poderá dar chance de recuperação ao coração.¹⁻⁴

A recuperação da função do ventrículo esquerdo acontece entre 7 e 22 meses de pós-operatório na maioria dos casos, podendo persistir algum grau de disfunção.

Nos casos de a recuperação não acontecer, poderá haver necessidade de transplante cardíaco.

REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Karimi M, Kirshbom PM. Anomalous origins of coronary arteries from the pulmonary artery: A comprehensive review of literature and surgical options. *World J Pediatr Congenit Heart Surg* 2015 Oct;6(4):526-40.
2. Ginde S, Earing MG, Bartz PJ, Cava JR, Tweddell JS. Late complications after Takeuchi repair of anomalous left coronary artery from the pulmonary artery: case series and review of literature. *Pediatr Cardiol* 2012 Oct;33(7):1115-23.
3. MacLaren G, Brown KL, Thiagarajan RR. What's new in paediatric extracorporeal life support? *Intensive Care Med* 2020 Mar;46(3):492-4.
4. Peng E, Al-Haideri H, Dreisbach JG. Remote ALCAPA repair-Total arterial reconstruction using free aortic graft technique. *World J Pediatr Congenit Heart Surg* 2020 Jul;11(4):493-7.

DRENAGEM ANÔMALA TOTAL DE VEIAS PULMONARES

Vanessa Alves Guimarães

Adrenagem anômala total de veias pulmonares (DATVP) é um defeito crítico de nascença do coração no qual as veias pulmonares não se conectam ao átrio esquerdo como de costume.

Normalmente, depois de distribuir oxigênio por todo o corpo, o sangue retorna ao coração pelas veias cava superior e inferior e então segue para o átrio direito. A partir daí, ele flui para o ventrículo direito, que o bombeia para os pulmões para coletar oxigênio.

Em seguida, quatro veias vêm dos pulmões (duas do pulmão esquerdo e duas do pulmão direito). Elas carregam sangue rico em oxigênio (vermelho) para o átrio esquerdo. O sangue então flui para o ventrículo esquerdo, que o bombeia para o corpo (Fig. 23-1).

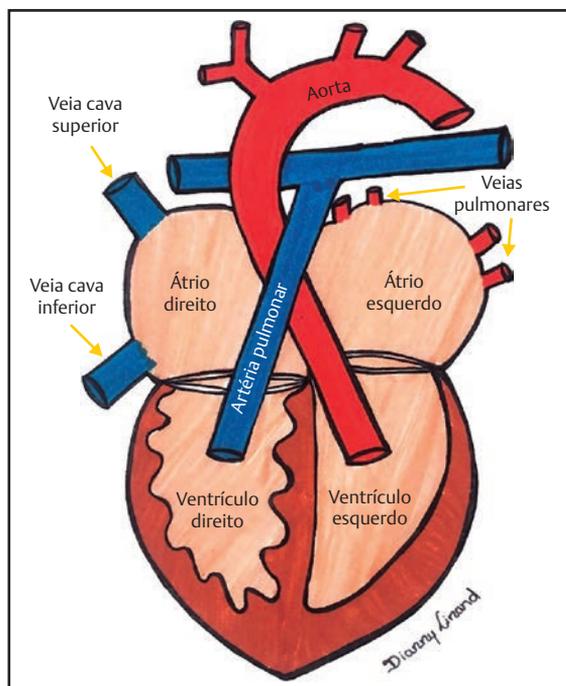


Fig. 23-1. Coração normal.

Em vez disso, nesta condição, esses vasos sanguíneos (as quatro veias pulmonares) geralmente se unem para formar uma veia comum que volta para o coração por meio de uma conexão anormal (anômala), desembocando no átrio direito ou nos vasos sanguíneos que trazem sangue pobre em oxigênio (azul) do corpo para o átrio direito, as veias cavas (Fig. 23-2).

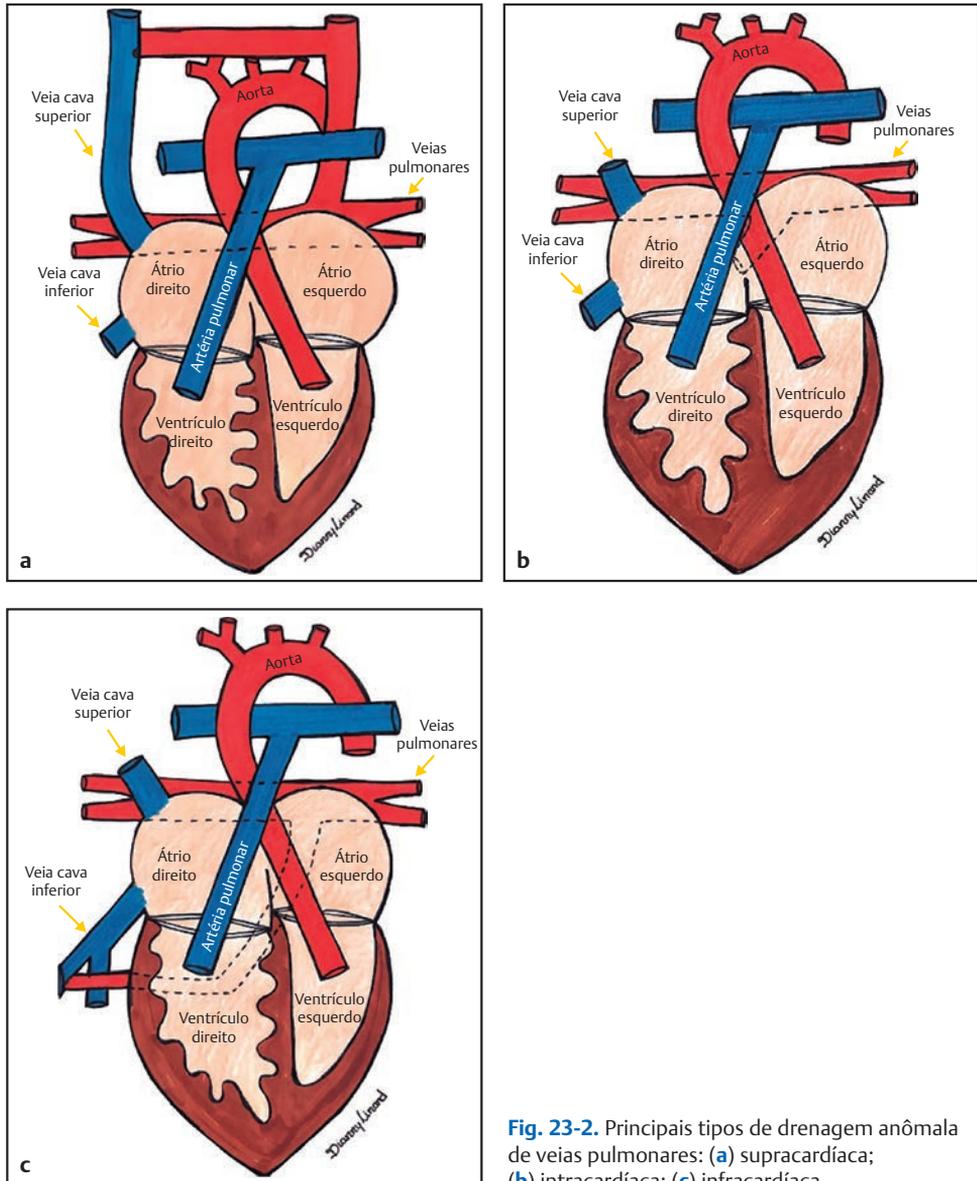


Fig. 23-2. Principais tipos de drenagem anômala de veias pulmonares: (a) supracardiaca; (b) intracardiaca; (c) infracardiaca.

Para sobreviver após o nascimento com esse defeito cardíaco, os bebês com DATVP devem ter um orifício entre as câmaras superiores do coração (um defeito do septo atrial, também chamado de comunicação interatrial ou CIA).

Quando o sangue pobre em oxigênio (que vem do corpo) e o sangue rico em oxigênio (que vem dos pulmões) misturam-se no átrio direito, parte desse sangue flui por esse orifício para o átrio esquerdo. Em seguida, o sangue flui para o ventrículo esquerdo, que então o bombeia para o corpo.

DIAGNÓSTICO DA DRENAGEM ANÔMALA TOTAL DE VEIAS PULMONARES

Os bebês podem ser diagnosticados com DATVP antes do nascimento com um ecocardiograma fetal.

Depois do nascimento, para diagnosticar essa condição, o médico pedirá detalhes sobre os sintomas do seu filho, seu histórico de saúde e seu histórico de saúde familiar.

A maioria dos bebês com essa condição começa a ter sintomas logo após o nascimento. Entretanto, algumas crianças começam a ter sintomas até mais tarde na infância.

É importante você relatar todos os sintomas que seu filho apresente para o médico.

Sintomas de drenagem anômala total de veias pulmonares:

- Respiração rápida ou esforço para respirar.
- Ficar mais cansado do que o normal.
- Problemas de alimentação.
- Não crescer tão rápido quanto o normal.
- Pele, lábios ou leitos ungueais azulados (cianose).

O médico também examinará seu filho e usará um estetoscópio para ouvir o coração dele. Seu filho também precisará de exames que forneçam informações sobre a aparência e o funcionamento do coração.

Isso pode incluir:

- Radiografia de tórax.
- Ecocardiografia.
- Eletrocardiograma.
- Cateterismo cardíaco.

TRATAMENTO DA DRENAGEM ANÔMALA TOTAL DE VEIAS PULMONARES

Esta condição só pode ser reparada por cirurgia.

Bebês com DATVP frequentemente requerem correção cirúrgica no período neonatal.

Na operação, o médico abre a parte posterior do átrio esquerdo e fixa a veia comum à parede do átrio esquerdo. Isso cria um fluxo adequado de sangue rico em oxigênio dos pulmões para o coração. O médico também fecha a conexão anormal que havia para o lado direito do coração, bem como o defeito do septo atrial.

O momento da cirurgia depende da gravidade da condição do seu filho. Algumas crianças precisam de cirurgia logo após o nascimento porque apresentam sintomas graves. Às vezes, o cateterismo cardíaco e a colocação de um *stent* na veia comum são usados para ajudar a estabilizar os bebês cuja veia comum está bloqueada.

Se os sintomas de seu filho não forem graves, seu médico pode sugerir que você espere que ele cresça. Isso facilita a cirurgia. A maioria das crianças é submetida a uma cirurgia nos primeiros 6 meses de vida.

Para atender às necessidades de saúde a longo prazo do seu filho, é necessário acompanhamento em um programa especial de doenças cardíacas congênicas para adultos para fazer a transição dele para cuidados de adultos quando ele estiver pronto.

BIBLIOGRAFIA

- Epifânio P, Emanuel Amaral M, Moreira Â, Rodrigues D, Pires A, Castela E. Total anomalous pulmonary venous return. *Rev Port Cardiol* 2016 Apr;35(4):243-4.
- Files MD, Morray B. Total anomalous pulmonary venous connection: Preoperative anatomy, physiology, imaging, and interventional management of postoperative pulmonary venous obstruction. *Semin Cardiothorac Vasc Anesth.* 2017 Jun;21(2):123-31.
- Lemaire A, DiFilippo S, Parienti JJ, Metton O, Mitchell J, Hénaine R, Ninet J. Total anomalous pulmonary venous connection: A 40 years' experience analysis. *Thorac Cardiovasc Surg.* 2017 Jan;65(1):9-17.
- Ross FJ, Joffe D, Latham GJ. Perioperative and anesthetic considerations in total anomalous pulmonary venous connection. *Semin Cardiothorac Vasc Anesth.* 2017 Jun;21(2):138-44.

TRANSPOSIÇÃO DAS GRANDES ARTÉRIAS

Ieda Jatene

Transposição das grandes artérias é uma cardiopatia congênita cianogênica, caracterizada pela presença de cianose ao nascimento (cor azulada em lábios e extremidades, ou mesmo de forma generalizada), com maior prevalência no sexo masculino, podendo estar relacionada com diabetes materna.

Em crianças sem cardiopatia, o sangue que circula no corpo chega ao lado direito do coração, vai aos pulmões através da artéria pulmonar, onde recebe oxigênio, e retorna ao lado esquerdo do coração, sendo então distribuído por todo corpo pela aorta e seus ramos (Fig. 24-1).

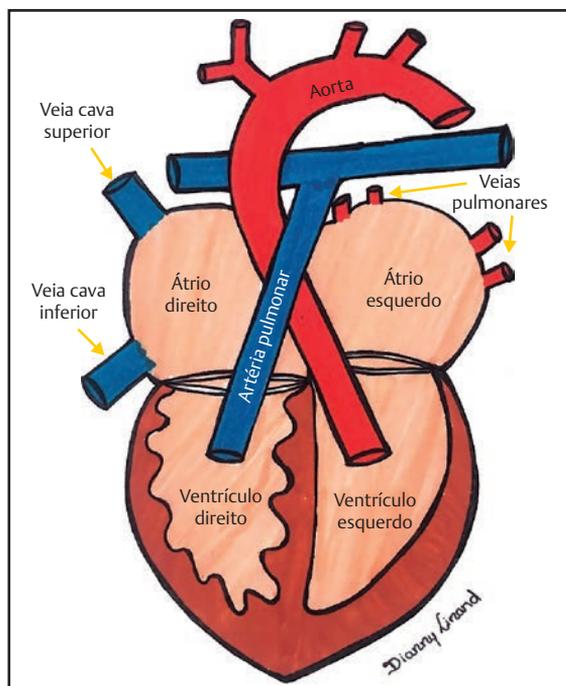


Fig. 24-1. Coração normal.

Nos casos de transposição das grandes artérias, o que acontece é que o ventrículo direito está conectado à aorta, e o ventrículo esquerdo, à artéria pulmonar, de tal forma que o sangue que chega do corpo volta para o corpo e o que retorna dos pulmões volta aos pulmões, sendo necessários defeitos associados para misturar as duas circulações (Fig. 24-2).

O tratamento para essa cardiopatia é cirúrgico e deve ser realizado, na maioria dos casos, nos primeiros dias após o nascimento por meio de uma correção anatômica, conhecida como operação de Jatene, que reconecta o ventrículo direito à artéria pulmonar e o ventrículo esquerdo à aorta, normalizando o fluxo sanguíneo (Fig. 24-3).

De acordo com os defeitos associados e o momento em que o paciente é atendido e diagnosticada a cardiopatia, o tratamento pode ser realizado por outras técnicas cirúrgicas (Fig. 24-4).

Os resultados favoráveis da cirurgia realizada no momento adequado e nas melhores condições da criança permite que o paciente tenha boa evolução, chegando à idade adulta com qualidade de vida próxima a normalidade, podendo praticar atividade física de forma recreativa, mas devendo evitar esportes competitivos.

Em todos os casos está indicada a profilaxia para endocardite infecciosa, com uso de antibiótico antes de alguns procedimentos odontológicos e nos casos de quadros infecciosos conforme orientação do cardiologista.

Outro aspecto importante no acompanhamento tardio de pacientes do sexo feminino submetidas à correção cirúrgica da transposição das grandes artérias diz respeito à gravidez, que não está contraindicada, mas que deve ser discutida entre a paciente, o cardiologista e o obstetra, e acompanhada conforme orientação dos profissionais envolvidos.

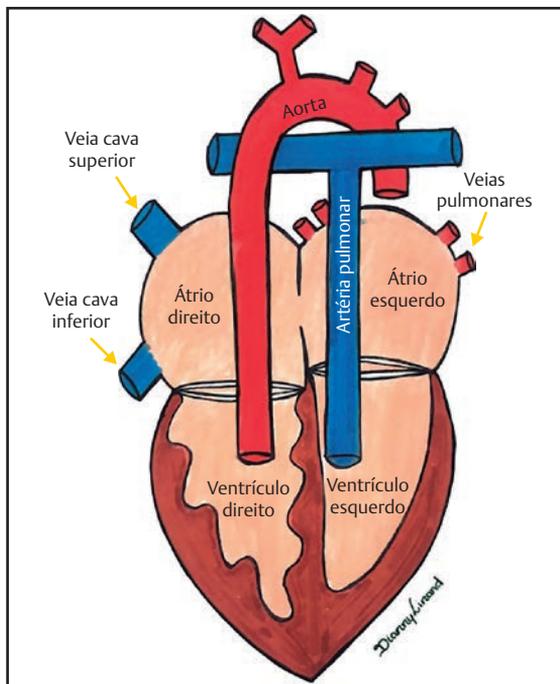


Fig. 24-2. Transposição das grandes artérias.

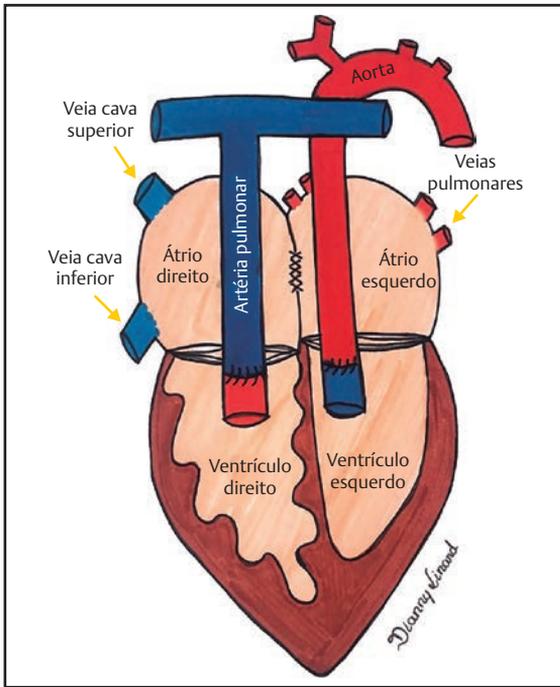


Fig. 24-3. Cirurgia de Jatene.

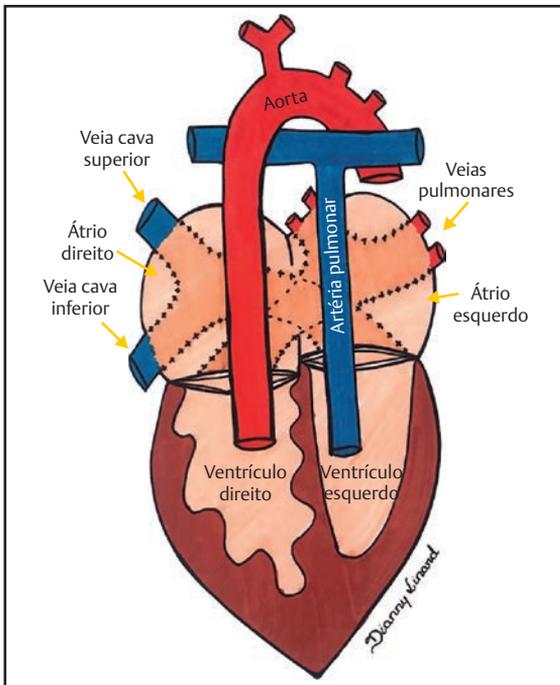


Fig. 24-4. Cirurgia de Senning.

BIBLIOGRAFIA

Deanfield J, Thaulow E, Warnes C, Webb G, Kolbel F, Hoffman A, et al. Management of grown up congenital heart disease. *Eu Heart J* 2003;24:1035-84.

Gatzoulis M, Swan L, Therrien J, Pantely G. *Adult congenital heart disease: A practical guide*. 2005.

Park MK. *Pediatric cardiology for practitioners*. 2008;219-43.

TETRALOGIA DE FALLOT

Laura Mercer-Rosa

A tetralogia de Fallot (TF) é uma malformação comum do coração, caracterizada por quatro problemas cardíacos relacionados:

- A presença de um orifício entre as duas câmaras inferiores do coração, denominadas ventrículos.
- O principal vaso sanguíneo que leva sangue para o corpo (aorta) localiza-se sobre este orifício entre os ventrículos.
- O principal vaso sanguíneo que vai para os pulmões (artéria pulmonar) é estreitado.
- O músculo localizado na via de saída do ventrículo direito é espessado (Fig. 25-1).

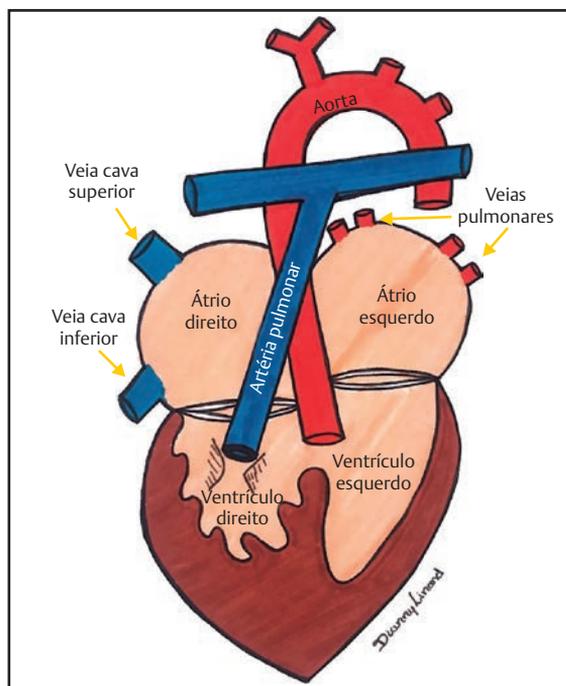


Fig. 25-1. Tetralogia de Fallot.

Estes problemas fazem com que os bebês com tetralogia de Fallot tenham menos oxigênio no sangue que o normal, podendo fazer com que a pele, os lábios e as unhas das mãos e dos pés pareçam azuis.

Os pacientes com TF têm duas características muito marcantes ao exame físico:

- Apresentam a pele um pouco azulada, como referido acima, condição chamada de cianose.
- E, ao auscultar o coração, existe um sopro cardíaco, que resulta do estreitamento da valva pulmonar, representando a dificuldade do sangue de passar por essa valva e chegar aos pulmões para receber oxigênio.

Em cerca de duas a cada 10 crianças nascidas com TF também ocorre uma síndrome genética, como, por exemplo, a síndrome de DiGeorge e a síndrome de Down.

O portador de TF deve passar por uma cirurgia no primeiro ano de vida, que corrige o estreitamento da valva pulmonar e fecha a comunicação que existe entre os dois ventrículos (chamada comunicação interventricular). Dependendo do tipo de cirurgia, pode haver necessidade futura de outros procedimentos, como o cateterismo, e outras cirurgias, como troca de valva pulmonar. A maioria dos pacientes sobrevive à cirurgia, e muitos atualmente atingem a vida adulta.

Após a cirurgia, o bebê deverá ser medicado com antibióticos quando submetido a alguns tipos de procedimentos, indicados pelo médico responsável, por até 6 meses depois da cirurgia, principalmente se houver comunicação interventricular residual, a fim de evitar infecção nas valvas do coração (uma condição chamada endocardite bacteriana). Todos os pacientes com TF devem continuar o acompanhamento médico e não o interromper mesmo quando adultos.

CRISES CIANÓTICAS OU DE HIPÓXIA

A crise cianótica ou hipóxica define-se por uma diminuição significativa na quantidade de oxigênio disponível no sangue. Quando isso acontecer com o seu filho, ele ficará com a pele mais azulada e com uma alteração na respiração definida por um aumento do número de inspirações, que se tornam profundas. Esta é uma emergência e o médico deve ser procurado. O que você pode fazer para ajudar seu filho a melhorar é posicioná-lo de forma que os joelhos dele fiquem próximos do peito. Essa posição aumenta a quantidade de sangue que chega aos pulmões, aumentando a oferta de oxigênio. É muito importante manter a calma nesse momento.

Algumas crianças tomam um remédio que ajuda a evitar essas crises, por isso fique atento às instruções do profissional responsável pelo seu filho no que diz respeito à função de cada medicamento. O portador de TF pode fazer as atividades que outras crianças, adolescentes e adultos fazem (como frequentar escola, trabalhar e fazer atividade física). Mesmo que muitos pacientes com TF tenham tolerância diminuída ao exercício, a prática de exercícios é importante e traz benefícios duradouros à saúde.

BIBLIOGRAFIA

- Longmuir PE, Brothers JA, de Ferranti SD, Hayman LL, Van Hare GF, Matherne GP, et al. Promotion of physical activity for children and adults with congenital heart disease: a scientific statement from the American Heart Association. *Circulation* 2013;127(21):2147-59.
- Muirhead, Sarah-Joy. Tetralogy of Fallot—A literature review. *Sonography* 2021;8(1):20-6.

ATRESIA PULMONAR

Cristiane Nunes Martins

Atresia pulmonar é um defeito congênito da valva pulmonar, que é a valva que controla o fluxo sanguíneo do ventrículo direito para a artéria pulmonar (o vaso sanguíneo que transporta o sangue do coração para os pulmões). A atresia pulmonar é caracterizada por uma valva pulmonar completamente fechada ou muito rudimentar não sendo possível o sangue do ventrículo direito chegar aos pulmões para serem oxigenados.

Existem dois tipos de atresia pulmonar, uma associada a uma comunicação interven-tricular (Fig. 26-1) e outra forma sem comunicação entre os ventrículos, também chamada de atresia pulmonar com septo íntegro, que é o objetivo deste capítulo (Fig. 26-2).

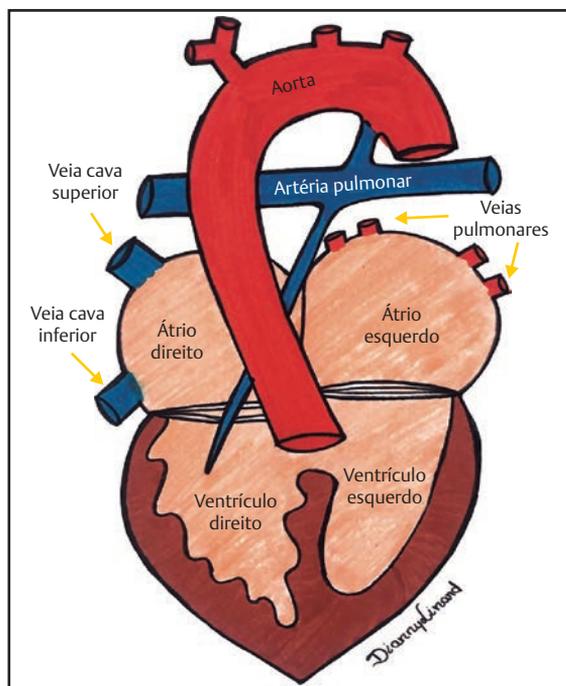


Fig. 26-1. Atresia Pulmonar com CIV.

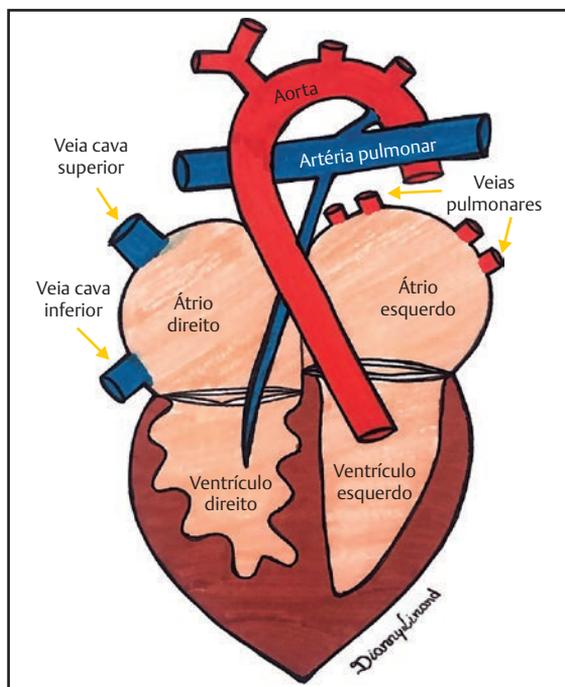


Fig. 26-2. Atresia Pulmonar com septo interventricular íntegro.

Nesta forma de atresia pulmonar, a parede, ou septo, entre os ventrículos permanece completa e intacta. Durante a gravidez, quando o coração está em desenvolvimento, muito pouco sangue flui para dentro ou para fora do ventrículo direito (VD) e, portanto, o VD não se desenvolve totalmente e permanece muito pequeno. Se o VD estiver subdesenvolvido, o coração pode ter problemas para bombear sangue para os pulmões e o corpo.

DIAGNÓSTICO

O diagnóstico pode ser feito durante a gestação por meio da ecocardiografia fetal ou após o nascimento.

Quando o diagnóstico é feito ainda dentro do útero, é recomendado acompanhamento com cardiologista pediátrico e o nascimento deve ser programado em um centro com serviço de cirurgia cardíaca já que estes bebês vão necessitar de tratamento cirúrgico ou intervencionista logo após o nascimento.

Já os bebês que nascem com atresia pulmonar, sem diagnóstico fetal, são geralmente graves e apresentam sintomas ao nascer ou logo depois. Eles podem ter uma cor de pele de aparência azulada, chamada cianose, porque seu sangue não transporta oxigênio suficiente. Na suspeita do diagnóstico desta malformação, é imediatamente iniciada a utilização de medicação por via venosa chamada de Prostaglandina a fim de manter o canal arterial aberto e permitir a sobrevivência do bebê.

A confirmação do diagnóstico é feita pela ecocardiografia, que confirmará o diagnóstico além de definir qual a melhor forma de tratamento.

TRATAMENTO

O tratamento da atresia pulmonar vai depender da severidade do acometimento do lado direito do coração, especialmente do tamanho do ventrículo direito e se o fluxo das coronárias vem deste ventrículo.

Nos casos que se apresentam com uma valva bem formada e com ventrículo direito de dimensões adequadas, o tratamento pode ser feito por meio do cateterismo intervencionista para abrir a valva pulmonar (perfuração percutânea da valva pulmonar).

Nos casos em que o ventrículo direito é muito pequeno, podemos realizar procedimento intervencionista para implante de um *stent* no canal arterial ou a realização de procedimento de anastomose sistêmico-pulmonar. A opção de procedimento, nestes casos, leva em consideração a experiência da equipe.

Os pacientes com ventrículo direito hipoplásicos vão seguir o algoritmo para os corações univentriculares, como na síndrome de hipoplasia do coração esquerdo.

BIBLIOGRAFIA

Allen HD, Shaddy RE, Penny DJ, Feltes TF, Cetta F, Moss and Adams. Heart disease in infants, children and adolescents. 9th ed. Lippincott, Williams & Wilkins; 2016.

Anderson RH, Baker EJ, Macartney FJ, Rigby ML, Shinebourne EA, Tynan M. Paediatric Cardiology. 3rd ed. Churchill Livingstone; 2010.

Munoz RA, Morell VO, da Cruz EM, Vettely CG. Critical care of children with heart disease. Springer-Verlag London Limited; 2010.

O QUE É E COMO TRATAR UMA DUPLA VIA DE SAÍDA DO VENTRÍCULO DIREITO?

Leonardo Augusto Miana

A dupla via de saída do ventrículo direito (DVSVD) é uma condição rara que acontece quando os dois grandes vasos do coração (aorta e tronco pulmonar) saem do ventrículo direito (VD). Numa situação típica, a aorta emerge do ventrículo esquerdo (VE) e o tronco pulmonar do VD (Fig. 27-1).

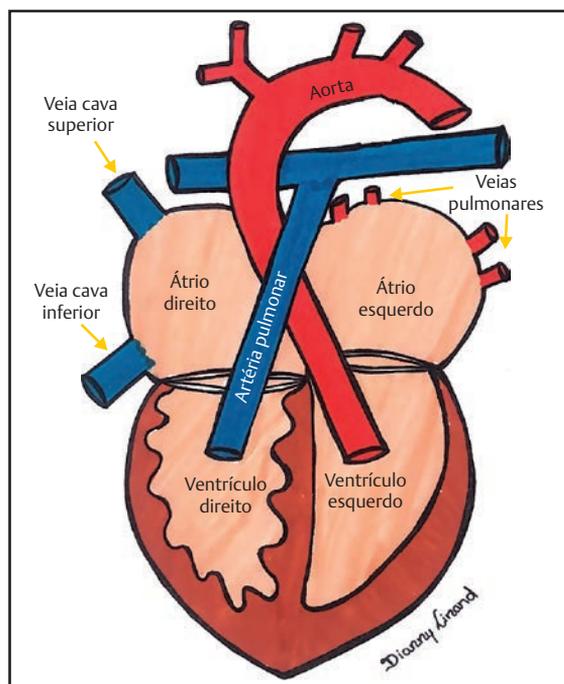


Fig. 27-1. Coração normal.

A DVSVD pode-se apresentar com os dois ventrículos bem desenvolvidos ou com hipodesenvolvimento de um deles. Neste texto, abordaremos a correção da DVSVD no contexto da presença de cavidades cardíacas com tamanho dentro da normalidade.

A presença de um “buraco” ou comunicação entre os ventrículos, também chamada comunicação interventricular (CIV), sempre está presente na DVSVD. A manifestação de sintomas do paciente e o tratamento cirúrgico são diversos a depender da posição dos vasos e da presença ou não de obstrução (estenose) pulmonar.

Para melhor entendimento, a DVSVD é subdividida em quatro tipos principais:

1. *DVSVD tipo CIV (Fig. 27-2)*: vasos em posição habitual (aorta mais para esquerda e artéria pulmonar mais para direita) e sem estenose pulmonar. A criança tem muito cansaço e atraso no crescimento. O tratamento cirúrgico consiste em fechar a CIV, porém deixando cada vaso em seu respectivo ventrículo (tunelização).
2. *DVSVD tipo Fallot (Fig. 27-3)*: vasos em posição habitual e com estenose pulmonar. A criança, em geral, apresenta cianose. O tratamento cirúrgico visa tunelizar a CIV e corrigir a obstrução pulmonar.
3. *DVSVD tipo transposição ou anomalia de Taussig-Bing (Fig. 27-4)*: vasos em posição trocada ou transpostos (aorta mais à direita) e sem obstrução pulmonar. Nesse caso, a manifestação de cansaço é mais exuberante e geralmente necessita correção ainda nos primeiros dias de vida. A cirurgia consiste em trocar os vasos de posição (operação de Jatene) e tunelizar a CIV.

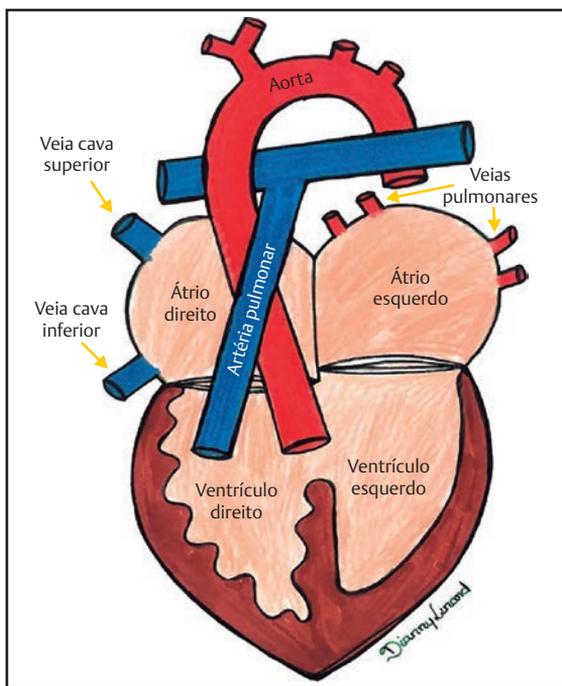


Fig. 27-2. DVSVD tipo CIV.

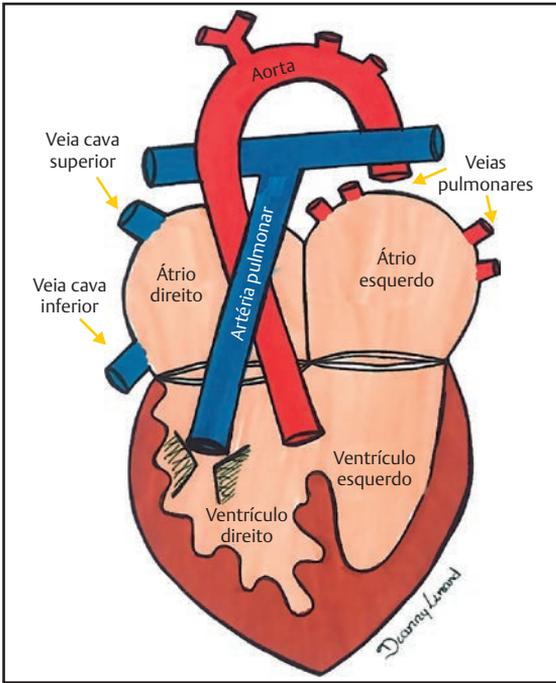


Fig. 27-3. DVSVD tipo Fallot.

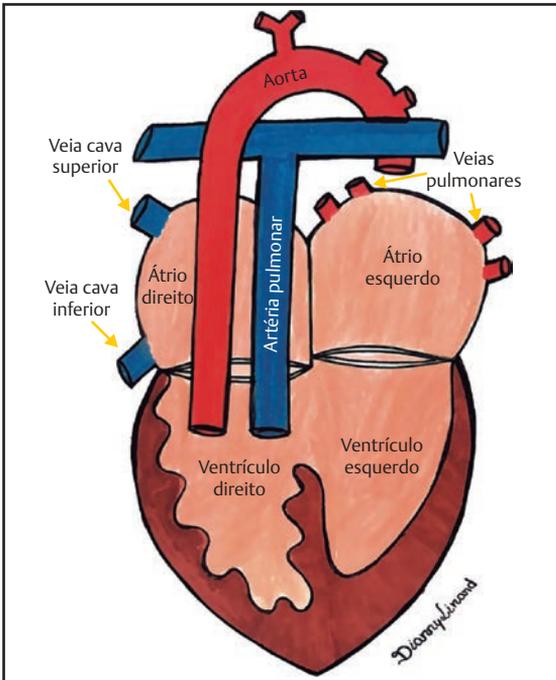


Fig. 27-4. DVSVD tipo transposição ou anomalia de Taussig-Bing.

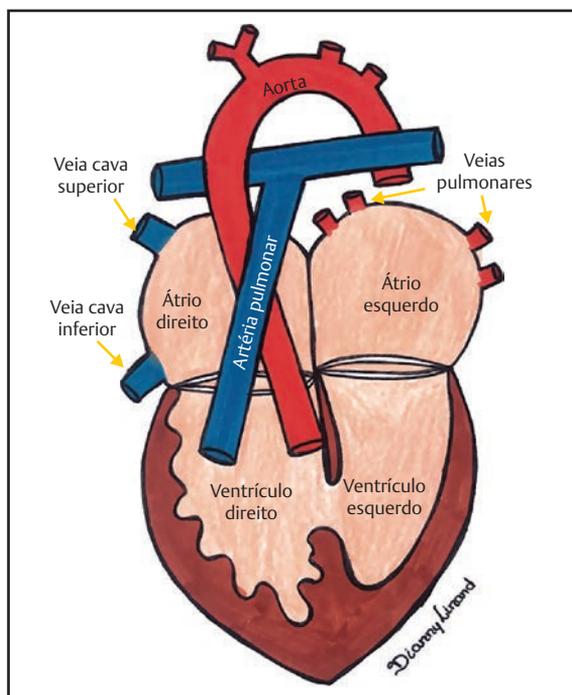


Fig. 27-5. CIV não relacionada ou remota.

4. *CIV não relacionada ou remota* (Fig. 27-5): isto acontece quando a CIV fica muito distante dos vasos da base dificultando a tunelização. A apresentação clínica depende da presença e do grau de obstrução pulmonar. A correção cirúrgica será semelhante à dos tipos anteriores nos casos em que a tunelização for factível. Porém, nas situações em que isto é impossível, faz-se necessária a realização de algumas cirurgias transformando a circulação em univentricular. Ou seja: o paciente fica com os dois ventrículos bombeando o sangue para o corpo (aorta), enquanto a circulação para o pulmão precisa ser feita de forma passiva, indo direto das veias do corpo para o pulmão (circulação de Glenn-Fontan).

Apesar de ser uma doença grave, se o diagnóstico e o tratamento forem feitos no tempo adequado, geralmente nos primeiros meses de vida e em serviços com experiência, os resultados são satisfatórios e mais de 90-95% das crianças sobrevivem por mais de 10 anos após a cirurgia. A sobrevida média e a necessidade de novas intervenções variam conforme o tipo de apresentação.

BIBLIOGRAFIA

<https://www.childrenshospital.org/conditions-and-treatments/conditions/d/dorv>
 Loures DRR, Pimentel GK, Mulinari LA, Miyague NI. Dupla via de saída ventricular. In: Croti UA, Mattos SS, Pinto Jr. VC, Aiello VD, Moreira VM. *Cardiologia de cirurgia cardiovascular pediátrica*. 2. ed. São Paulo: Roca; 2021. p. 561-74.

ATRESIA TRICÚSPIDE

Klébia Magalhães Pereira Castello Branco
Maria Verônica Câmara dos Santos ■ Ivan Romero Rivera
Luiz Henrique Soares Nicoloso

Atresia tricúspide é uma cardiopatia congênita rara, caracterizada pela falha de desenvolvimento da valva tricúspide durante o período embrionário, resultando em ausência de comunicação entre o átrio e o ventrículo direito.

No coração normal, a valva tricúspide está localizada no lado direito do coração, entre o átrio (a câmara superior) e o ventrículo (a câmara inferior), permitindo a passagem do sangue para ser oxigenado no pulmão (Fig. 28-1).

Em bebês com atresia tricúspide, a valva tricúspide está ausente e o ventrículo direito não se desenvolve adequadamente (Fig. 28-2).

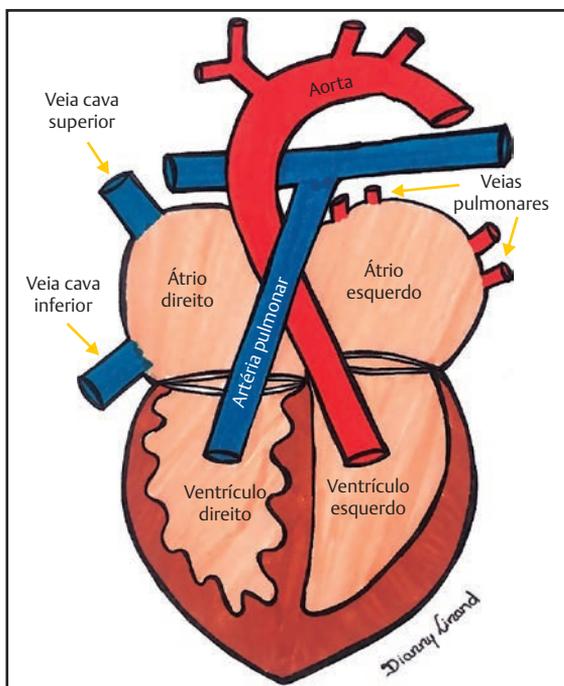


Fig. 28-1. Coração normal.

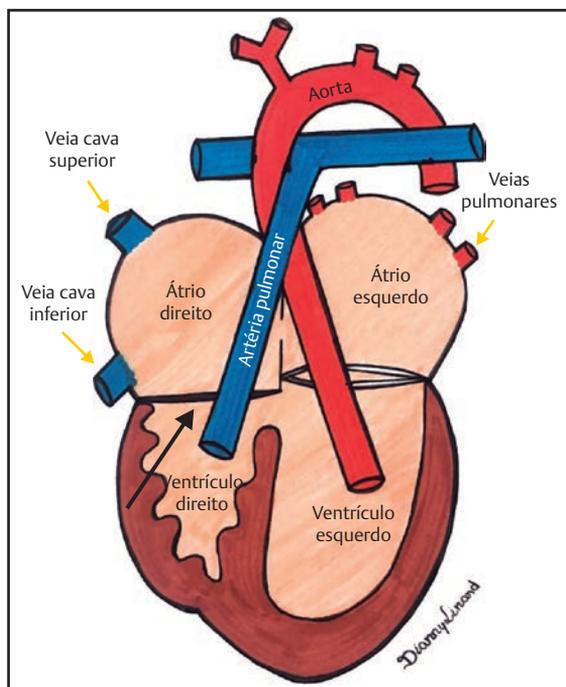


Fig. 28-2. Atresia tricúspide (seta preta).

Trata-se de uma cardiopatia complexa, com diferentes apresentações anatômicas, estando frequentemente associada a outras lesões cardíacas, como: comunicação interatrial, comunicação interventricular, inversão das grandes artérias (aorta e pulmonar), estenose (estreitamento) ou atresia (ausência) da válvula pulmonar e interrupção de arco aórtico (Figs. 28-3 a 28-7).

Nos bebês com atresia tricúspide, o sangue não consegue passar do átrio direito para o ventrículo direito e, deste modo, alcançar o pulmão para receber oxigênio. Durante a gestação isto não constitui um problema significativo, visto que o oxigênio é fornecido pela mãe através da placenta. Entretanto, após o nascimento, rapidamente falta oxigênio e o bebê adquire uma coloração azulada, denominada cianose. Deste modo, para o sangue chegar aos pulmões nos bebês com esta doença, ele precisa seguir um caminho diferente do habitual. Do átrio direito passa para o átrio esquerdo através do forame oval patente (orifício existente na vida fetal na parede que separa o átrio direito e esquerdo), juntando-se ao sangue que retorna das veias pulmonares, entra no ventrículo esquerdo e, através de outro orifício existente na parede que separa os dois ventrículos, alcança a artéria pulmonar e os pulmões.

Na presença de estenose ou atresia da válvula pulmonar, ou na ausência de uma comunicação interventricular, a única maneira de o sangue chegar aos pulmões é através de um canal arterial patente. O canal arterial é um vaso presente na vida intrauterina que conecta a artéria pulmonar e a aorta, permitindo a passagem de sangue entre elas. Entretanto, este vaso vem programado para fechar após o nascimento, sendo necessário o uso de uma medicação intravenosa contínua, chamada prostaglandina, para evitar que este vaso feche logo após o nascimento.

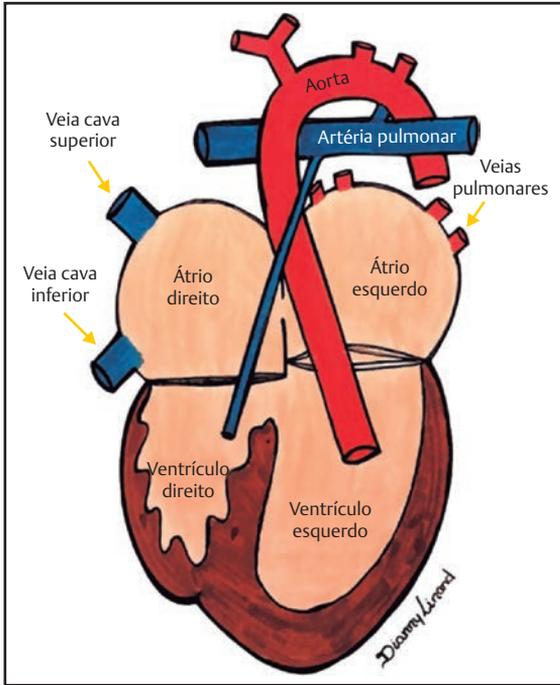


Fig. 28-3. Atresia tricúspide com atresia pulmonar.

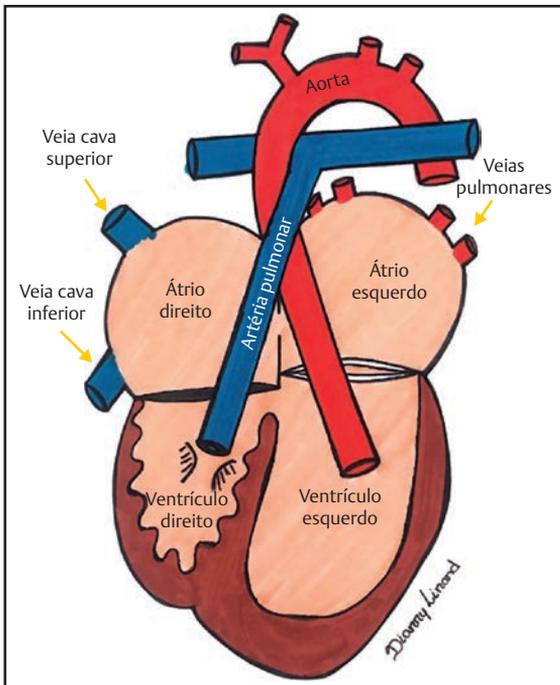


Fig. 28-4. Atresia tricúspide com estenose pulmonar.

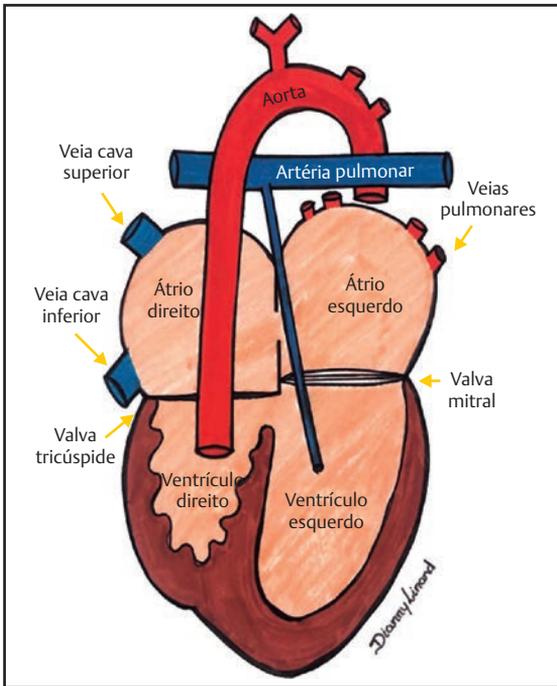


Fig. 28-5. Atresia tricúspide com discordância ventriculoarterial e atresia pulmonar.

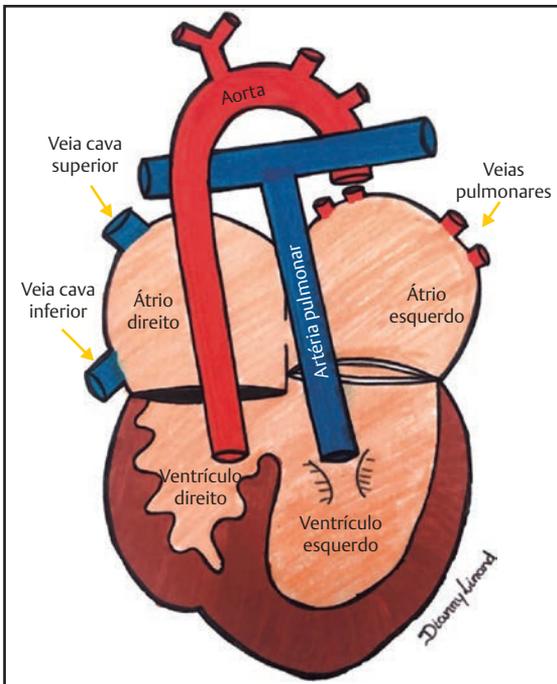


Fig. 28-6. Atresia tricúspide com discordância ventriculoarterial e estenose pulmonar.

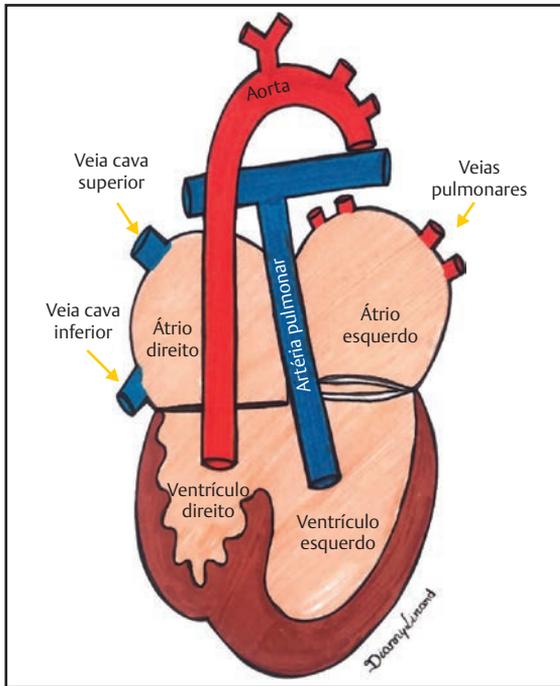


Fig. 28-7. Atresia tricúspide com discordância ventriculoarterial sem estenose ou atresia pulmonar.

O diagnóstico pode ser feito antes do nascimento por meio de uma ultrassonografia ou ecocardiograma fetal. O diagnóstico ainda intraútero é fundamental, pois a família pode ser encaminhada para um centro de referência onde o bebê receberá tratamento especializado, melhorando de maneira significativa o prognóstico, visto que, sem tratamento, a maioria das crianças não é capaz de sobreviver ao primeiro ano de vida.

Após o nascimento, o diagnóstico pode ser suscitado pela realização do teste do coraçõzinho que evidencia uma baixa saturação de oxigênio no corpo. A manifestação clínica de cianose (coloração azulada da pele) é precoce, aparecendo de horas a dias de vida. Em alguns bebês com atresia tricúspide (sem estenose pulmonar e/ou com as artérias invertidas) há muito fluxo de sangue para os pulmões, causando insuficiência cardíaca congestiva e os sintomas associados de dificuldade de alimentação, dificuldade para respirar e baixo ganho ponderal.

As crianças com atresia tricúspide necessitarão de duas ou três cirurgias cardíacas durante a infância. Se, após o nascimento, os níveis de oxigênio no sangue forem muito baixos, geralmente se realiza um *shunt* sistêmico pulmonar (cirurgia de Blalock-Taussig), que consiste na colocação de um pequeno tubo entre a aorta e a artéria pulmonar para permitir a passagem de sangue para o pulmão, nas primeiras semanas de vida (Fig. 28-8).

Nos casos em que há fluxo de sangue excessivo para os pulmões é realizada uma bandagem na artéria pulmonar, causando um estreitamento nesta artéria e diminuindo a quantidade de sangue que atinge os pulmões.

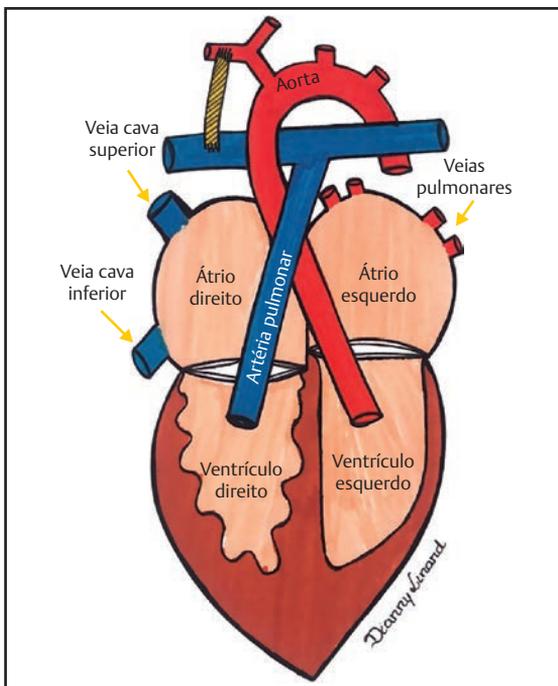


Fig. 28-8. Cirurgia de Blalock-Taussig.

Geralmente, entre 6 e 12 meses de idade é feita a segunda intervenção, denominada cirurgia de Glenn, em que a veia cava superior é conectada à artéria pulmonar direita e, após os 2 anos de idade, a cirurgia de Fontan, em que a veia cava inferior é conectada à artéria pulmonar, separando definitivamente as duas circulações (Figs. 28-9 e 28-10).

As crianças portadoras de atresia tricúspide poderão ter uma qualidade de vida próxima a das crianças sem doença no coração, porém necessitarão de acompanhamento médico regular durante toda a vida, tendo em vista a possibilidade de desenvolvimento de complicações.

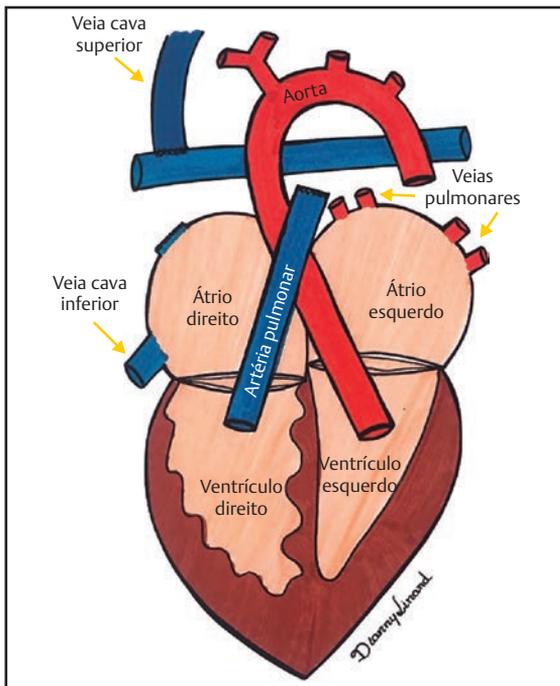


Fig. 28-9. Cirurgia de Glenn.

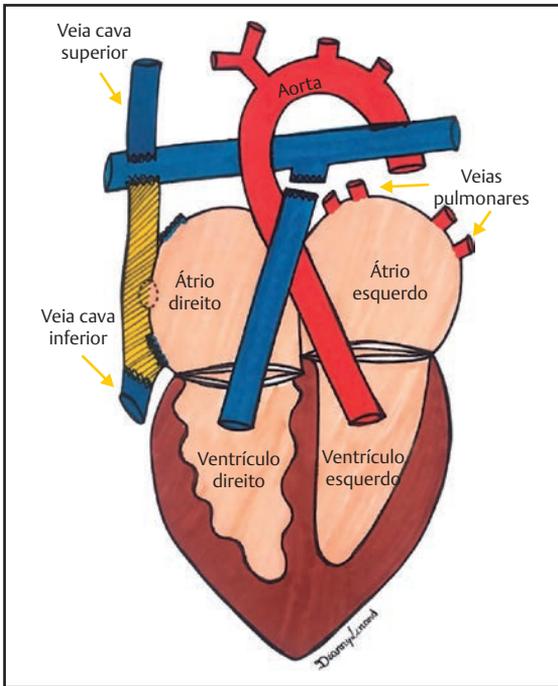


Fig. 28-10. Cirugía de Fontan.

BIBLIOGRAFIA

Moss and Adams' Heart Disease in infants, children and adolescents. Tricuspid valve disorder: Atresia, dysplasia, and ebstein anomaly. 10th ed. Chapter 38. p. 2243-52.
UptoDate. Tricuspid valve atresia. Literature review current through: Feb 2022. This topic last updated: Mar 03, 2020.

TRONCO ARTERIAL COMUM (*TRUNCUS ARTERIOSUS*)

Klébia Magalhães Pereira Castello Branco
Maria Verônica Câmara dos Santos ■ Ivan Romero Rivera
Luiz Henrique Soares Nicoloso

O tronco arterial comum ocorre quando as grandes artérias do coração não se desenvolvem normalmente durante o período embrionário. Neste defeito, em vez de dois grandes vasos que surgem da base do coração, há apenas um vaso. É uma das formas mais raras de doença cardíaca congênita, compreendendo cerca de 1% dos defeitos cardíacos, sendo um pouco mais comum em filhos de mães diabéticas.

No coração normal, há dois grandes vasos sanguíneos, a artéria pulmonar e a aorta, que são responsáveis por levar o sangue do coração para o pulmão e para o resto do corpo, respectivamente (Fig. 29-1).

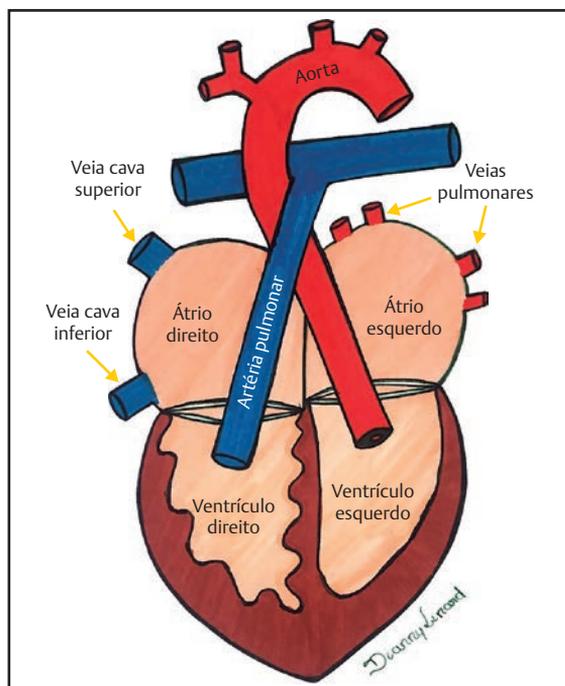


Fig. 29-1. Coração normal.

Em bebês com tronco arterial comum há apenas um grande vaso sanguíneo saindo do coração. Este único vaso fornece sangue para o corpo, artérias coronárias e pulmão. Existe também uma grande comunicação entre os dois ventrículos, direito e esquerdo, pela presença de um amplo orifício no septo interventricular (parede que separa o ventrículo direito do ventrículo esquerdo), permitindo a mistura de sangue oxigenado e não oxigenado (Figs. 29-2 a 29-4).

Outros problemas cardíacos que podem estar associados ao tronco arterial comum incluem anormalidades da valva truncal e das artérias coronárias e/ou estreitamento ou interrupção completa do arco aórtico.

Um considerável número de bebês com tronco arterial comum apresenta alterações genéticas caracterizadas por deleções cromossômicas (22q.11.2) e podem apresentar outros achados clínicos compatíveis com a síndrome de DiGeorge. Além dos problemas cardíacos, crianças com síndrome de DiGeorge podem apresentar deficiência de imunidade, baixo nível de cálcio no sangue, fissura palatina, problemas renais, alterações nas características faciais e problemas de aprendizagem.

O tronco arterial comum é um problema cardíaco grave, que, sem tratamento adequado, leva ao óbito da maioria dos bebês durante o primeiro ano de vida. Pode ser diagnosticado ainda na vida intrauterina por meio de um ultrassom ou ecocardiograma fetal. Isto permite o encaminhamento da família para um centro de referência onde mãe e bebê receberão um tratamento especializado diminuindo os riscos de complicações.

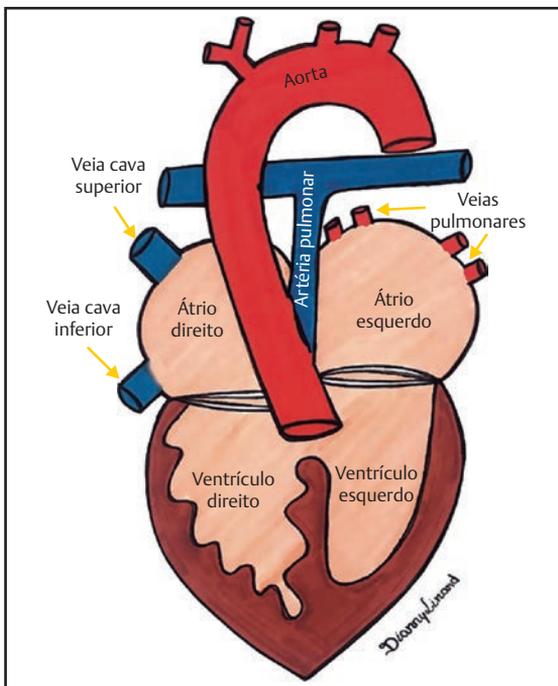


Fig. 29-2. Truncus tipo 1.

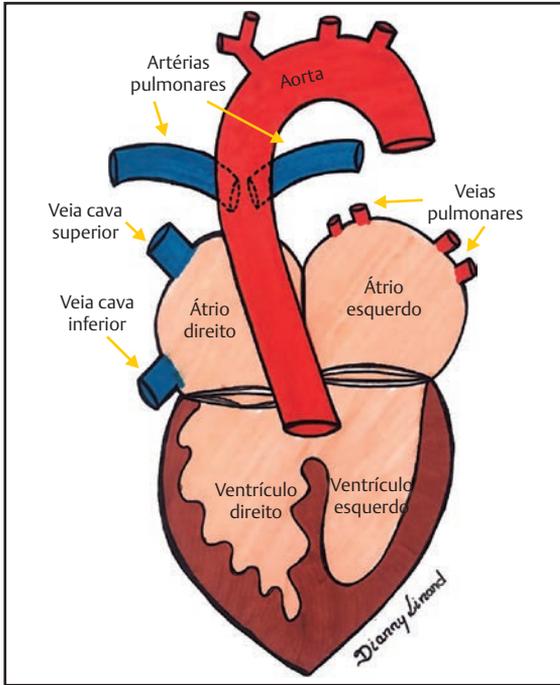


Fig. 29-3. Truncus tipo 2.

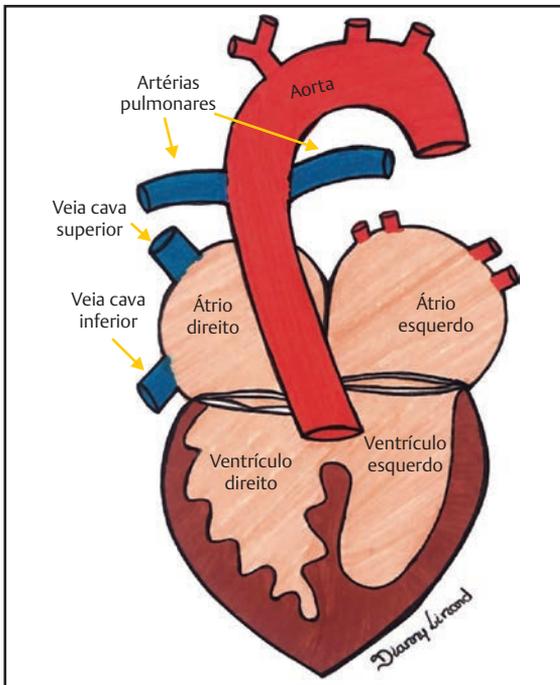


Fig. 29-4. Truncus tipo 3.

A doença costuma manifestar-se precocemente, dias a semanas após o nascimento, com dificuldade respiratória, cansaço as mamadas, baixo ganho ponderal e cianose (coloração azulada da pele). O diagnóstico pode ser feito pela detecção de alterações na ausculta do coração e confirmado por um ecocardiograma, devendo ser realizado por um especialista em ecocardiografia pediátrica.

O tratamento é cirúrgico, sendo efetuado o mais breve possível após o diagnóstico, consistindo geralmente do fechamento da comunicação interventricular com um *patch* (remendo) de pericárdio bovino e colocação de um tubo ou homoenxerto entre o ventrículo direito e a artéria pulmonar.

Muitas das crianças com tronco arterial comum irão precisar de outras cirurgias para substituição do tubo/homoenxerto com o crescimento e, deste modo, necessitarão acompanhamento médico durante toda a vida.

BIBLIOGRAFIA

Anderson's Pediatric Cardiology. Common arterial trunk. 4th ed. Elsevier; 2020. Chapter 40. p. 3168-222.

UpToDate. Truncus arteriosus. Literature review current trough. Feb 2022. This topic last updated: Aug 31,2019.

TRANSPOSIÇÃO CONGENITAMENTE CORRIGIDA DAS GRANDES ARTÉRIAS (TCCGA)

Klébia Magalhães Pereira Castello Branco
Maria Verônica Câmara dos Santos ■ Ivan Romero Rivera
Luiz Henrique Soares Nicoloso

A TCCGA é uma forma rara de doença cardíaca congênita, caracterizada por uma discordância atrioventricular e ventriculoarterial; ou seja, o átrio direito está conectado ao ventrículo morfologicamente esquerdo e este a artéria pulmonar, e o átrio esquerdo está conectado ao ventrículo morfologicamente direito e este a artéria aorta. No coração anatomicamente normal, o átrio direito está conectado ao ventrículo direito e este a artéria pulmonar, e o átrio esquerdo está conectado ao ventrículo esquerdo e este a artéria aorta (Figs. 30-1 e 30-2).

As causas não são bem definidas e provavelmente secundárias a diversos fatores, entre eles ambientais e genéticos.

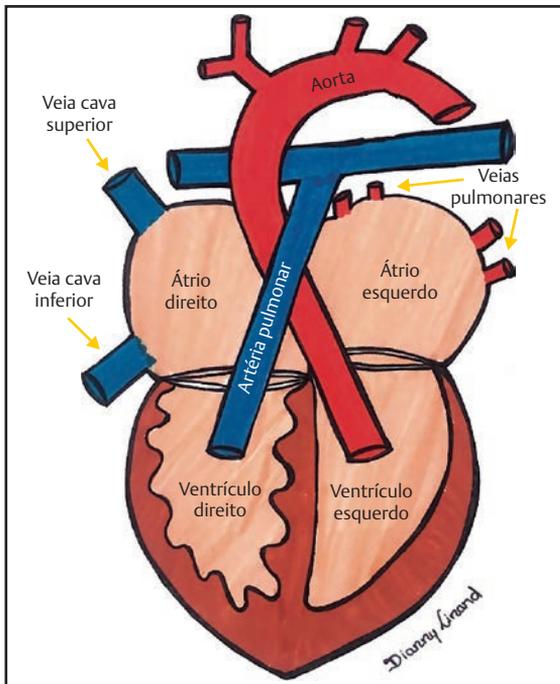


Fig. 30-1. Coração normal.

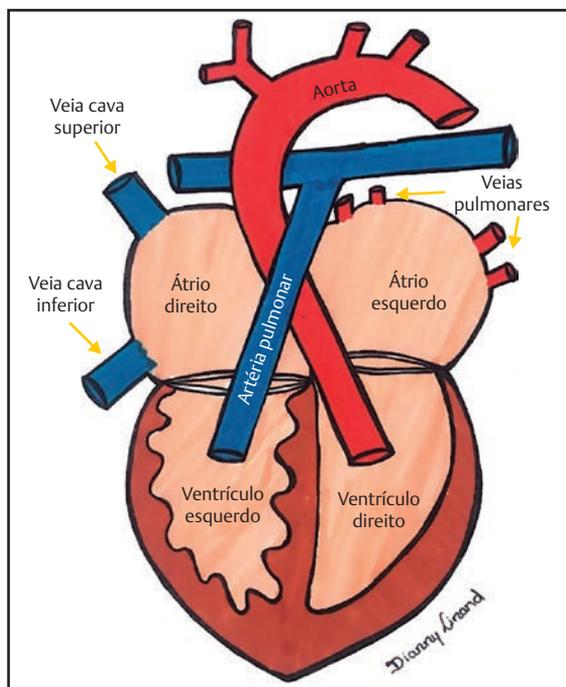


Fig. 30-2. Transposição congenitamente corrigida das grandes artérias.

Faz-se necessário a distinção entre TCCGA e D-TGA, pois na TCCGA existe uma “correção fisiológica” da circulação, visto que o sangue pobre em oxigênio proveniente das veias sistêmicas (do corpo) é direcionado para a circulação pulmonar para ser oxigenado e o sangue rico em oxigênio é direcionado para a circulação sistêmica. Deste modo, não existe cianose (coloração azulada da pele) na TCCGA, exceto se existirem lesões associadas, e geralmente não se observam sintomas ao nascimento e na infância. Entretanto, pessoas portadoras de TCCGA apresentam maior risco de desenvolver insuficiência cardíaca na idade adulta devido à piora progressiva da função do ventrículo direito, o qual não tem a capacidade de fazer o trabalho do ventrículo esquerdo durante o decorrer da vida.

Por outro lado, a TCCGA está geralmente associada a outras lesões cardíacas em mais de 90% dos casos e os sintomas vão depender basicamente das lesões associadas:

1. Comunicação interventricular (CIV): presente em 70-80% dos casos determinando quadro de insuficiência cardíaca.
2. Estenose pulmonar: 30-60% dos casos, geralmente associada a grandes CIVs. A obstrução encontra-se, em geral, abaixo da valva pulmonar e, se de grau importante, pode levar a cianose.
3. Anormalidades da valva tricúspide (neste caso situada a esquerda): 90% dos casos com regurgitação progressiva da valva.
4. Bloqueio atrioventricular completo: arritmia mais comum levando o coração a bater mais lento e gerando fadiga e intolerância ao esforço físico.
5. Taquiarritmias de reentrada incluindo síndrome de **Wolf-Parkinson-White** (WPW).

O diagnóstico pode ser suspeitado pela presença de sintomas e/ou pela ausculta de um sopro cardíaco ao exame físico e confirmado por meio da realização de exames complementares, como eletrocardiograma (ECG), radiografia torácica e ecocardiograma realizado por um ecocardiografista pediátrico.

O tratamento dependerá da presença e magnitude das lesões associadas e dos distúrbios do ritmo do coração.

Houve uma mudança de paradigma em relação ao tratamento cirúrgico desta doença, evoluindo do chamado “reparo convencional” das lesões associadas e mantendo a discordância entre as conexões atrioventriculares e ventriculoarteriais para o “reparo anatômico”, o qual faz o ventrículo esquerdo exercer a função do ventrículo sistêmico.

Entretanto, esta decisão ainda permanece um desafio, visto que não existem dados suficientes demonstrando a superioridade de um tratamento em relação ao outro, e deve ser individualizada e discutida com a equipe cirúrgica.

As crianças portadoras de TCCGA necessitarão de acompanhamento por toda a vida, inicialmente com um cardiologista pediátrico e posteriormente por um cardiologista especialista em cardiopatias congênitas do adulto, dada a possibilidade de complicações ao longo prazo, como arritmias, necessidade de novas intervenções cirúrgicas ou hemodinâmicas, ou mesmo a possibilidade de transplante cardíaco.

BIBLIOGRAFIA

Anderson's Pediatric Cardiology. Congenitally corrected transposition. 4th ed. Elsevier; 2020.

Chapter 38. p. 3009-77.

UpToDate. L-transposition of the great arteries: Anatomy, physiology, clinical features, and diagnosis. Literature review current trough; Feb 2022. This topic last updated: Jan 20,2021.

UpToDate. L-transposition of the great arteries: Management and outcome. Literature review current trough; Feb 2022. This topic last updated: Mar 03, 2021.

DOENÇAS CONGÊNITAS DA VALVA MITRAL

Klébia Magalhães Pereira Castello Branco
Maria Verônica Câmara dos Santos ■ Ivan Romero Rivera
Luiz Henrique Soares Nicoloso

O coração anatomicamente normal contém quatro câmaras (átrio direito, ventrículo direito, átrio esquerdo e ventrículo esquerdo) e quatro valvas, que se abrem e fecham para permitir um fluxo pulsátil contínuo do sangue através dele (Fig. 31-1).

A valva tricúspide conecta o átrio direito ao ventrículo direito e a valva mitral, o átrio esquerdo ao ventrículo esquerdo. As valvas pulmonar e aórtica conectam os ventrículos às duas grandes artérias do corpo, pulmonar e aórtica, respectivamente.

O sangue que retorna ao coração vai para o átrio direito e depois para o ventrículo direito.

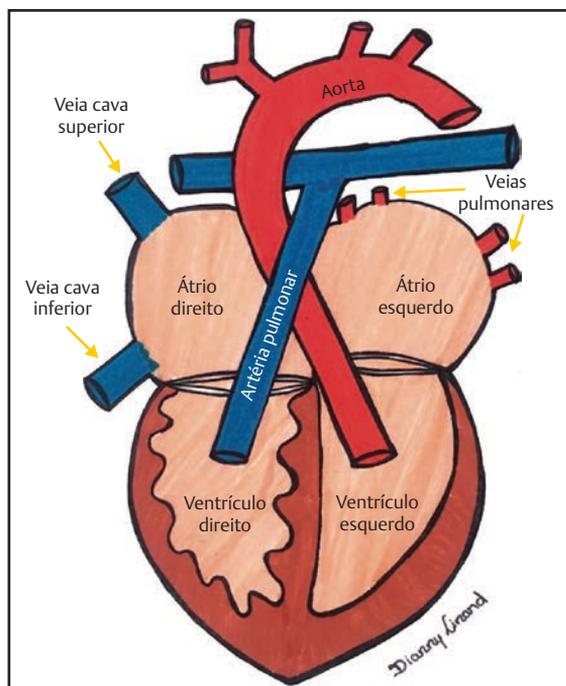


Fig. 31-1. Coração normal.

Ele é bombeado para os pulmões para receber oxigênio. O sangue oxigenado retorna ao coração através do átrio esquerdo, passando para o ventrículo esquerdo e atingindo o resto do corpo através da artéria aorta.

As doenças congênitas da valva mitral isoladamente são doenças raras. Elas são classificadas de acordo com a morfologia e com a função da valva. A valva mitral é composta de dois folhetos, um anel de sustentação, as cordas tendíneas e os músculos papilares (Fig. 31-2).

As principais malformações são:

- Valvas displásicas: valva mitral em arcada, paraquedas, *cleft* (fenda) mitral, duplo orifício mitral, tecido acessório da valva mitral, anel supraavalar mitral.
- Anatomia normal: dilatação isolada do anel, alongamento das cordas tendíneas e músculos papilares.
- Prolapso de valva mitral e excesso de tecido dos folhetos da valva: raramente encontrado em recém-nascidos e crianças pequenas sendo questionada a sua natureza congênita. Nas formas mais graves, as alterações histológicas são semelhantes às encontradas em pacientes com síndrome de Marfan, Eblers-Danlos e *osteogenesis imperfecta*.

As alterações na morfologia da valva resultam em alterações de sua função, que podem se manifestar por regurgitação ou estenose (estreitamento), ou ambos. Na regurgitação, uma quantidade de sangue, que pode variar de leve, moderada a importante, retorna ao átrio esquerdo durante a contração do ventrículo. Na estenose mitral, o sangue tem dificuldade de fluir do átrio para o ventrículo esquerdo, pela presença de uma diminuição da abertura valvar.

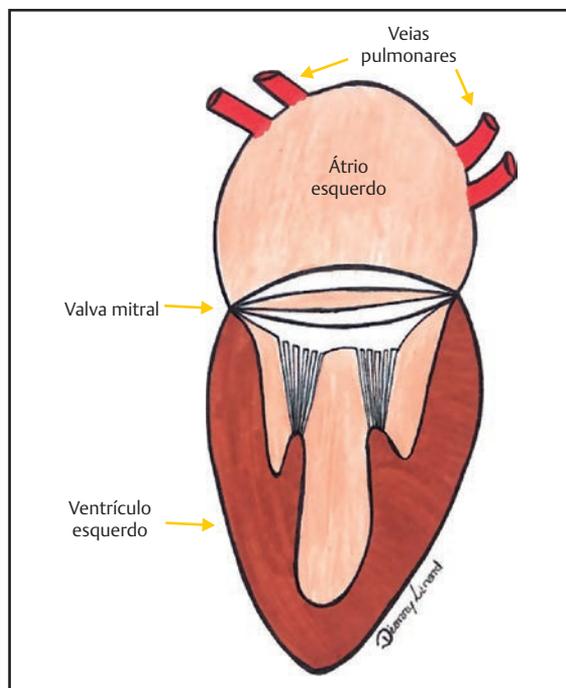


Fig. 31-2. Cavidades esquerdas demonstrando a valva mitral.

A presença de sintomas depende diretamente do grau de disfunção da valva, podendo ser desde assintomática e descoberta pela ausculta de um sopro cardíaco ou tardiamente na evolução, até sintomas de insuficiência cardíaca manifestados, nos bebês pequenos, por dificuldade respiratória, cansaço às mamadas, baixo ganho ponderal e infecções de repetição, e, nos maiores, por intolerância aos esforços físicos e fadiga.

O diagnóstico é suspeitado pelo exame clínico e confirmado por meio de exames complementares, como radiografia de tórax, eletrocardiograma e ecocardiograma, sendo este considerado o padrão-ouro para o diagnóstico.

O tratamento pode incluir medicações para controle dos sintomas de insuficiência cardíaca, sendo o reparo cirúrgico o mais indicado nos casos mais graves.

BIBLIOGRAFIA

- Anderson's Pediatric Cardiology. Diseases of the mitral valve. Neuromuscular Diseases. Muscular Dystrophies. 4th ed. Elsevier; 2020. Chapter 34. p. 2674-761.
- UpToDate. Patient education. Mitral regurgitation (beyond the basics). Literature review current trough; Feb 2022. This topic last updated: Mar 03,2020.

ANOMALIA DE EBSTEIN

Klébia Magalhães Pereira Castello Branco
Maria Verônica Câmara dos Santos ■ Ivan Romero Rivera
Luiz Henrique Soares Nicoloso

Anomalia de Ebstein é um defeito cardíaco congênito raro, caracterizado por uma malformação da valva tricúspide causada pela aderência de partes dos folhetos da valva ao músculo cardíaco adjacente. Isto se deve a uma falha na “separação” destes folhetos do miocárdio durante a embriogênese, que apresentam ainda uma fixação abaixo de seu lugar habitual, na área que geralmente faz parte do ventrículo direito.

No coração normal, a valva tricúspide está localizada no lado direito entre o átrio e o ventrículo e é formada por três folhetos: anterior, posterior e septal. A função da valva é impedir o refluxo do sangue do ventrículo direito para o átrio direito (Figs. 32-1 e 32-2).

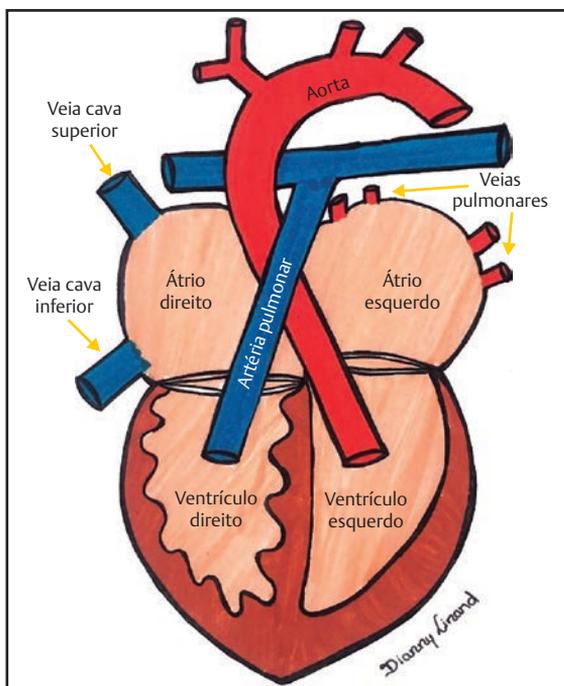


Fig. 32-1. Coração normal.

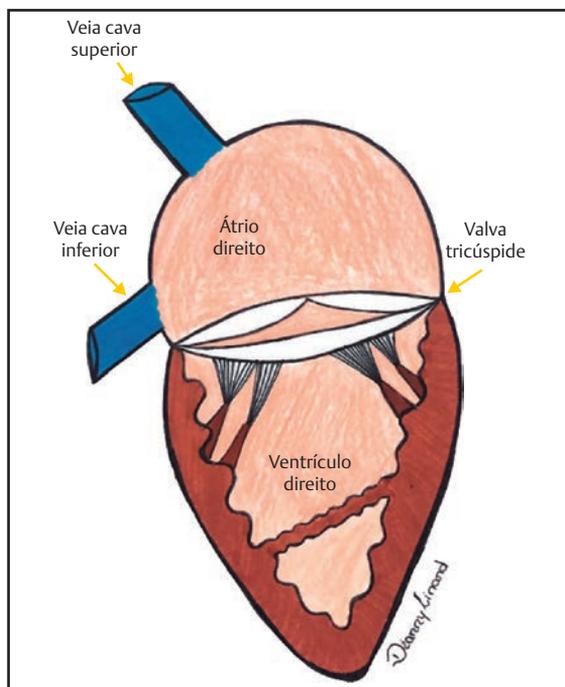


Fig. 32-2. Cavidades cardíacas direitas com demonstração da valva tricúspide entre o átrio direito e ventrículo direito.

Na anomalia de Ebstein, estes problemas podem resultar em graus variáveis de refluxo ou vazamento de sangue através da valva (do ventrículo direito para o átrio direito) e um ventrículo direito de menor tamanho, o qual pode não ter uma eficiência adequada para bombear o sangue para a artéria pulmonar (Fig. 32-3).

Na maioria dos casos existe uma comunicação entre as duas cavidades superiores do coração, os átrios.

Dez a vinte e cinco por cento das crianças com esta anomalia apresentam uma síndrome conhecida como síndrome de Wolff- Parkinson-White (WPW), que pode ocasionar episódios intermitentes de uma frequência cardíaca muito elevada, chamada taquicardia supraventricular. Nesta situação, a frequência cardíaca da criança pode atingir valores tão elevados quanto 200 a 250 batimentos por minuto, exigindo tratamento para reversão da arritmia.

A presença e a gravidade dos sintomas irão depender do grau de deslocamento e vazamento da valva, do tamanho do defeito do septo atrial e da presença ou não da síndrome de Wolff-Parkinson-White. O aparecimento dos sintomas também é bastante variável, podendo-se manifestar logo após o nascimento até a adolescência.

Em casos leves, com apenas um discreto deslocamento dos folhetos e pouco vazamento de sangue pela valva, a criança pode nunca desenvolver sintomas relacionados com o coração.

Por outro lado, se o deslocamento da valva for significativo e com refluxo importante, uma grande quantidade de sangue retornará para o átrio direito causando aumento de pressão nesta câmara e insuficiência cardíaca direita. Na presença de uma comunicação entre os átrios, o sangue pobre em oxigênio, que não passou ainda pelos pulmões para ser oxigenado, será desviado para o átrio esquerdo causando cianose (coloração azulada na pele).

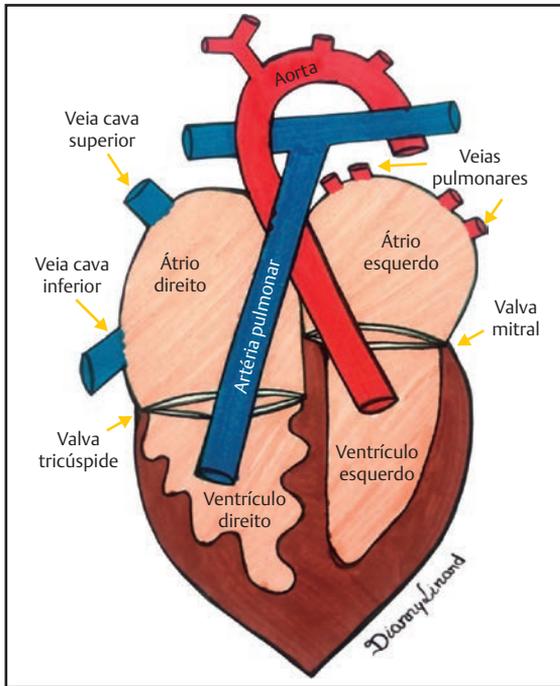


Fig. 32-3. Anomalia de Ebstein.

O aumento do sangue no átrio direito levará a dilatação desta câmara e poderá acarretar o aparecimento de um ritmo cardíaco rápido anormal chamado fibrilação atrial. Deste modo, crianças com anomalia de Ebstein estão propensas a desenvolverem arritmias cardíacas seja pela dilatação do átrio ou pela presença da síndrome de Wolff-Parkinson-White.

Nos casos com manifestação logo após o nascimento, o quadro clínico é geralmente grave, com presença de insuficiência cardíaca e cianose importante, necessitando tratamento em uma Unidade de Terapia Intensiva.

O diagnóstico pode ser suscitado pela presença dos sintomas de cianose, cansaço aos esforços ou presença de arritmia e pela ausculta de um sopro cardíaco, e confirmado com a realização de um ecocardiograma por um especialista em ecocardiografia pediátrica.

Crianças com formas leves da doença podem não necessitar tratamento, apenas seguimento médico especializado. Aquelas com sintomas de insuficiência cardíaca leve podem-se beneficiar com tratamento medicamentoso. As arritmias supraventriculares podem ser tratadas com medicamentos ou ablação por radiofrequência.

Em alguns pacientes, no entanto, é necessário o tratamento cirúrgico. No recém-nascido, se a valva é muito deformada e apresenta refluxo de sangue importante, a oxigenação pode ser tão baixa que a cirurgia se faz necessária durante as primeiras semanas de vida. Neste caso, pode-se optar por cirurgias paliativas como a colocação de um tubo entre a artéria aorta e a pulmonar, conhecida como cirurgia de Blalock-Taussig, para permitir a oxigenação do sangue.

Em crianças mais velhas, na presença de grau significativo de refluxo e sintomas de insuficiência cardíaca, pode ser necessário cirurgia para reparar, método preferencial, como a cirurgia de Cone idealizado pelo Dr. Jose Pedro, ou substituir a valva tricúspide e fechar o defeito septal atrial.

No geral, a perspectiva para crianças com Ebstein é muito boa, porém elas necessitarão de acompanhamento médico periódico regular por toda a vida. Os avanços contínuos nas terapias cirúrgicas e médicas têm melhorado os resultados, mesmo para aquelas crianças com a forma mais grave da doença.

BIBLIOGRAFIA

Anderson's Pediatric Cardiology. Diseases of the tricuspid valve. 4th ed. Chapter 33. p. 2599-673.

UptoDate. Clinical manifestations and diagnosis of Ebstein anomaly. Literature review current through: Feb 2022. This topic last updated: Dec 04,2020.

UptoDate. Management and prognosis of Ebstein anomaly. Literature review current through: Feb 2022. This topic last updated: Nov 04,2019.

SÍNDROME DO CORAÇÃO ESQUERDO HIPOPLÁSICO

Klébia Magalhães Pereira Castello Branco
Maria Verônica Câmara dos Santos ■ Ivan Romero Rivera
Luiz Henrique Soares Nicoloso

A síndrome de hipoplasia do coração esquerdo (SHCE) ou síndrome do coração esquerdo hipoplásico é uma doença rara caracterizada por um ventrículo esquerdo pouco desenvolvido e estruturas do lado esquerdo do coração pequenas, que não são capazes de prover adequadamente a circulação do sangue pelo corpo.

Apesar da melhoria significativa no tratamento cirúrgico e medicamentoso nas últimas décadas, a mortalidade e as complicações permanecem elevadas. Por razões ainda não completamente conhecidas, o lado esquerdo do coração não se desenvolve adequadamente enquanto o bebê está no útero da mãe, com diversos graus de comprometimento da valva mitral, ventrículo esquerdo, valva aórtica e aorta.

O coração anatomicamente normal contém quatro câmaras (átrio direito, ventrículo direito, átrio esquerdo e ventrículo esquerdo) e quatro valvas, que se abrem e fecham para permitir um fluxo pulsátil contínuo do sangue através do coração. A valva tricúspide conecta o átrio direito ao ventrículo direito, e a valva mitral, o átrio esquerdo ao ventrículo esquerdo. As valvas pulmonar e aórtica conectam os ventrículos às duas grandes artérias do corpo, pulmonar e aórtica, respectivamente (Fig. 33-1).

O sangue que retorna ao coração vai para o átrio direito e depois para o ventrículo direito, sendo bombeado para os pulmões para receber oxigênio. O sangue oxigenado retorna ao coração através do átrio esquerdo, passando para o ventrículo esquerdo e atingindo o resto do corpo através da artéria aorta.

Em bebês com SHCE, o lado esquerdo do coração subdesenvolvido não pode bombear sangue suficiente para atender às necessidades do corpo, pondo em risco a vida do bebê logo após o nascimento (Fig. 33-2).

A SHCE pode ser diagnosticada antes do nascimento do bebê, usando um tipo de ultrassom especializado chamado ecocardiograma fetal. O diagnóstico ainda intraútero é fundamental, pois a família pode ser encaminhada para um centro de referência onde o bebê receberá o tratamento especializado, melhorando de maneira significativa a chance de sucesso.

Após o nascimento, os sintomas costumam aparecer precocemente, nas primeiras 48 horas de vida, coincidentes com o fechamento normal do canal arterial, e caracterizam-se por dificuldade respiratória, palidez cutânea, dificuldade de alimentação e cianose (coloração azulada da pele) podendo progredir para choque cardiogênico e óbito se o bebê não for tratado prontamente.

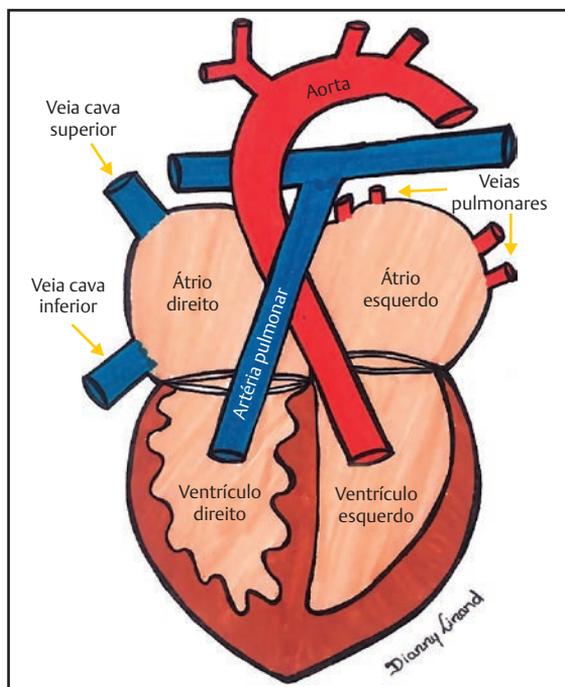


Fig. 33-1. Coração normal.

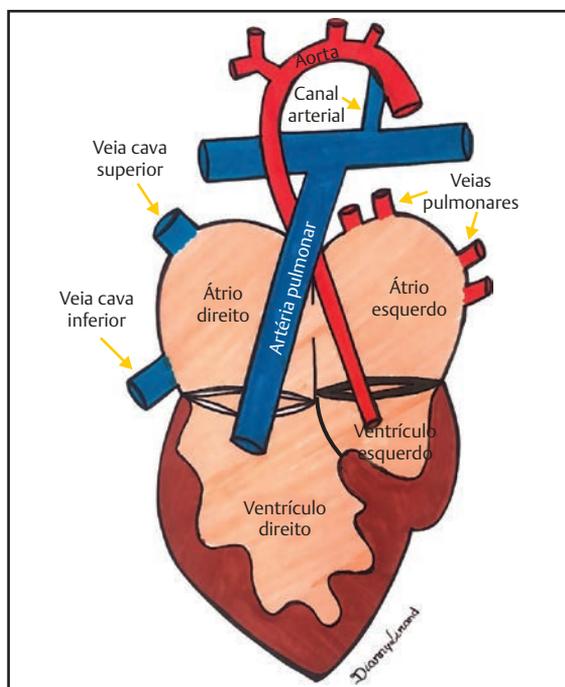


Fig. 33-2. Síndrome de hipoplasia do coração esquerdo.

O diagnóstico é confirmado pelo ecocardiograma pós-natal, realizado por um médico especialista.

A SHCE é uma doença letal se não tratada, sendo considerada uma das cardiopatias mais graves e de difícil manejo. Alguns bebês podem precisar de intervenção ainda intraútero, como, por exemplo, no caso de comunicações restritivas ente os dois átrios, onde há dificuldade da passagem de sangue do átrio esquerdo para o átrio direito, acarretando aumento da pressão no pulmão.

Em alguns casos de SHCE, pode estar indicada a abertura da valva aórtica intraútero, na tentativa de promover o desenvolvimento do ventrículo esquerdo.

Após o nascimento, o tratamento é precoce e geralmente consiste em três estágios. O primeiro estágio é realizado logo após o nascimento por meio de uma cirurgia de reconstrução da aorta, utilizando a artéria pulmonar e colocando um tubo entre a aorta e a artéria pulmonar ou entre o ventrículo direito e a artéria pulmonar para suprir o fluxo de sangue para o pulmão (cirurgia de Norwood/Sano) ou por um procedimento híbrido (cirurgia + cateterismo) em que se coloca um *stent* no canal arterial e cria-se uma obstrução mecânica parcial ao fluxo de sangue nas artérias pulmonares (cerclagem das artérias pulmonares) para evitar que ocorra excesso de sangue para os pulmões (Figs. 33-3 e 33-4).

A escolha entre o procedimento híbrido ou cirúrgico depende da condição clínica e anatômica do bebê e da experiência do centro em que o bebê está sendo tratado.

O segundo estágio é realizado entre 4 e 6 meses de vida e consiste na colocação da veia cava superior na artéria pulmonar direta (cirurgia de Glenn).

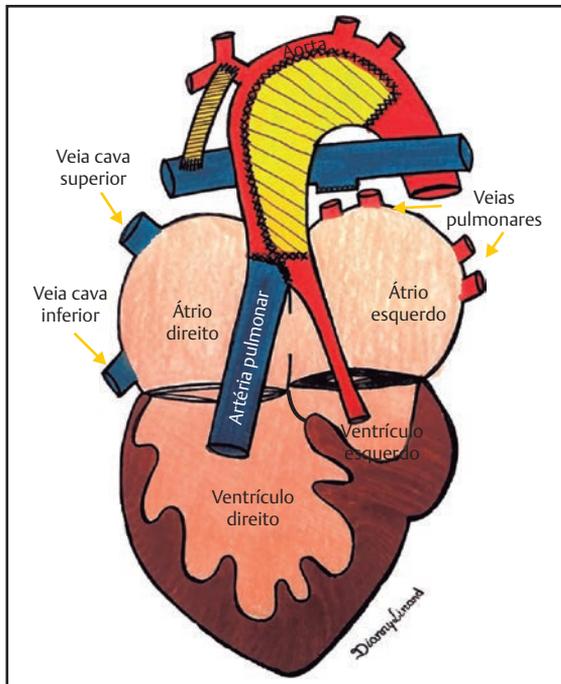


Fig. 33-3. Cirurgia de Norwood.

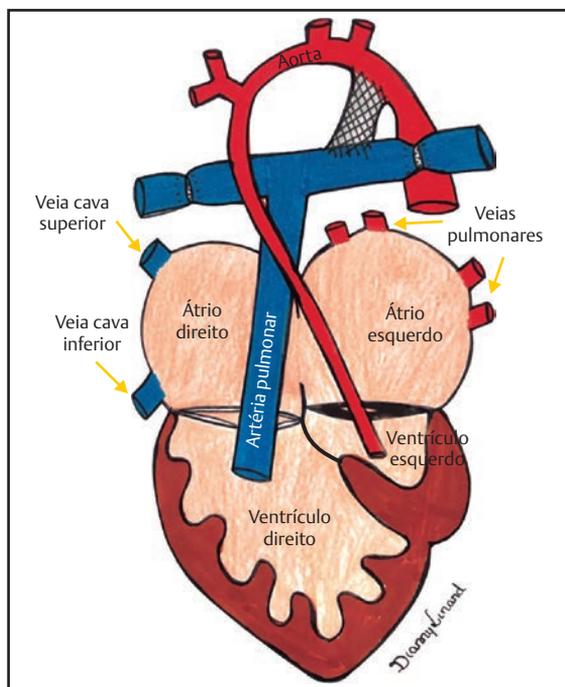


Fig. 33-4. Procedimento híbrido.

Vale ressaltar que o risco de complicações e óbito entre o primeiro e segundo estágios são consideráveis. O terceiro estágio é realizado após o segundo ano de vida e consiste na cirurgia de Fontan, em que a veia cava inferior é direcionada para a artéria pulmonar, separando-se por completo o lado direito do lado esquerdo do coração.

Além dos procedimentos cirúrgicos, são geralmente necessários um ou mais cateterismos cardíacos para medidas de pressão e avaliação detalhada da anatomia cardíaca. O transplante de coração pode-se tornar uma opção para o tratamento de crianças com síndrome de hipoplasia do coração esquerdo, mesmo após o tratamento cirúrgico ter sido completado.

Outro aspecto importante na evolução destes bebês é o maior risco de atraso de desenvolvimento, além do déficit de aprendizado e/ou distúrbios comportamentais tardios. A avaliação contínua dessas crianças é altamente recomendada para garantir a identificação precoce destes problemas.

BIBLIOGRAFIA

- Moss and Adams' Heart Disease in Infants, Children and Adolescents Including the Fetus and Young Adult. Hypoplastic left heart syndrome. 10th ed. Wolters Kluwer. Chapter 46. p. 2664-767.
- UpToDate. Hypoplastic left heart syndrome: anatomy, clinical feature, and diagnosis. Literature review current trough; Feb 2022. This topic last updated: Feb 16, 2022.
- UpToDate. Hypoplastic left heart syndrome: Management and outcome. Literature review current trough; Feb 2022. This topic last updated: Oct 15, 2020.

CORAÇÃO UNIVENTRICULAR

34.1 ■ O que é Ventrículo Único?

Maria Angélica Binotto

Cardiopatias congênitas são defeitos cardíacos gerados na vida intrauterina. O ventrículo único é um tipo de defeito cardíaco congênito. Ocorre quando uma das duas câmaras de bombeamento do coração, chamadas de ventrículos, não se desenvolve adequadamente e não é grande o suficiente para bombear o sangue de forma efetiva para a circulação (câmara hipoplásica). Em alguns casos, uma das valvas cardíacas está ausente (atrésica). Assim, a circulação efetiva do sangue pelos pulmões e pelo restante do corpo depende de um único ventrículo, chamado de ventrículo principal ou dominante. As manifestações clínicas dependem da associação de defeitos em cada caso. As crianças podem apresentar cianose (cor azulada da pele) pela presença de sangue não oxigenado no sangue bombeado para o corpo. Algumas crianças ficarão apenas levemente cianóticas, enquanto outras não terão oxigênio suficiente no sangue para atender às necessidades do corpo e precisarão de algum tipo de tratamento precoce.

Existem vários tipos de defeitos que funcionam como um ventrículo único. Eles estão entre os problemas cardíacos mais complexos e, na sua maioria, necessitam de vários procedimentos cirúrgicos e/ou por cateterismo cardíaco ao longo da vida. Pela sua complexidade, é possível detectar essas cardiopatias na vida intrauterina, permitindo que esses bebês sejam encaminhados para a realização do parto em um hospital que disponha de cirurgia cardíaca pediátrica. As cardiopatias mais comuns nesse grupo são a atresia tricúspide, a síndrome de hipoplasia do coração esquerdo, a atresia pulmonar com septo ventricular íntegro, entre outras (Figs. 34-1-1 a 34-1-3).

A anatomia única e complexa do coração e suas câmaras tornam cada defeito diferente e o tratamento deve ser individualizado. Muitos bebês com um ventrículo único podem precisar de um tratamento de emergência nos primeiros dias de vida, cirúrgico ou por cateterismo. Na evolução, podem ser encaminhados para uma sequência de procedimentos paliativos, em que o fluxo de sangue das veias cavas é direcionado diretamente para a artéria pulmonar. O tratamento é realizado em dois tempos. Primeiro, a veia cava superior é conectada à artéria pulmonar direita (operação de Glenn), idealmente no primeiro ano de vida (a partir de 4 meses) (Fig. 34-1-4).

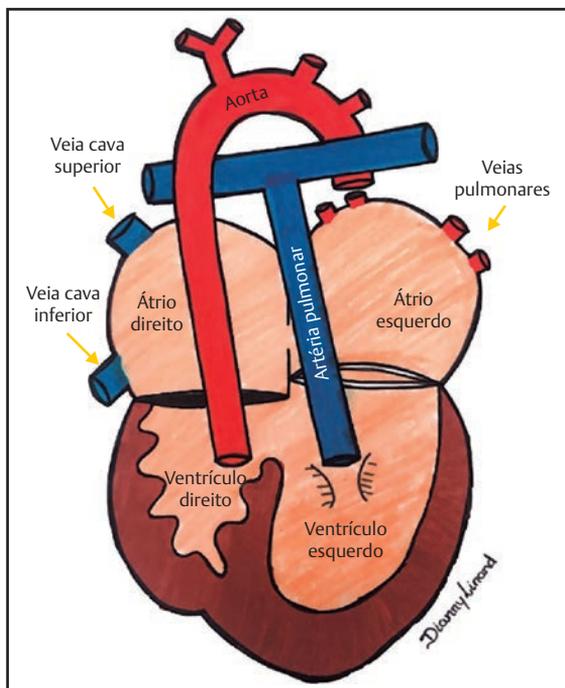


Fig. 34-1-1. Atresia tricúspide.

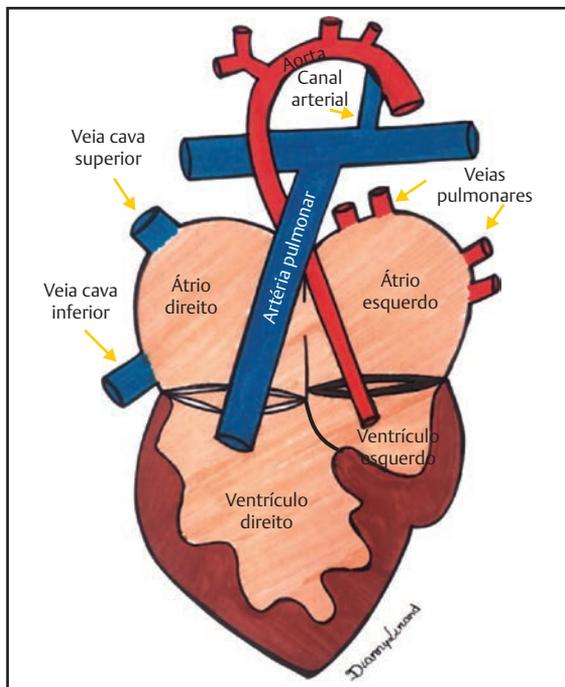


Fig. 34-1-2. Síndrome da hipoplasia do coração esquerdo.

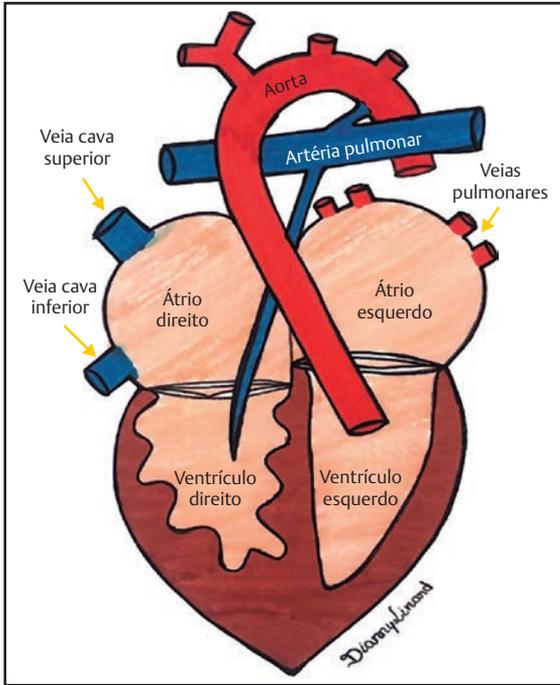


Fig. 34-1-3. Atresia pulmonar com septo interventricular íntegro.

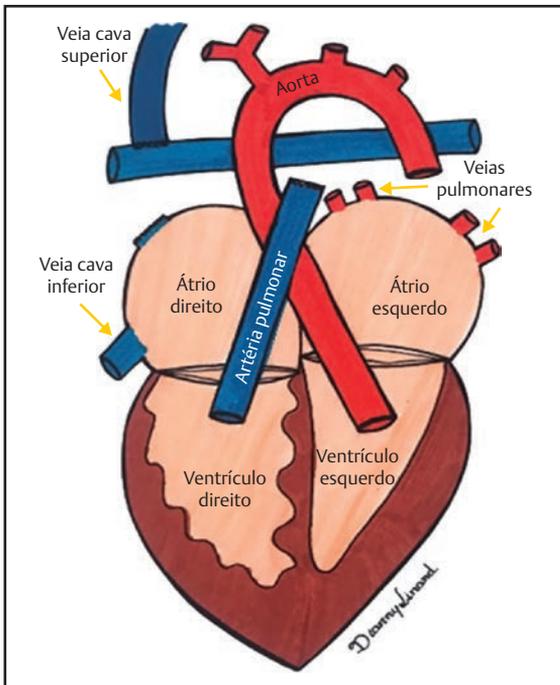


Fig. 34-1-4. Cirurgia de Glenn.

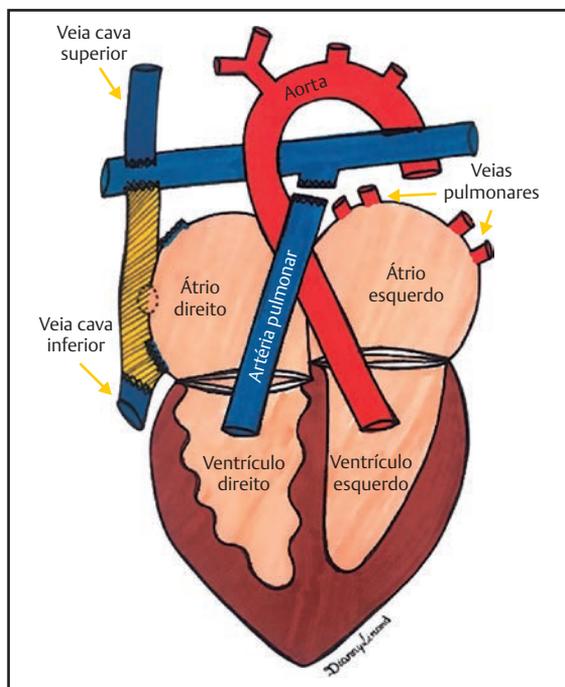


Fig. 34-1-5. Cirurgia de Fontan.

O segundo tempo é realizado a partir dos 2 anos de idade e a veia cava inferior é direcionada para a artéria pulmonar direita (operação de Fontan) (Fig. 34-1-5).

Desta forma, todo sangue não oxigenado que retorna para o coração pelas veias cavas é direcionado para a artéria pulmonar e para pulmões, sendo oxigenado. Esta condição permite que os pacientes sobrevivam a longo prazo com uma boa qualidade de vida em grande parte dos casos. A experiência clínica tem demonstrado que é possível sobreviver sem uma câmara de bombeamento do sangue para os pulmões, no entanto essa condição é paliativa e tem consequências funcionais para diversos órgãos. Por essa razão, esses pacientes devem ser acompanhados regularmente em serviço especializado em cardiopatias congênicas por toda a vida.

BIBLIOGRAFIA

Caneo LF, Neirotti RA, Turquetto ALR, Jatene MB. A operação de Fontan não é o fim do caminho. Arq Bras Cardiol 2016; 106:162.

34.2 ■ Como se Trata o Coração Univentricular?

Carlos Henrique De Marchi ■ Alexandra Regina Siscar Barufi ■ Bruna Cury Borim
Ulisses Alexandre Croti

DEFINIÇÃO

Em corações normais, o átrio direito conecta-se ao ventrículo direito que bombeia o sangue pobre em oxigênio para os pulmões e o átrio esquerdo conecta-se ao ventrículo esquerdo que bombeia o sangue oxigenado para o corpo (Fig. 34-2-1).

Nos corações univentriculares, o modo de conexão entre átrios e ventrículos é diferente, tanto o retorno venoso sistêmico (pobre em oxigênio) quanto o pulmonar (rico em oxigênio) misturam-se numa câmara ventricular principal. Na maior parte dos casos existe um ventrículo rudimentar (incompleto) que não tem condições de exercer função de bomba, impossibilitando uma correção biventricular.

TIPOS

Os tipos mais comuns são a dupla via de entrada do ventrículo esquerdo, a atresia tricúspide (ausência de conexão atrioventricular direita) e a síndrome de hipoplasia do coração esquerdo (com atresia ou estenose mitral) (Fig. 34-2-2).

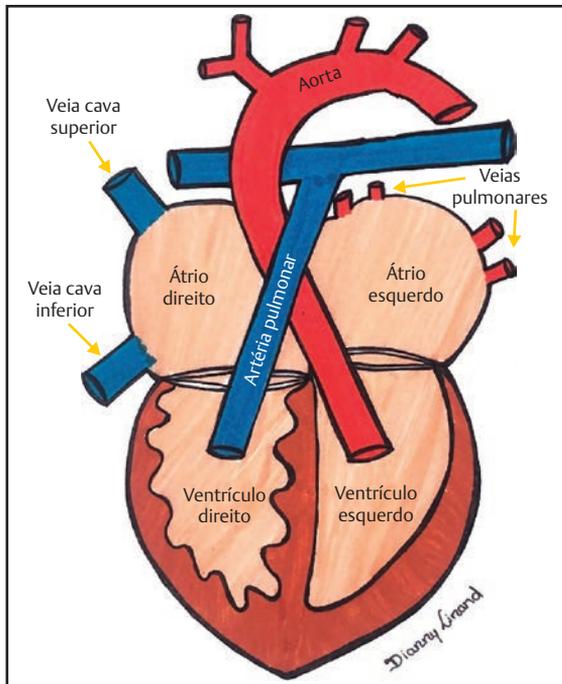


Fig. 34-2-1. Coração normal.

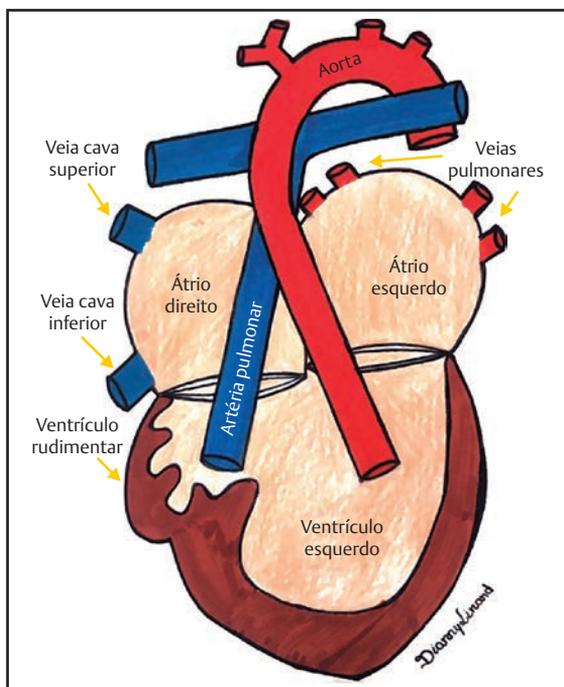


Fig. 34-2-2. Coração univentricular tipo dupla via de entrada do ventrículo esquerdo.

APRESENTAÇÃO CLÍNICA

Depende dos defeitos associados. Se existir obstrução do fluxo pulmonar, haverá cianose (coloração azulada das mucosas e da pele devida ao pouco oxigênio no sangue). Casos sem obstrução do fluxo pulmonar apresentarão cansaço e baixo ganho de peso. Recém-nascidos com obstrução do arco aórtico têm quadro grave com baixo débito sistêmico e até choque cardiogênico.

DIAGNÓSTICO

O ecocardiograma, que pode ser feito até na gestação, é o melhor exame para diagnóstico da cardiopatia e dos defeitos associados.

TRATAMENTO

Consiste na separação da circulação venosa sistêmica e pulmonar mantendo o único ventrículo funcional bombeando sangue para o corpo e eliminando a cianose. Podem ser necessárias três cirurgias (estágios).

O primeiro estágio, logo nos primeiros dias de vida, vai depender dos defeitos associados. Se houver obstrução do fluxo pulmonar, é realizada a cirurgia de Blalock-Taussig (colocação de um tubo plástico para mandar sangue para os pulmões); se houver obstrução do arco aórtico, será necessário reconstruí-lo e, se não houver obstrução do fluxo pulmonar, será necessária a bandagem da artéria pulmonar.

O segundo estágio (operação de Glenn, conexão entre a veia cava superior e a artéria pulmonar direita) é realizado geralmente entre 4 e 6 meses de idade (Fig. 34-2-3).

O terceiro estágio (operação de Fontan, conexão da veia cava inferior à artéria pulmonar) pode ser realizado entre 2 e 6 anos dependendo de cada caso (Fig. 34-2-4).

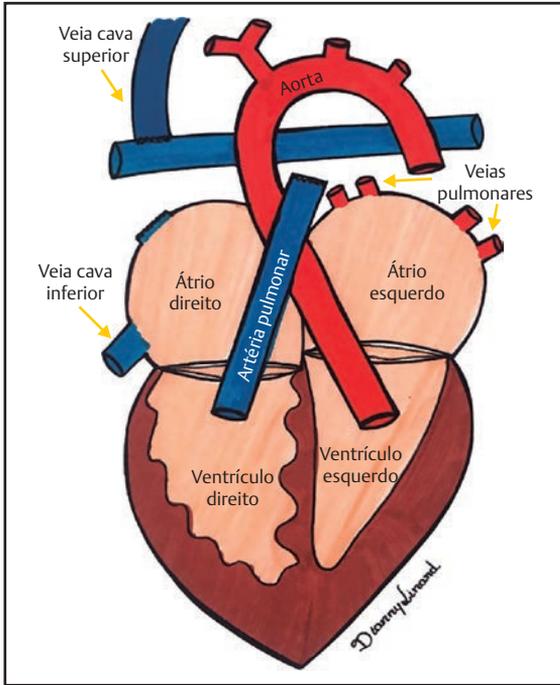


Fig. 34-2-3. Cirurgia de Glenn.

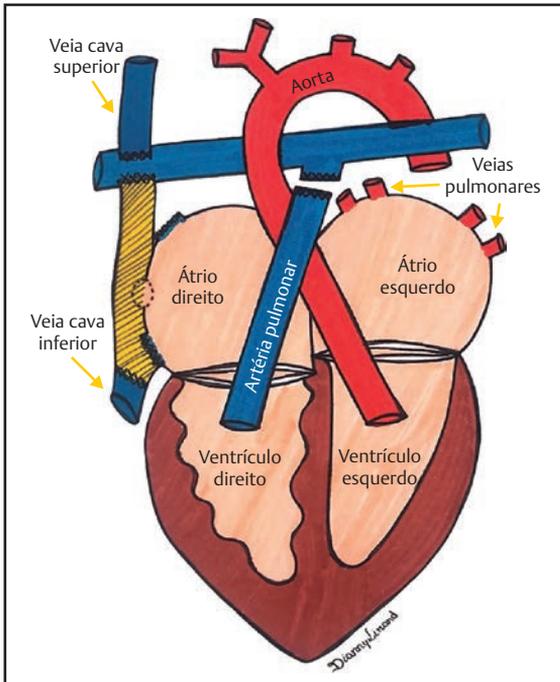


Fig. 34-2-4. Cirurgia de Fontan.

PROGNÓSTICO

Após os três estágios, a criança terá uma oxigenação sanguínea adequada e poderá fazer até atividades físicas adaptadas a sua capacidade funcional. Ela deverá ter acompanhamento cardiológico permanente.

BIBLIOGRAFIA

<https://emedicine.medscape.com/article/898559-overview> – 23/03/2021

Santos CCL, Figueira FAMS, Moraes F. Conexão atrioventricular univentricular. In: Croti UA, Mattos SS, Pinto Jr. VC, Aiello VD, Moreira VM. Cardiologia e cirurgia cardiovascular pediátrica. 2. ed. São Paulo: Roca; 2012. p. 725-48.

CARDIOMIOPATIA HIPERTRÓFICA

Enio de Oliveira Pinheiro

A cardiomiopatia hipertrófica (CMH) é uma doença caracterizada pela hipertrofia do músculo cardíaco, predominantemente de forma assimétrica, envolvendo preferencialmente o ventrículo esquerdo. Possui origem genética, podendo surgir em qualquer faixa etária, do nascimento à 8ª década, em ambos os sexos, não distingue áreas climáticas ou grupos raciais e distribui-se universalmente. Apresenta caráter familiar e é transmitida por herança autossômica dominante em aproximadamente 50% dos pacientes. Ela tem como característica um aumento (hipertrofia) da espessura das paredes do coração.

A hipertrofia leva a um desarranjo na arquitetura cardíaca que pode resultar em algumas alterações no funcionamento do coração, como obstrução da saída do sangue dos ventrículos para as grandes artérias, distúrbios no ritmo cardíaco e outros. Tudo isto pode levar ao aparecimento de alguns sintomas. A CMH pode-se desenvolver na vida fetal e manifestar-se já ao nascimento, porém, na maioria dos casos, os primeiros sintomas surgem na infância, na adolescência e, mais frequentemente, na vida adulta. O cansaço e a cianose (extremidades roxas) constituem-se nas manifestações predominantes nos lactentes. Ao exame médico pode-se encontrar um sopro cardíaco. Em crianças maiores, queixas de palpitações, coração acelerado, dores no peito, tontura e síncope podem estar presentes. Alguns casos são assintomáticos e o primeiro sintoma pode ser a morte súbita. A complicação mais temida nos pacientes portadores de CMH é justamente essa, a morte súbita. Ela surge com mais intensidade na faixa dos adolescentes e adultos jovens, sendo a CMH a principal causa de morte súbita em atletas.

O diagnóstico se faz pela suspeita clínica e confirmação por meio de exames complementares, como eletrocardiograma e ecocardiograma. História de morte súbita na família sempre deve ser investigado. Crianças em qualquer idade, que apresentem alguns dos sintomas anteriormente citados, e todas aquelas que venham a praticar alguma atividade física devem passar por uma avaliação médica. Nos filhos de mães diabéticas também pode estar presente a hipertrofia miocárdica. Nestes casos, estudos mostram que a evolução é benigna, e o desaparecimento da hipertrofia se faz nos primeiros meses de vida, raramente trazendo alguma repercussão para a criança.

A **cardiomiopatia hipertrófica** é uma doença que necessita de um diagnóstico precoce e acompanhamento médico especializado para evitar o surgimento de suas complicações.

BIBLIOGRAFIA

- Croti UA, Mattos SS, Pinto Junior VC, AielloVD, Moreira VM. Cardiologia e cirurgia cardiovascular pediátrica. 2. ed. São Paulo: Editora Roca Ltda.
- Mattos AG, Mattos BP. A cardiomiopatia hipertrófica em condições especiais – criança, adolescente e idoso. Arq Bras Cardiol 1996.

CARDIOMIOPATIA DILATADA

Alexandra Regina Siscar Barufi ■ Carlos Henrique De Marchi
Bruna Cury Borim ■ Ulisses Alexandre Croti

DEFINIÇÃO

Cardiomiopatia dilatada (CMD) é uma doença do músculo cardíaco caracterizada por dilatação e redução da contratilidade do ventrículo esquerdo ou de ambos os ventrículos, na ausência de doença coronariana, doença valvar, hipertensão arterial ou cardiopatia congênita.

ETIOLOGIA

Pode ser idiopática, familiar, genética, secundária às doenças de erros inatos do metabolismo, distrofias musculares, infecções virais ou doenças autoimunes.

APRESENTAÇÃO CLÍNICA

Pode variar desde crianças assintomáticas até quadros de insuficiência cardíaca descompensada aguda e choque cardiogênico levando a morte. Os sintomas mais comuns são falta de ar, cansaço, tosse, chiado no peito, irritabilidade, baixo ganho de peso, palidez cutânea e sudorese. Outros sintomas são dor no peito, palpitações e síncope.

DIAGNÓSTICO

Suspeitado pelo quadro clínico e confirmado por exames complementares, como a radiografia de tórax, que mostra aumento da área cardíaca, e principalmente pelo ecocardiograma, que quantifica o grau de dilatação e disfunção contrátil ventricular.

TRATAMENTO

Medicamentos para insuficiência cardíaca, como diuréticos, inibidores da enzima conversora de angiotensina e betabloqueadores. Na vigência de sintomas graves, é necessário internação em UTI, suporte com drogas vasoativas, ventilação mecânica e até suporte circulatório mecânico. Se não há possibilidade de recuperação, avalia-se a indicação para transplante cardíaco.

PROGNÓSTICO

Aproximadamente um terço dos pacientes com CMD morrem da doença, um terço continua a ter insuficiência cardíaca crônica que requer terapia e um terço dos pacientes apresenta melhora em sua condição.

BIBLIOGRAFIA

- I Diretriz Brasileira de Miocardites e Pericardites. Arq Bras Cardiol 2013; 100(4 Supl. 1):1-36
- Lee TM, Hsu DT, Kantor P, Towbin JA, Ware SM, Colan SD, et al. Pediatric cardiomyopathies. In: Lipshhltz SE, et al. Circ Res 2017;121:855-73.
- Tanaka ACS, Afiune CMC. Cardiomiopatias e pericardiopatias. In: Croti, UA, Mattos SS, Pinto Jr. VC, Aiello, VD, Moreira VM. Cardiologia e cirurgia cardiovascular pediátrica. 2. ed. São Paulo: Roca; 2012. p. 859-86.
- Weigner M, Morgan JP. Causes of dilated cardiomyopathy. UpToDate. Literature review current through: Feb 2021. This topic last updated: Mar 26, 2019.

CARDIOMIOPATIA RESTRITIVA

Paulo Henrique Manso

Na cardiomiopatia restritiva (CMR), o músculo do coração é substituído gradativamente por tecido anormal, como tecido de cicatrização. Isso faz com que os ventrículos fiquem mais rígidos. Essa rigidez ventricular faz com que os ventrículos não relaxem adequadamente e não se encham de sangue como deveriam. Desta maneira, o sangue fica represado nos átrios, que ficam dilatados, e o fluxo através do coração também se reduz com o passar no tempo. Essas alterações podem levar a problemas como insuficiência cardíaca e arritmias.

QUANDO SE DESENVOLVE?

É uma doença bastante rara, sendo diagnosticada principalmente a partir dos 6 anos de idade, mas pode ser diagnosticada em qualquer idade.

QUAL A CAUSA DA CARDIOMIOPATIA RESTRITIVA?

A causa da CMR ainda é desconhecida, mas pode ter um componente genético e afetar vários membros de uma mesma família. Algumas outras doenças ou condições também podem causar cardiomiopatia restritiva:

- Amiloidose: acúmulo de uma proteína anormal em vários órgãos, incluindo o coração.
- Hemocromatose: condição em que ingestão excessiva de ferro pode-se acumular no coração.
- Alguns tipos de tratamento de câncer, como quimioterapia ou radioterapia torácica.
- Sarcoidose e outras doenças autoimunes.
- Cicatrizes cardíacas.

QUAIS OS SINTOMAS DA CARDIOMIOPATIA RESTRITIVA?

Muitas pessoas não apresentam sintomas, ou podem apresentar apenas sintomas leves, vivendo uma vida normal. Alguns pacientes podem desenvolver sintomas com o passar do tempo, com a piora da função do coração. Os sintomas podem aparecer em qualquer idade, e podem incluir: tosse, cansaço progressivo a esforços, fadiga, falta de ar, arritmias e palpitações, inchaço na barriga e nas pernas.

COMO É FEITO O DIAGNÓSTICO?

Como muitos pacientes podem ser assintomáticos ou ter sintomas leves, o diagnóstico pode ser difícil, e geralmente envolve uma consulta médica, em que o médico vai fazer

perguntas sobre os sintomas e sobre outros membros da família que possam ter tido sintomas parecidos; então vai realizar exame físico e solicitar alguns testes, como o eletrocardiograma, o ecocardiograma e eventualmente uma ressonância nuclear magnética do coração. Outros exames, como cateterismo cardíaco, tomografia cardíaca, teste de esforço e biópsia cardíaca, podem ser solicitados, dependendo da suspeita que o médico tenha.

COMO É FEITO O TRATAMENTO?

O tratamento visa principalmente ao alívio dos sintomas, pois pode não haver cura definitiva. O médico pode recomendar mudanças no estilo de vida (prática de exercícios, dieta saudável, baixo consumo de sal, deixar de fumar e consumir bebidas alcoólicas). O médico também pode receitar alguns medicamentos, como betabloqueadores, inibidores da enzima conversora e diuréticos, além de remédios antiarrítmicos, se necessário. O tratamento específico para a condição adjacente (amiloidose, hemocromatose etc.) também será realizado. Seu médico avaliará qual a melhor opção terapêutica. Em casos mais graves, outros tratamentos podem ser recomendados, como colocação de marca-passo cardíaco, implante de coração artificial ou mesmo transplante cardíaco.

BIBLIOGRAFIA

National Heart, Lung, and Blood Institute, National Institutes of Health, U.S. Department of Health and Human Services.

Pereira NL, Grogan M, Dec GW. Spectrum of restrictive and infiltrative cardiomyopathies: Part 1 of a 2-Part Series. *J Am Coll Cardiol* 2018 Mar 13;71(10):1130-48.

Pereira NL, Grogan M, Dec GW. Spectrum of restrictive and infiltrative cardiomyopathies: Part 2 of a 2-Part Series. *J Am Coll Cardiol*. 2018 Mar 13;71(10):1149-66.

MIOCARDITE

Cristina Machado Camargo Afiune

Consiste em uma doença em que ocorre inflamação do músculo cardíaco que causa uma diminuição da sua força de contração e seu mau funcionamento. As causas mais comuns de miocardite são: infecção, uso de alguns medicamentos, como quimioterapia, uso produtos químicos e radiação.

Nas crianças, a miocardite é geralmente causada por uma infecção viral (por vírus) sendo parvovírus, *influenza*, adenovírus, *coxsackie*, vírus da rubéola, HIV e SARS-CoV-2 os agentes mais comuns. Vale lembrar que infecções por estes vírus são frequentes em crianças, mas felizmente o número de casos de miocardite é pequeno.

Quando a miocardite é causada por uma infecção, o germe entra no corpo e viaja pela corrente sanguínea e infecta o coração. Normalmente, o sistema imunológico vai até o local da infecção para se livrar do germe. Em algumas crianças, essa resposta imunológica é excessiva, de modo que não apenas o germe é destruído, mas as próprias células do coração podem ser danificadas. Quanto mais músculo cardíaco for danificado, mais graves serão os sintomas da miocardite.

Os sintomas dependem da idade da criança. Crianças menores que 2 anos geralmente apresentam cansaço as mamadas, dificuldade para alimentação, palidez e sudorese. Crianças maiores geralmente apresentam fadiga, inchaço no corpo, dor abdominal e febre, podendo também referir dor no peito e coração acelerado.

Alguns exames ajudam a fazer o diagnóstico dessa doença. Na radiografia de tórax, observa-se aumento no tamanho do coração além da presença de líquido nos pulmões. O eletrocardiograma pode mostrar alguma arritmia e aumento da frequência cardíaca. O ecocardiograma é o exame que irá mostrar aumento do tamanho do coração além de diminuição na força de contração dos ventrículos. A ressonância cardíaca pode ser realizada, pois tem a capacidade de mostrar áreas de inflamação e cicatrizes no coração, podendo confirmar o diagnóstico de miocardite. Em alguns serviços, utiliza-se ainda a realização de uma biópsia do coração para se analisar melhor o músculo cardíaco.

O tratamento da miocardite baseia-se no grau de comprometimento do coração.

O tratamento é feito com medicações que ajudam o coração a funcionar melhor, além de medicações que ajudam a eliminar o excesso de líquido no organismo e nos pulmões (diuréticos), até que o coração se recupere desta inflamação. Em alguns casos, pode-se usar medicações para combater diretamente a inflamação do coração, como imunoglobulina ou corticoide. Felizmente, em cerca de 50% dos casos de miocardite em crianças, o coração recupera-se completamente, ocorrendo a cura em até 1 ou 2 meses. Por outro

lado, 25% dos casos ficarão com cicatrizes no coração e precisarão de medicações ao longo da vida e, nos outros 25% do casos, a doença vai evoluir de forma muito grave podendo necessitar do uso de coração artificial mecânico ou até mesmo um transplante cardíaco.

BIBLIOGRAFIA

Azeka E, Jatene MB, Jatene IB, Horowitz ESK, Branco KC, Souza Neto JD, et al. I Diretriz Brasileira de Insuficiência Cardíaca e Transplante Cardíaco, no feto, na criança e em adultos com cardiopatia congênita, da Sociedade Brasileira de Cardiologia. *Arq Bras Cardiol* 2014;103(6Supl.2): 1-126.

DOENÇA DE KAWASAKI

Andressa Mussi Soares

Em 1961, o Dr. Tomisaku Kawasaki identificou em uma criança em Tóquio, no Japão, um conjunto de manifestações clínicas distintas de qualquer outra doença já descrita. Em 1967, o Dr. Kawasaki publicou sua experiência em 50 crianças com essas mesmas alterações clínicas, sendo a doença, inicialmente, denominada de síndrome mucocutânea linfonodal e, posteriormente, recebendo seu nome. A doença de Kawasaki (DK) é uma doença aguda que acomete principalmente crianças até 5 anos, com pico de incidência entre 9 e 11 meses de idade, autolimitada, de etiologia desconhecida, constituindo-se em uma vasculite de artérias de tamanho médio, afetando principalmente as artérias coronárias em cerca de 25% dos pacientes não tratados e aproximadamente 4-5% dos pacientes tratados com imunoglobulina intravenosa (IGIV), com conseqüente formação de aneurismas das artérias coronárias.¹

Apesar dos aspectos clínicos e epidemiológicos da doença sugerirem fortemente uma etiologia infecciosa, a DK ainda permanece sem causa definida. Fatores clínicos tendem a uma etiologia infecciosa ou a uma resposta imune anormal a um agente infeccioso, como o fato de ser autolimitada, com febre de início súbito, cursar com inflamação orofaríngea, adenomegalia cervical, enantema e *rash* cutâneo. Fatores epidemiológicos, incluindo distribuição da idade, sazonalidade inverno-primavera, ciclos epidêmicos em determinadas regiões com surtos de expansões geográficas, além dos aspectos laboratoriais, são todos sugestivos de causa infecciosa. Entretanto, esforços para identificar um agente infeccioso com métodos sorológicos e culturas para bactérias e vírus, assim com inoculação em animais, têm falhado ao longo de mais de três décadas na identificação de um agente causal. É possível que a resposta imunológica a diversos agentes microbianos diferentes possa causar a DK. Diversos estudos têm sugerido que influências genéticas na magnitude e na natureza da resposta imune podem determinar a suscetibilidade à DK. Uma vez que testes diagnósticos específicos ainda não existem, o reconhecimento clínico é de grande importância para a condução terapêutica destes pacientes, pois o retardo ou o equívoco diagnóstico pode comprometer sobremaneira o curso e o prognóstico da doença.² O diagnóstico da doença ainda é eminentemente clínico e segue os critérios clássicos estabelecidos pela American Heart Association (AHA),¹ em que a febre deve persistir por pelo menos cinco dias e estar associada a quatro outras manifestações listadas no Quadro 39-1. Existem situações peculiares nas quais os pacientes com febre há mais de cinco dias e com menos de quatro outras manifestações clínicas já apresentam acometimento coronariano ao ecocardiograma, confirmando precocemente o diagnóstico de DK. Desta maneira, a contribuição da ecocardiografia é extremamente útil e valiosa na DK.³

Quadro 39-1. Critérios Diagnósticos para Doença de Kawasaki

- Febre por pelo menos 5 dias
- Quatro dos seguintes sinais:
 - Hiperemia conjuntival bilateral
 - Alterações de mucosa oral
 - ◆ Eritema ou fissura labial
 - ◆ Eritema difuso ou orofaringe
 - ◆ Língua em framboesa
 - Alterações de extremidades
 - ◆ Edema endurecido de mãos e pés
 - ◆ Eritema palmoplantar
 - ◆ Descamação, usualmente, periungueal
 - Exantema polimorfo
 - Adenomegalia cervical (> 1,5 cm de diâmetro)

Obs.: Na presença de febre e quatro outros sinais, pode ser feito o diagnóstico de DK antes do 5º dia de doença

As alterações laboratoriais mais observadas são hemograma com leucocitose e neutrofilia, além de aumento dos valores de exames de fase aguda, como velocidade de hemossedimentação e proteína C-reativa. O diagnóstico de DK incompleta pode ser estabelecido na presença de três ou mais dos critérios a seguir descritos: albumina ≤ 3 g/dL; anemia; elevação da alanina aminotransferase (TGP); plaquetas após os sete dias $\geq 450.000/\text{mm}^3$; leucócitos $\geq 15.000/\text{mm}^3$ e urina com ≥ 10 leucócitos.

O tratamento mais indicado é a aplicação de IGIV em dose única de 2 g/kg por infusão de 12 horas. De acordo com a evolução do quadro clínico do paciente, a dose de IGIV pode ser repetida ou podem ser adicionados corticoides, principalmente em casos refratários.⁴ Durante a fase aguda, aspirina é administrada na dose de 80 a 100 mg/kg em 4 doses diárias. Aspirina em altas doses juntamente com imunoglobulina parece causar efeito anti-inflamatório aditivo. Alguns centros mantêm a aspirina em dose elevada até 48 a 72 horas após a criança ficar afebril e outros a mantêm até o 14º dia da doença., mesmo que a febre tenha cessado antes. Nesta época, a dose é diminuída para 3 a 5 mg/kg/dia até a 6º ou a 8ª semana do início da doença nos pacientes sem anormalidades coronarianas, e indefinidamente naqueles com alterações coronárias, mesmo após resolução destas anormalidades ao ecocardiograma.

Devido ao potencial comprometimento das artérias coronárias, os pacientes com DK podem ser estratificados de acordo com risco relativo de apresentar isquemia miocárdica.¹ Esta estratificação preocupa-se com o tratamento farmacológico do paciente para reduzir trombose, com sua atividade física, acompanhamento de exames complementares diagnósticos, como ECG, ecocardiograma, teste de esforço e exames para avaliação da perfusão miocárdica, além de avaliar as indicações de angiografia coronária, visando ao melhor seguimento dos pacientes após a DK.

REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. McCrindle BW, Rowley AH, Newburger JW, Burns JC, Bolger AF, Gewitz M, et al. Diagnosis, treatment, and long-term management of Kawasaki disease: A Scientific Statement for Health Professionals From the American Heart Association. *Circulation* 2017;135(17):e927-e999.
2. Soares AM, Foronda A, Baptista LPS. Doença de Kawasaki e arterite de Takayasu. *Cardiologia e cirurgia cardiovascular pediátrica*. 2. ed. São Paulo: Roca; 2012. p. 887-906.

3. Soares AM. My approach to assess Kawasaki disease by echocardiogram. *Arq Bras Cardiol: Imagem cardiovasc* 2020;33(4):eabc106.
4. Ben TS, Newburger JW, Burns JC, Takahashi M. *Kawasaki disease – Current understanding of mechanism and evidence – based treatment*. Japan: Springer; 2017.

COMPROMETIMENTO CARDÍACO NA SÍNDROME INFLAMATÓRIA MULTISSISTÊMICA EM PEDIATRIA

Gabriela Nunes Leal

A população pediátrica foi relativamente poupada da infecção pelo SARS-CoV-2, quando comparada à população adulta. De fato, sabe-se que apenas 40% dos indivíduos com menos de 18 anos expostos ao vírus acabam sendo infectados. Ainda, apenas 20-30% das crianças e adolescentes infectados pelo SARS-CoV-2 apresentam sintomas.

No entanto, aproximadamente um ano após o início da pandemia começaram a ser descritos casos de síndrome inflamatória multissistêmica em pediatria (SIM-p), relacionados com a infecção prévia pelo SARS-CoV-2. O quadro surge entre 3 e 6 semanas após a infecção, representando uma reação imunológica tardia da criança ao vírus. O quadro clínico destas crianças e adolescentes pode incluir:

- Febre alta e persistente.
- Dor abdominal, diarreia, vômitos.
- Manchas avermelhadas pelo corpo.
- Conjuntivite.
- Desconforto respiratório.
- Queda do estado geral, torpor, extremidades frias, redução da quantidade de urina, gemência.

Em 80% dos casos de SIM-p, o coração e o sistema cardiovascular são comprometidos. A criança pode apresentar:

- Alteração no ritmo do coração (com aumento ou diminuição da frequência cardíaca).
- Inflamação na membrana que recobre o coração (pericárdio) com acúmulo de líquido ao redor deste.
- Inflamação das válvulas cardíacas (valvulite).
- Inflamação do músculo cardíaco (miocardite) com redução da força de contração do coração.
- Inflamação das artérias coronárias que irrigam o coração. Essas artérias podem sofrer dilatação com formação de aneurismas e até de trombos em seu interior.

É importante que os pais reconheçam esses sinais e sintomas de alerta para SIM-p, encaminhando a criança ou o adolescente para serviço médico de emergência.

O pediatra emergencista que receber o paciente realizará exame físico minucioso e solicitará coleta de exames, afastando outras doenças que se assemelham à SIM-p. Os dados de história são muito importantes para o diagnóstico de SIM-p, devendo os responsáveis informarem se a criança ou adolescente foi exposto a algum caso confirmado de COVID-19 nas semanas anteriores. O exame de PCR por *swab* para SARS-CoV-2 poderá ser

negativo neste momento, uma vez que a SIM-p ocorre longe da infecção aguda pelo vírus. Por outro lado, a sorologia costuma ser positiva. Entre os exames que podem ser solicitados para diagnóstico e seguimento das complicações cardíacas estão o eletrocardiograma, Holter, ecocardiograma, angiotomografia de coronárias e ressonância nuclear magnética.

Nos casos de maior gravidade, pode ser indicado atendimento em unidade de terapia intensiva pediátrica. Alguns pacientes acabam necessitando de auxílio para respirar com cateter de oxigênio ou até intubação com ventilação mecânica. Eventualmente precisam receber também drogas por acesso venoso para ajudar o coração a bombear o sangue e para manter a pressão sanguínea adequada. Em raros casos, quando os pacientes não respondem adequadamente a estas medidas convencionais, pode-se lançar mão de oxigenação extracorpórea através de membranas (ECMO). Existem medicações que são usadas para conter a inflamação e reduzir danos aos órgãos. Entre elas estão a imunoglobulina humana e os glicocorticoides, que são administrados na veia, já nas primeiras horas de internação. A aspirina é utilizada para reduzir inflamação e risco de trombozes em coronárias. Alguns pacientes com maior risco de desenvolver trombose recebem também heparina. A retirada da aspirina, glicocorticoides e heparina deve ser feita, conforme evolução clínica, pelo cardiologista/pediatra que acompanha o paciente.

Ainda que a SIM-p seja uma forma potencialmente grave de doença, a maior parte das crianças se recupera bem, quando adequadamente atendida. A taxa de mortalidade, nos Estados Unidos, é de 1,7% e, no Brasil, é de 6,25%. O momento ideal para retorno às atividades esportivas após um quadro de SIM-p deve ser sempre determinado pelo cardiologista que acompanha o paciente, conforme evolução clínica. No momento, não é possível definir qual é a chance de ocorrerem complicações cardíacas a longo prazo nas crianças e adolescentes que tiveram SIM-p. Por esta razão, é essencial continuar o acompanhamento destes pacientes após a alta, ao longo de todo o seu desenvolvimento.

BIBLIOGRAFIA

- Shaddy RE, Penny D, Feltes TF, Cetta F, Mital S. Moss and Adams heart disease in infants, children and adolescents: including the fetus and young adult. 10th ed. Wolters Kluwer; 2021.
- Wernovsky G, Anderson RH, Kumar K, Mussatto K, Redington AN, Tweddell JS, et al. Anderson's pediatric cardiology. 4th ed. Elsevier; 2020.

FEBRE REUMÁTICA

Cleonice de Carvalho Coelho Mota

A febre reumática é uma doença aguda que tem início algumas semanas após uma infecção de garganta não tratada ou tratada de forma incorreta. Crianças com mais de 4 anos e adolescentes com menos de 15 anos são os mais atingidos pela primeira vez, mas as recidivas da doença podem acontecer até na idade adulta, principalmente nos jovens. Após a ocorrência da fase aguda, o acometimento do coração evolui para a fase crônica, que acompanha o indivíduo por toda a vida. Portanto, a febre reumática pode causar lesões permanentes (sequelas) nas valvas do coração (**cardiopatia reumática, “reumatismo no coração”**).

O QUE CAUSA A FEBRE REUMÁTICA?

A febre reumática ocorre após inflamação da garganta causada por uma bactéria chamada estreptococo. Portanto, se ocorrer febre, mal-estar, vômitos e dor de garganta com inchaço das amígdalas, vermelhidão e pontos de pus, deve-se procurar assistência médica para tratamento. Nunca dê pouca importância para uma dor de garganta.

QUAIS SÃO OS PRINCIPAIS SINTOMAS DA FEBRE REUMÁTICA?

Além dos sintomas gerais como febre, falta de apetite, fadiga e desânimo, a doença pode atingir várias partes do corpo.

- **Coração: falta de ar**, cansaço fácil com exercício físico, **coração acelerado e dor no peito**.
- **Articulações: muita dor e inchaço nas juntas** (articulações), que se tornam quentes e avermelhadas. A inflamação passa de uma junta para a outra, principalmente **joelhos, tornozelos, cotovelos e punhos**.
- **Sistema nervoso**: falta de coordenação dos movimentos de braços, pernas e língua (dança de São Guido).
- **Pele (raro)**: pequenos caroços debaixo da pele, principalmente perto das articulações, e manchas avermelhadas na pele, principalmente no tronco.

COMO PODEMOS EVITAR A FEBRE REUMÁTICA?

1. Deve-se procurar assistência médica ao primeiro sinal de dor de garganta. É **importante tratar corretamente a amigdalite** para **evitar o primeiro surto** da febre reumática. Deve-se sempre **seguir as orientações médicas**, incluindo o tempo de uso do antibiótico mesmo com melhora do quadro, para que o estreptococo seja totalmente eliminado do corpo.

2. Pessoas que já apresentaram febre reumática **podem voltar a ter a doença** (recidivas). Portanto, para que não ocorram novos surtos é necessário o uso de injeção intramuscular de penicilina benzatina de 3 em 3 semanas. O uso regular desta medicação impede novas infecções de garganta pelo estreptococo. Este tratamento preventivo é, portanto, **muito importante para evitar outros surtos** e, conseqüentemente, **problemas graves nas valvas do coração**, incluindo o uso contínuo de medicação para o coração e também a necessidade de cirurgia cardíaca.
3. **Diminuir o contato com o estreptococo**, visto que é uma bactéria com grande poder de transmissão. Após 24 horas do início do tratamento da amigdalite com antibiótico, o paciente torna-se minimamente contagiante.

BIBLIOGRAFIA

- Shaddy RE, Penny D, Feltes TF, Cetta F, Mital S, Moss and Adams. Heart disease in infants, children and adolescents: including the fetus and young adult. 10th ed. Wolters Kluwer; 2021.
- Wernovsky G, Anderson RH, Kumar K, Mussatto K, Redington AN, Tweddell JS et al. Anderson's pediatric cardiology. 4th ed. Elsevier; 2020.

PERICARDITE

Ana Cristina Tanaka

A pericardite é a inflamação do pericárdio que é a camada mais externa do coração, formada por duas membranas finas separadas por um pouco de líquido que ajuda no deslizamento do coração dentro da caixa torácica. A incidência na faixa etária pediátrica não é conhecida. Pode ser aguda ou crônica. As causas mais comuns são as infecções virais, doenças reumatológicas, doenças renais, hipotireoidismo, neoplasias, pós-operatório de cirurgia cardíaca (síndrome pós-pericardiotomia) e idiopática.

A forma aguda, em geral, é súbita e dura de 1 a 3 semanas. A inflamação do pericárdio pode levar ao aumento do líquido pericárdico (derrame pericárdico) e, em casos mais graves, comprometer a função do coração (tamponamento cardíaco). Dependendo da duração e da causa, pode ocorrer aumento na espessura do pericárdio e o aparecimento da pericardite constrictiva, cujo tratamento é cirúrgico com retirada de parte do pericárdio comprometido.

O sintoma mais comum é uma dor aguda em pontada no peito, que varia de intensidade conforme a mudança de posição do corpo. Pode ocorrer febre também. A maioria dos casos é de leve intensidade e costuma melhorar por conta própria. O diagnóstico é feito com os sintomas relatados, exame físico e exames complementares como radiografia de tórax, eletrocardiograma, ecocardiograma, tomografia computadorizada, ressonância magnética e exames laboratoriais.

As complicações podem ser o tamponamento cardíaco e a pericardite constrictiva.

O tratamento inclui repouso, medicação para dor ou febre, anti-inflamatórios e/ou antibióticos. Nos casos mais graves podem ser necessários outros medicamentos e, raramente, cirurgia com punção e drenagem para retirada do excesso de líquido pericárdico e/ou de parte do pericárdio no caso de pericardite constrictiva.

BIBLIOGRAFIA

I Diretriz Brasileira de Miocardites e Pericardites. SBC 2013. Arq Bras Cardiol 2013;100(4 Sup 1):1-36.
Wild CLDT. Pericardites. In: Schvartasman BGS, Maluf Jr PT e Carneiro-Sampaio M. Cardiologia Pediátrica da Coleção Pediatria do Instituto da Crianças e do Adolescente do Hospital das Clínicas. p. 91-101.

TUMORES CARDÍACOS

Ivan Romero Rivera

Os tumores do coração são neoplasias, ou seja, massas compostas por células com crescimento desordenado, constante e com velocidade superior à dos tecidos normais. Podem ser classificados em benignos, quando têm crescimento mais lento, ordenado e respeitando os limites com os tecidos vizinhos, ou malignos (câncer), quando geralmente têm um crescimento mais rápido, com células pouco diferenciadas e que invadem os tecidos vizinhos, seja de forma direta ou pela circulação em um processo denominado metástase. Além disso, podem ser primários, quando se originam nos tecidos do coração, ou secundários, quando se originam em outros tecidos e invadem o coração por metástase.

São muito raros em crianças e, nesta faixa etária, aproximadamente 90% são do tipo benigno. O mais comum é o rabdomioma, que pode ser múltiplo, geralmente assintomático, já detectável pelo ecocardiograma fetal e que, na maioria dos casos, desaparece de forma espontânea durante o acompanhamento clínico, podendo requerer tratamento quando é muito grande e produz algum grau de obstrução dentro do coração, sendo, nestes casos, sintomático. Ocasionalmente, pode estar associado a uma doença chamada esclerose tuberosa, que tem outros sinais espalhados pelo corpo. Nestes casos, provavelmente, o médico fará uma avaliação genética para confirmar ou descartar este diagnóstico. Seguem, em frequência, o fibroma, o teratoma e o hemangioma. Os fibromas podem ser assintomáticos, mas geralmente produzem sinais de insuficiência cardíaca como falta de ar e arritmias, e os hemangiomas podem estar associados a outras tumorações vasculares na pele. Embora benignos, todos requerem uma avaliação médica para diagnóstico, acompanhamento e, quando necessária, a indicação de ressecção cirúrgica.

Os mixomas são tumores benignos mais comuns na idade adulta, mas podem, menos frequentemente, serem diagnosticados na faixa pediátrica. Requer cirurgia para ser retirado pela possibilidade de obstruir parte do coração e soltar fragmentos que podem ir pelo sangue e obstruir alguns vasos periféricos.

Os tumores malignos do coração são muito mais raros e compreendem, principalmente, os sarcomas, linfoma e mesotelioma. Na maioria das vezes produzem sintomas locais por obstrução ou pelo comprometimento geral, como febre, fadiga e dificuldade na alimentação. Quando secundários, devemos lembrar que eles têm origem em outro órgão e pode haver, portanto, sintomas não necessariamente associados ao coração.

Embora os exames não invasivos como o ecocardiograma ou a ressonância magnética possam ajudar a definir o tipo de tumor pelas suas características e pela localização, a definição exata do tipo de células e a provável malignidade devem ser definidos mediante biópsia do tecido tumoral.

Em todos os casos, o acompanhamento médico do paciente é muito importante, tanto para o diagnóstico como a definição do tipo de tumor e a necessidade ou não de fazer tratamento clínico ou ressecção mediante cirurgia.

BIBLIOGRAFIA

- Shaddy RE, Penny D, Feltes TF, Cetta F, Mital S, Moss and Adams. Heart disease in infants, children and adolescents: including the fetus and young adult. 10th ed. Wolters Kluwer; 2021.
- Wernovsky G, Anderson RH, Kumar K, Mussatto K, Redington AN, Tweddell JS et al. Anderson's pediatric cardiology. 4th ed. Elsevier; 2020.

ENDOCARDITE INFECCIOSA

Cristiane Nogueira Binotto

Endocardite infecciosa (EI) é uma doença grave que provoca inflamação no endocárdio, membrana que reveste a parede interna do coração e nas válvulas cardíacas, mas pode atingir defeitos septais, endocárdio mural ou *devices* intravasculares, como *patches*, *shunts* cirúrgicos e cateteres intravenosos.¹

A incidência é de aproximadamente 0,3/100.000 nascimentos em crianças, com mortalidade de 11,6% e um estudo multicêntrico encontrou-se uma incidência de 0,05 a 0,12/1.000 internações, sendo uma complicação nos pacientes com febre reumática, com cardiopatia congênita e com cirurgia cardíaca prévia.² Em neonatos ocorre com mais frequência em corações estruturalmente normais, onde a endocardite é rara, ocorre em decorrência da utilização de cateteres centrais. Pacientes com cardiopatias podem desenvolver endocardite em qualquer faixa etária, sendo mais frequente nos pacientes com comunicação interventricular, tetralogia de Fallot e estenose aórtica. A incidência de vegetação nos implantes de valva Melody tem sido entre 3 e 14%.^{2,3}

Causada por microrganismos que invadem a corrente sanguínea e se instalam em áreas danificadas do endocárdio, em válvulas cardíacas nativas ou defeituosas ou próteses e nas grandes artérias, é associada à alta morbidade e mortalidade e é muito temida nos pacientes cardiopatas.¹⁻³ Sua classificação se baseia na virulência do agente envolvido: baixa virulência quando ocasionada por estreptococo α -hemolítico, enterococo ou estafilococo coagulase-negativo, ocasionando uma doença subaguda prolongada, e alta virulência quando ocasionada pelo *stafilococcus aureus*, *streptococco pneumoniae* ou *streptococco* β -hemolítico, levando a uma doença aguda e invasiva.^{3,4} Temos também as endocardites não infecciosas, com baixa incidência, por formação de vegetações e secundárias a doenças como lúpus eritematoso sistêmico (endocardite de Libman-Sacks), febre reumática, câncer de pulmão, estômago e pâncreas, tuberculose e pneumonia com formação de trombos. Os trombos presentes na endocardite podem-se deslocar e obstruir artérias à distância (embolização).^{4,5}

O *streptococcus viridans* tem uma propensão em aderência nas valvas cardíacas e é o responsável pela maioria das endocardites, em pacientes adultos, sendo os cocos gram-positivos encontrados em 90%, principalmente nos pacientes com febre reumática.^{5,6} Microrganismos gram-negativos são menores que 10% em crianças, contudo, em neonatos, imunossuprimidos e usuários de drogas injetáveis, aumenta sua incidência. Entre os gram-negativos temos o grupo HACEK (*Haemophilus parainfluenzae*, *H. aphrophilus*, *H. paraphrophilus*, *H. influenzae*, *Actinobacillus actinomycetemcomitans*, *Cardiobacterium hominis*, *Eikenella corrodens*, *Kingella kingae*, e *K. denitrificans*).⁶

Quadro 44-1. Condições com risco de endocardite

Alto risco
<ul style="list-style-type: none"> ■ Próteses valvares ■ Episódio prévio de endocardite ■ Cardiopatia congênita cianótica complexa (TGA, T4F, ventrículo único) ■ Shunts sistêmico-pulmonar cirúrgico ■ Uso de drogas injetáveis ■ Cateter venoso central
Médio risco
<ul style="list-style-type: none"> ■ Ducto arterial patente não corrigido ■ Comunicação interventricular não corrigida ■ Comunicação interatrial não corrigida (exceto ostium secundum) ■ Valva aórtica bicúspide ■ Prolapso da valva mitral com insuficiência ■ Lesão valvar reumática ■ Outras lesões valvares ■ Miocardiopatia hipertrófica

A cultura sanguínea nas EI pode ser negativa em aproximadamente 5 a 10% dos pacientes, dificultando o diagnóstico e o tratamento adequado.

Existem algumas condições conhecidas que aumentam o risco de EI e estão listadas no Quadro 44-1.^{5,6}

A doença se instala quando bactérias provenientes, principalmente da boca (cáries e lesões gengivais), mas também provenientes da pele, intestino, aparelho respiratório e trato urinário ou utilização de cateter central, ou procedimentos cirúrgicos como cirurgias de amígdalas e adenoides, ou utilização de broncoscópio rígido para exames de vias aéreas, bexiga e intestino ou realização de tatuagens e *piercing* ou drogas injetáveis, são levadas pela corrente sanguínea ao coração. Estas bactérias atingem as válvulas cardíacas ou endocárdio, onde se fixam, com multiplicação dos patógenos e surgimento de vegetações, ou seja, estruturas com restos celulares, plaquetas, fibrina e células vermelhas, onde as bactérias se aderem e, eventualmente, formam uma vegetação infectada com comprometimento e destruição da válvula e de seu funcionamento. Bactérias como estafilococo e estreptococo são mais comuns pela predisposição à agregação plaquetária.^{5,6}

A consequência imediata da endocardite inclui a formação de vegetação, alterações hemodinâmicas e síndrome clínica, fazendo parte da entidade complexa que é a endocardite. As manifestações distais são fenômenos embólicos que podem ocorrer em órgãos nobres como cérebro, rim, pulmões e extremidades, e achados extracardíacos estão relacionados com mecanismos imunológicos. O fator reumatoide está relacionado, principalmente, com o antígeno estreptococo α -hemolítico ou estafilococo coagulase-negativo. Este fator tende a desaparecer com o tratamento efetivo, mas os mecanismos imunológicos podem ocasionar problemas de pele, tecido subcutâneo, olhos e rins (nefrite).⁴

ACHADOS CLÍNICOS

As manifestações e complicações estão diretamente relacionadas com as mudanças estruturais e hemodinâmicas causadas no local da infecção, da embolização pela vegetação e reações imunológicas. A bacteriemia vai ocasionar febre e toxicidade sistêmica. Os achados em crianças são diferentes dos adultos. Nos adultos a maior causa é valvar e em crianças

com cardiopatias congênitas a lesão envolve alteração estrutural e o endocárdio, como no caso da comunicação interventricular e ducto arterial patente, e outros sítios vasculares com condutos cirúrgicos; como exemplo temos os *shunts* e *stents*, levando ao aparecimento de febre alta com suor noturno, novo sopro cardíaco ou intensificação do sopro existente, petéquias, fenômenos embólicos, esplenomegalia, edemas em pés e pernas, fadiga intensa, dor muscular, perda de peso e inapetência, achados neurológicos, presentes em 20% dos casos, simulando infarto, abscesso e meningite asséptica, nódulos de Osler (nódulos macios nas pontas dos dedos das mãos e pés), lesões de Janeway (áreas de sangramento dolorosas nas palmas das mãos e nas plantas dos pés), manchas de Roth (hemorragia de retina e nos olhos), anemia, alterações renais incluindo proteinúria, hematúria e leucocitúria e cultura sanguínea positiva. Os neonatos são os que apresentam sintomas de sepse ou achados neurológicos focais de embolização e podem desenvolver infecções satélites como meningite e osteomielite.^{5,6}

ACHADOS LABORATORIAIS

A cultura sanguínea positiva é o padrão-ouro para o diagnóstico, porém, são necessárias três coletas em sítios separados dentro de 24 horas, com intervalo mínimo de 1 hora entre as coletas para a confirmação. Mas ainda é alto o índice de cultura sanguínea negativa, 26,6% em adultos e em crianças é ainda superior a 30,2%. Em crianças, 43,1% são ocasionadas pelo *Staphylococci* spp. e 39,5% pelo *Streptococci* spp., sendo este último predominante nas crianças com cardiopatias congênitas. O *Mycobacterium chimaera* é o mais comum nos casos de valvas prostéticas. Outros exames auxiliam no diagnóstico: velocidade de hemossedimentação, fator reumatoide, anemia, hematúria e, em alguns casos, presença de anticorpos para específicos antígenos bacterianos.⁶

O ecocardiograma bidimensional é o principal método para a elucidação diagnóstica, com sensibilidade em crianças superior a 80%, mas este exame negativo não afasta a EI, e é ainda o exame que define a indicação cirúrgica da EI. Em crianças a necessidade de ecocardiograma transesofágico é rara, mas está indicado em casos de abscesso de raiz aórtica, próteses valvares, deformidade torácica e obesidade. O ecocardiograma transesofágico é superior na identificação da vegetação, identificação de escapes paravalvulares, deiscências de próteses e avaliação de via de saída de ventrículo esquerdo em pacientes com cirurgias prévias, e avalia a necessidade de procedimentos cirúrgicos como nos casos de vegetação persistente após embolização, vegetação em valva mitral > 10 mm, um ou mais fenômenos embólicos em 2 semanas durante a vigência de antibiótico, 2 ou mais fenômenos embólicos durante ou após o tratamento medicamentoso, aumento da vegetação com 4 semanas de tratamento, disfunção valvar, insuficiência mitral ou aórtica com sinais de falência ventricular, insuficiência cardíaca não responsiva ao tratamento medicamentoso, perfuração ou ruptura valvar, novo bloqueio cardíaco e abscesso grande apesar do tratamento antimicrobiano.⁴⁻⁶

O ecocardiograma 3D ainda apresenta uma efetividade a ser comprovada e o ecocardiograma intracardiaco tem sua importância na visualização de vegetações em valvas pulmonares implantadas. O PET-CT com uso de F-fluorodesoxiglicose (F-FDG), usa o fato de o processo inflamatório ser ativo e com altos índices de F-FDG, e é de grande validade nos casos suspeitos de endocardite em próteses ou *devices* e foi incorporado como critério maior nos critérios de Duke com sensibilidade de 70 a 85%, mas ainda não tem sua aplicabilidade confirmada em crianças com cardiopatias congênitas. O importante é o diagnóstico precoce e o manejo relacionado com complicações embólicas ou insuficiência cardíaca aguda nas regurgitações valvares.^{5,6}

CRITÉRIOS DIAGNÓSTICOS

O diagnóstico baseia-se no exame físico, bacteriemia, história clínica de embolização e fenômeno vascular imunológico e avaliação dos sintomas. A cultura é o padrão ouro e o ecocardiograma identifica a vegetação. Tomografia e ressonância são úteis em vegetações características.

Para a definição de EI, utilizam-se os critérios de Duke (Quadro 44-2).⁴⁻⁶

Podemos classificar a EI após utilização dos critérios de Duke em confirmada, possível e descartada (Quadro 44-3).⁴⁻⁶

Quadro 44-2. Critérios de Duke para Diagnóstico de Endocardite

Critérios maiores

1. Cultura sanguínea positiva

- a) Microrganismos típicos e consistentes com endocardite em 2 culturas sanguíneas separadas:
 - *Streptococcus viridans*, *Streptococcus bovis*, grupo HACEK, *S. aureus*; ou
 - Enterococo da comunidade na ausência de foco primário; ou
- b) Microrganismos consistentes com endocardite em cultura sanguínea persistente como segue:
 - Mínimo de duas culturas positivas com tempo > 12 horas; ou
 - Três ou a maioria de quatro culturas sanguíneas positivas com intervalo entre a primeira e a última ≥ 1 hora
- c) Uma única cultura sanguínea positiva para *Coxiella burnetii* ou título de Ac IgG de antifase I >1:800

2. Evidência de comprometimento endocárdico

- a) Ecocardiograma positivo para EI pelo exame transtorácico ou transesofágico
 - Presença de massa intracárdica oscilante em valva ou estruturas de (vegetação), com jatos regurgitantes ou materiais implantados sem uma explicação anatômica alternativa ou
 - Abscesso; pseudoaneurisma, fístula intracárdica ou
 - Nova deiscência parcial de valva protética ou
 - Perfuração valvar com nova regurgitação valvar
- b) Atividade anormal detectada nas próteses valvares pelo F-FDG no PET-CT (após 3 meses de implantação)
- c) Lesões para-valvulares no CT-scan cardíaco

Critérios menores

1. Predisposição por problema cardíaco ou uso de drogas injetáveis
2. Febre > 38° C
3. Fenômenos vasculares, embolia arterial, infarto pulmonar séptico, aneurisma micótico, hemorragia intracraniana, hemorragia conjuntival e lesões de Janeway
4. Fenômenos imunológicos: glomerulonefrite, nódulos de Osler, manchas de Roth e fator reumatoide
5. Evidência microbiológica: cultura positiva, não encontrada dentro dos critérios maiores ou infecção ativa com microrganismo consistente com endocardite

Quadro 44-3. Classificação da Endocardite Infecciosa (EI)

El confirmada	El possível	El descartada
1. Critérios patológicos: a) Microrganismo demonstrado em cultura ou exame histológico da vegetação, que embolizou, ou presença de abscesso intracardíaco b) Lesão patológica, vegetação ou abscesso cardíaco confirmado por exame histológico demonstrando endocardite ativa 2. Critérios clínicos: a) Dois critérios maiores ou b) Um critério maior e três critérios menores ou c) Cinco critérios menores	1. Um critério maior e um critério menor ou 2. Três critérios menores	1. Outro diagnóstico confirmado ou 2. Resolução da síndrome infecciosa com ≤ 4 dias de tratamento ou 3. Sem evidência patológica de EI em cirurgia ou autópsia com ≤ 4 dias de tratamento ou 4. Sem critérios para endocardite

TRATAMENTO

O tratamento deve ser iniciado precocemente, a nível hospitalar, para evitar danos irreparáveis ao coração. Quando a cultura é negativa utiliza-se antibiótico de largo espectro, mas em certos casos a cirurgia é inevitável para a retirada da vegetação.^{5,6}

A completa erradicação da infecção requer muitas semanas de antibioticoterapia, porque a vegetação contém plaquetas e fibrina em altas concentrações, com escolhas de antibióticos bactericidas. Quando é necessária combinação antibiótica, testar a atividade bactericida sinérgica, como a combinação de penicilina G e gentamicina para enterococo ou estreptococo α -hemolítico.⁶

Para o estreptococo com uma concentração inibitória mínima (MIC $\leq 0,1$ ug/mL) para a penicilina, sendo os grupos mais frequentes: o grupo *viridans* (α hemolítico) e o restante *S. bovis* ou β -hemolíticos, o tratamento com penicilina G cristalina na dose de 200 a 300.000 U/kg/dia por 4 semanas tem boa resposta, principalmente em pacientes com função renal alterada e risco de toxicidade ao aminoglicosídeo. Ampicilina é uma alternativa na dose de 200 a 300 mg/kg/dia e a ceftriaxona na dose de 100 mg/kg/dia EV ou IM diariamente por 4 semanas é utilizada em pacientes externos. Em adultos tem sido utilizada a penicilina G cristalina ou ceftriaxona associada a aminoglicosídeo na dose de 3 a 6 mg/kg/dia por 2 semanas com boas respostas, mas em crianças não é recomendada.

Para o *Streptococo viridans* e *bovis* com MIC $> 0,1$ e $\leq 0,5$ ug/mL, o tratamento recomendado é por 4 semanas com penicilina G cristalina ou ceftriaxona associado a 2 semanas de gentamicina.

Paciente com MIC $> 0,5$ ug/mL pode ser tratado com ampicilina ou penicilina G cristalina associado à gentamicina 4 a 6 semanas, sendo este tratamento eficaz em *Abiotrophia defectiva* e *Granulicatella* e *Gemella*. Utilizado também para enterococo susceptível à penicilina, gentamicina e vancomicina. Sendo a endocardite por enterococo rara em crianças, o controle rígido de função renal e ototoxicidade se faz necessário.

Endocardite pelo estafilococo pode ser pelo coagulase-positivo (*S. aureus*) ou coagulase-negativo (*S. epidermidis*). Exceto em casos susceptíveis, as terapias devem incluir antibióticos penicilinase-resistentes (nafcilina ou oxacilina) administrados por 6 semanas com associação à gentamicina por 3 a 5 dias, podendo ser utilizada, também, a cefazolina.

Existe aumento das taxas de resistência à oxacilina, meticilina e nafcilina (ORSA, MRSA, NRSA). O antibiótico daptomicina foi aprovado para tratamento de bacteriemia pelo *S. aureus*, mas em crianças é limitado seu uso.⁴⁻⁶

Endocardite por gram-negativo em crianças é causada pelo grupo HACEK (*Haemophilus parainfluenzae*, *H. aphrophilus*, *H. paraphrophilus*, *H. influenzae*, *Actinobacillus actinomycetemcomitans*, *Cardiobacterium hominis*, *Eikenella corrodens*, *Kingella kingae*, *K. denitrificans*). Esta bacteriemia ocorre sem um foco presente e sem achados clínicos típicos e deve ser tratada 4 semanas com ceftriaxona ou cefotaxime ou ampicilina com sulbactam. Em adultos a ciprofloxacilina é recomendada, sendo as fluoroquinolonas não recomendadas em pacientes com menos de 18 anos.

Endocardite por microrganismo anaeróbico como *Escherichia coli*, *Pseudomonas aeruginosa* ou *Serratia marcescens* é rara e a terapia deve ser indicada pelos testes de susceptibilidade. A experiência é com uso de penicilina ou cefalosporina associada a aminoglicosídeo por 6 semanas.⁴⁻⁶

Endocardite fúngica é uma nova síndrome e geralmente ocorre por complicação de tratamento clínico ou cirúrgico com alta mortalidade e morbidade, ocorre em pacientes imunossuprimidos (prematuros) com cateteres centrais, sendo mais comum pela *Candida sp.*, o tratamento recomendado é com anfotericina B por 6 semanas.⁶

Endocardite em valvas prostéticas, o tratamento é por 6 semanas ou mais com penicilina, ampicilina ou ceftriaxona associada à gentamicina por 2 semanas ou nafcilina ou oxacilina associada a gentamicina e ripampicina ou vancomicina. Nesta situação a cirurgia normalmente é necessária.^{5,6} Em adultos o tratamento cirúrgico precoce reduz a mortalidade e deve ser realizada nos casos obstrutivos, com insuficiência cardíaca progressiva, endocardite fúngica e cultura positiva com 10 a 14 dias de tratamento, sendo o uso de anticoagulação discutível.⁴⁻⁶

O tratamento antimicrobiano é realizado com pelo menos um bactericida usado na dose corrigida para peso, idade e ajuste renal, tratamento com duração de 6 semanas ou mais, com tratamento baseado na cultura e sensibilidade do antimicrobiano, mas ajustes podem ser feitos em casos de mistura de agentes ou resistência bacteriana. O tratamento empírico deve ser feito de acordo com protocolos estabelecidos. O tratamento cirúrgico na faixa pediátrica ainda é controverso, em adultos o tratamento cirúrgico precoce é bem estabelecido nas últimas décadas. Definido como emergência (24 horas), urgente (em poucos dias) e cirurgia eletiva precoce (após 1 ou raramente 2 semanas após o diagnóstico e antes de completar o tratamento antibiótico), mas as complicações são embolismo cerebral ou acidente vascular isquêmico transitório.⁶

PROFILAXIA

A prevenção é realizada com uso profilático de antibiótico nos procedimentos dentários, gastrointestinais e urológicos, nos pacientes que apresentem fatores de risco para endocardite bacteriana. A recomendação importante para a profilaxia é: escovação dentária várias vezes ao dia e fio dental, visita ao dentista regularmente, redução na ingestão de açúcares e não ser fumante. A EI pode ser prevenível corrigindo os defeitos cardíacos ou reduzindo a bacteriemia. As recomendações com uso de antibiótico profilático em certos procedimentos dentários e cirúrgicos se modificaram ao longo dos anos devido à atribuição de EI a procedimentos diários como escovação dos dentes, comuns do dia a dia. A American Heart Association (AHA), em 2007, e o instituto de saúde e excelência clínica do Reino Unido (NICE), em 2008, e Canadá estudaram as recomendações de profilaxia.⁵⁻⁷

Reconheceram que existem grupos individuais que aumentam o risco de EI, é inquestionável, incluindo os pacientes com cardiopatias congênitas cianóticas sem correção, *shunts* paliativos e condutos, valvas prostéticas, e história de endocardite prévia, correção completa de cardiopatias com *device* ou material prostético implantados percutaneamente, durante os 6 primeiros meses após o procedimento, reparo de cardiopatia congênita com defeitos residuais e transplantados cardíacos que desenvolveram valvulopatia. Recomenda-se, neste grupo, a profilaxia em procedimentos com manipulação gengival ou região periapical do dente ou perfuração de mucosa oral, não sendo necessária nos casos de injeção anestésica de rotina, radiografias dentárias, retirada de aparelhos ortodônticos ou sangramento por trauma de mucosa oral.⁷

Nos casos de tratamentos do trato respiratório superior ou inferior, trato gastrointestinal ou geniturinário, está indicada a profilaxia com amoxicilina 50 mg/kg em dose única 30 a 60 minutos antes do procedimento (máximo 2 g) ou ampicilina 50 mg/kg IM ou EV ou cefaxolina ou ceftriaxona 50 mg/kg IM ou EV. Em pacientes alérgicos, a penicilina utiliza clindamicina 20 mg/kg (máximo 600 mg), ou cefalexina 50 mg/kg ou azitromicina 15 mg/kg (máximo 500 mg).

As recomendações do AHA em 2007 também indicam que a má conservação dentária, periodontal ou periapical, podem causar bacteriemia mesmo sem procedimento e o *Guideline* enfatizou o cuidado com a higiene oral na prevenção da endocardite. Estudos estão sendo realizados para identificar se houve aumento da endocardite com as novas regras da profilaxia mais restritas.^{6,7}

EI ainda é um importante e complexo problema clínico, com 5 a 10% de mortalidade em pacientes pediátricos. O *Guideline* em 2015, publicado pela European Society of Cardiology, enfatizou a importância de um time no cuidado da EI (cardiologista, microbiologista, infectologista e cirurgião cardíaco) e novas modalidades de exames como tomografia e angiografia computadorizada e PET-CT nos critérios de diagnóstico, sendo o tratamento cirúrgico precoce em determinados casos clínicos, necessário e fundamental para uma boa evolução do paciente.

REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Cahill TJ, Prendergast BD. Infective endocarditis. *Lancet* 2016;387:882-93.
2. Khan O, Shafi AM, Timmis A. International guideline changes and the incidence of infective endocarditis: a systematic review. *Open Heart* 2016;3:e000498.
3. Baltimore RS, Gewitz M, Baddour LM, Beeran LB, Jackson MA, Lockhart PB et al. American Heart Association Rheumatic Fever, Endocarditis, and Kawasaki Disease Committee of the Council on Cardiovascular Disease in the Young and the Council on Cardiovascular and Stroke Nursing. Infective endocarditis in childhood: 2015 update: a Scientific Statement from the American Heart Association. *Circulation* 2015;132:1487-515.
4. Dixon G, Christov G. Infective endocarditis in children. *Current Opinion in Infectious Diseases* 2017;30(3):257-67.
5. Gewitz M, Taubert KA. Infective endocarditis and prevention. *Moss and Adams' Heart Disease in Infants, Children and Adolescent - including the fetus and young*, 9th ed, 2017.
6. Bayer AS, Bolger AF, Taubert KA et al. Diagnosis and management of infective endocarditis and its complications. *Circulation* 1998;98:2936-48.
7. Grattan MJ, Power A, Fruitman DS et al. The impact of infective endocarditis prophylaxis recommendations on the practices of pediatric and adult congenital cardiologists. *Can J Cardiol* 2015;31:1497.e23-1497.e8.

HIPERTENSÃO PULMONAR

Celia Camelo Silva

Hipertensão pulmonar é quando a pressão da artéria do pulmão encontra-se alta. Nos pacientes com hipertensão arterial pulmonar, os vasos da periferia do pulmão tornam-se muito estreitos, exigindo que o músculo do coração do lado direito faça mais força para bombear sangue para os pulmões. Com o passar do tempo a doença progride e o músculo do coração torna-se fraco, entra em falência e os sintomas da doença aparecem.

A hipertensão pulmonar pode acometer pacientes de todas as idades, crianças e adultos. Existem vários tipos de hipertensão pulmonar. A escolha do tratamento depende do tipo de hipertensão pulmonar, por isso diagnosticar a sua causa é de extrema importância. Para isso vários exames podem ser necessários, incluindo exames especializados, como ecocardiograma, tomografia de tórax, ressonância magnética, prova de função pulmonar e cateterismo cardíaco, sendo este último considerado o padrão-ouro para confirmar o diagnóstico de hipertensão pulmonar.

QUAIS SÃO OS SINTOMAS?

Os sintomas aparecem lentamente, de forma que o paciente com hipertensão pulmonar pode não percebê-los por meses e até anos. Comumente eles passam a ser percebidos e pioram quando a doença se agrava e deixa o coração fraco.

Os sintomas são:

1. Falta de ar e cansaço ao fazer esforço físico e, eventualmente, mesmo em repouso.
2. Fadiga, indisposição.
3. Tontura ou desmaios.
4. Dor no peito.
5. Inchaço nos tornozelos, pernas e abdome.
6. Coloração azulada nos lábios e pele.
7. Palpitação (batedeira no peito).

Principais causas de hipertensão arterial pulmonar (Grupo 1):

1. Idiopática: quando a causa não é identificada.
2. Mutação genética: causa hereditária passada através da família.
3. Uso de alguns tipos de medicamentos, por exemplo, para emagrecimento.
4. Cardiopatia congênita (de nascença): síndrome de Eisenmenger.
5. Outras doenças como: esclerodermia, lúpus, esquistossomose, HIV etc.

O que é a Síndrome de Eisenmenger?

É a hipertensão pulmonar que ocorre devido à existência da cardiopatia congênita. Em geral, aqueles com defeitos grandes que permitem que grande fluxo de sangue seja desviado do lado esquerdo para o direito do coração e que acarreta grande fluxo sanguíneo aos pulmões. Quando o defeito cardíaco não for corrigido ou o for tardiamente, há risco de provocar alterações na parede da artéria pulmonar com aumento progressivo da pressão e resistência vascular pulmonar, o que leva à inversão do fluxo que passa a ser da direita para a esquerda e o paciente torna-se cianótico (coloração azulada). Ao atingir este ponto, o defeito que antes poderia ser fechado por cirurgia ou cateterismo, não pode mais ser fechado.

Existem outros grupos:

- *Grupo 2*: doenças do coração esquerdo.
- *Grupo 3*: doenças pulmonares – fibrose cística, doença intersticial e DPOC.
- *Grupo 4*: *tromboembolismo pulmonar* – coágulos.
- *Grupo 5*: mecanismo não conhecido, como sarcoidose, anemia falciforme, anemia hemolítica crônica, esplenectomia, doenças da tireoide.

BIBLIOGRAFIA

Sockrider M. What is pulmonary hypertension? Am J Respir Crit Care Med 2021;203:12-13.

INSUFICIÊNCIA CARDÍACA

Ivan Romero Rivera

A insuficiência cardíaca (IC) constitui uma síndrome caracterizada por diversos sintomas e sinais, dentre os mais importantes estão: falta de ar ou dispneia, respiração ofegante, tosse seca e de forma característica, sudorese profusa, dificuldade de alimentação e, portanto, pouco ganho de peso nos recém-nascidos.

Pode acometer os indivíduos em qualquer idade, com diferentes etiologias e frequência dos sintomas. Em adultos, por exemplo, o edema periférico ou inchaço é comum, diferente da criança e, principalmente, do recém-nascido, onde a sudorese excessiva durante a amamentação é um sinal importante. É durante o esforço da amamentação que aparecem os sintomas, fazendo com que este recém-nascido pare de se alimentar várias vezes para tomar fôlego. Os sintomas costumam melhorar quando a atividade física (choro, movimentação, amamentação, jogos recreativos nas crianças maiores) é interrompida, porque nesse momento diminui a necessidade de oxigênio transportado pelo sangue; mas estes sintomas voltam com atividade física e são mais limitantes quanto pior é a insuficiência.

Em adolescentes e adultos, a causa que leva à IC geralmente é um problema relacionado com a bomba cardíaca, com diminuição da sua força de contração, fazendo com que o líquido que deveria ser bombeado pelo coração se acumule no espaço venoso determinando edema de membros inferiores, mas, principalmente, congestão no pulmão, onde, por aumento da pressão, sai dos vasos e pode entrar nos alvéolos pulmonares, que são espaços onde o sangue recebe o oxigênio inspirado pelo pulmão; esta falha da bomba determina também que menor quantidade de sangue seja bombeada pelo coração para nutrir o corpo, determinando alguns sinais conhecidos como baixo débito.

Em crianças e, particularmente, em recém-nascidos, esta é uma causa mais rara e quase sempre está associada a infecções virais que determinam miocardite, que é a inflamação do músculo do coração, necessário para bombear o sangue. Entre as múltiplas causas virais e pela importância recente, pode ser citada a miocardite por Covid-19, mas, em muitos casos, a infecção viral por outros agentes se faz já na vida intrauterina, nascendo, assim, com miocardite e com quadro de insuficiência cardíaca. Em relação aos sinais, como previamente citado, o edema é raro e difícil de ser avaliado em recém-nascidos, mas existe aumento do tamanho do fígado ou hepatomegalia, orientando para esta situação.

Em recém-nascidos e crianças, a IC pode acontecer mesmo com o músculo cardíaco e a função de bomba preservados. Isto acontece na vigência de cardiopatias congênitas que, através de comunicações anômalas, levam maior quantidade de sangue para os pulmões. Nestes casos as artérias pulmonares ficam dilatadas com o excesso de líquido e impedem o bom funcionamento dos alvéolos pulmonares, levando ao início dos sintomas respiratórios.

Independentemente da etiologia ou do tipo de sintomas, todas as crianças com IC precisam de acompanhamento médico para evitar a piora dos sintomas, o que é feito, na maioria dos casos, com o uso de diuréticos ou drogas que melhorem a passagem do sangue pelo coração e, em casos de cardiopatias congênitas, planejar, inicialmente, o tratamento clínico; quando da falta de resposta ou quando o defeito é muito grande, indicar tratamento cirúrgico.

BIBLIOGRAFIA

- Shaddy RE, Penny D, Feltes TF, Cetta F, Mital S, Moss and Adams. Heart disease in infants, children and adolescents: including the fetus and young adult. 10th ed. Wolters Kluwer; 2021.
- Wernovsky G, Anderson RH, Kumar K, Mussatto K, Redington AN, Tweddell JS et al. Anderson's pediatric cardiology. 4th ed. Elsevier; 2020.

QUANDO ESTÁ INDICADO E COMO É O PROCESSO DE TRANSPLANTE CARDÍACO?

Estela Azeka

O transplante cardíaco constitui-se opção terapêutica para crianças e adultos com cardiopatia congênita e miocardiopatias que são refratários ao tratamento convencional medicamentoso e/ou cirúrgico no intuito de melhora da qualidade de vida.

O processo de seleção do candidato ao transplante inclui avaliação multiprofissional e critérios que terão impacto direto na sobrevida do paciente após o procedimento. Estes princípios são baseados na necessidade de cuidados com a criança transplantada: imunossupressão, os órgãos vitais devem estar com bom funcionamento no organismo com o coração novo; anomalias estruturais pulmonares ou funcionais que levam à falência do órgão transplantado; alterações neurológicas e psiquiátricas irreversíveis e severas, uso ativo e abusivo de substâncias. Portanto, a avaliação adequada no momento do transplante é fundamental, inclusive porque o quadro clínico do paciente é dinâmico, isto é, se ele estiver com infecção ativa, sangramento digestivo, algum tipo de câncer, fenômeno tromboembólico pulmonar recente, doença não cardíaca sistêmica que compromete a sobrevida do paciente, o paciente deverá ser avaliado neste sentido e até retirado da fila temporariamente. A presença de comorbidades como diabetes não controlada, insuficiência renal irreversível, insuficiência hepática, obesidade mórbida e hipersensibilizados são alguns fatores que devem ser considerados no momento de entrar na fila do transplante. Pacientes podem evoluir com necessidade de coração artificial enquanto aguardam o transplante.

Uma vez listado, o paciente poderá receber o transplante desde que o doador seja adequado e alguns aspectos sejam considerados: a parte técnica, logística, avaliação imunológica chamado *cross-match* e tipagem sanguínea.

Após o transplante, as principais complicações incluem as imediatas e tardias: rejeição hiperaguda do órgão, disfunção do órgão, infecções, rejeições, hipertensão arterial, câncer, diabetes, doença coronariana, insuficiência renal e hepática, alterações no colesterol.

A imunossupressão deve ser tomada diariamente, no mesmo horário, e a adesão ao tratamento com visitas no ambulatório são fundamentais para o sucesso do transplante e melhora da qualidade de vida do paciente.

BIBLIOGRAFIA

- Azeka E, Jatene MB, Jatene IB, Horowitz ES, Branco KC, Souza Neto JD et al. [I Guidelines of heart failure and heart transplantation in the fetus, in children and adults with congenital cardiopathy, The Brazilian Society of Cardiology]. *Arq Bras Cardiol* 2014 Dec;103(6 Suppl 2):1-126.
- Irving C. Assessment and management of the pediatric heart transplant candidate. ISHLT Monograph series. Pediatric transplantation. Canter C, Everitt MD, Burch M, St Louis JD (Eds.). Serie Ed. Kirklin JK, 2019;13:199-223.

COMO SÃO AS CIRURGIAS PARA CORRIGIR OS DEFEITOS CONGÊNITOS DO CORAÇÃO?

Leonardo Augusto Miana

O coração é um órgão complexo e cheio de estruturas que precisam estar bem conectadas para fazê-lo funcionar com perfeição. Quando um bebê nasce com uma cardiopatia congênita, significa que alguma “peça” dessa engrenagem apresenta uma forma que não é a ideal.

Felizmente, grande parte das cardiopatias congênitas pode ser corrigida por meio de cirurgia. A maioria dos nascidos cardiopatas pode levar uma vida muito semelhante à das crianças típicas. Para conquistar esse resultado, é fundamental ter acesso ao tratamento certo no momento ideal.

As cirurgias cardíacas pediátricas podem ser divididas em dois grandes grupos: as corretivas e as paliativas.

1. *Cirurgia corretiva*: também chamada de **correção total**, ocorre quando todos os defeitos cardiovasculares são reparados. O coração passa a funcionar de forma muito semelhante à ideal, mesmo que para isso sejam utilizados dispositivos externos como próteses dos mais diversos tipos. A cirurgia corretiva nem sempre é definitiva. Nos casos em que um dispositivo artificial é utilizado, uma nova intervenção pode ser necessária, seja por degeneração desse material ou porque ele não acompanhou o crescimento natural do paciente;
2. *Cirurgia paliativa*: utilizada nas situações em que não é possível realizar a cirurgia corretiva, seja porque a apresentação da doença assim não permite ou porque a criança ainda é muito pequena para tolerar uma grande intervenção. Nesses casos, o objetivo é realizar um procedimento que alivie o principal problema do coração, seja alterando o fluxo do sangue ou corrigindo parcialmente a anatomia do órgão, otimizando a condição do paciente, buscando alcançar a melhor qualidade de vida possível dentro daquela realidade.

Existem, também, situações em que é realizado um procedimento paliativo como ponte para uma intervenção corretiva futura. Dependendo da complexidade do caso, há pacientes que podem ser submetidos a um ou mais procedimentos paliativos.

CONSULTA PRÉ-OPERATÓRIA

Primeiramente a equipe cirúrgica avalia, em conjunto com o time de cardiopediatria, a indicação de cirurgia e qual o melhor momento para sua realização. Existem cardiopatias que precisam ser operadas logo após o nascimento. Outras precisam acontecer nos

primeiros meses de vida. Ainda há casos em que se deve esperar alguns anos antes de a operação ser realizada.

O ecocardiograma é um exame fundamental na avaliação do funcionamento do coração, assim como a radiografia de tórax e o eletrocardiograma. Há algumas situações em que exames complementares adicionais precisam ser realizados, como: tomografia computadorizada, ressonância magnética, cateterismo cardíaco ou estudo eletrofisiológico, dentre outros.

Depois de realizados todos os exames diagnósticos, o(a) cirurgião(a) deve conversar com a família e explicar todas as alternativas cirúrgicas, assim como os riscos e benefícios de cada procedimento. É de extrema importância que as dúvidas e questionamentos sejam esclarecidos nessa etapa.

Para quase todas as operações cardíacas a criança precisa colher exames de sangue e urina previamente. O jejum é obrigatório por um período entre 4 e 8 horas na véspera do procedimento, dependendo do tipo de alimentação que o paciente vem recebendo.

O QUE ACONTECE NO CENTRO CIRÚRGICO?

O primeiro passo é a realização da anestesia, momento em que acontece a administração de medicações para a criança dormir e não sentir dor. Depois, o(a) anestesiológico(a), em conjunto com a equipe cirúrgica, instala a monitorização no paciente, utilizando-se de cateteres e sondas. Esses materiais servem para avaliação contínua dos sinais vitais – tais como pressão e quantidade de urina – durante a cirurgia e no pós-operatório. Eles também auxiliam na infusão de medicações. Esta etapa dura em torno de 1 a 2 horas, dependendo do tamanho do paciente.

O corte, também chamado de incisão, pode ser feito em diversos locais do tórax (Fig. 48-1). Para correção da maioria das cardiopatias congênitas é realizada uma **esternotomia mediana**, incisão feita bem no meio do tórax sobre o osso esterno que fica “em cima” do coração. Para correção de determinadas doenças, outros tipos de incisão podem ser realizados nas mais diversas regiões do tórax (Fig. 48-1). O tamanho do corte também pode variar, dependendo da cardiopatia e da técnica escolhida pelo(a) cirurgião(a).

Durante a cirurgia pode ser necessário retirar o **timo** para melhor exposição e acesso ao coração. A realização ou não da timectomia (ressecção do timo) depende da cardiopatia e do(a) profissional que está realizando o procedimento cirúrgico. Os estudos até hoje não demonstraram grandes malefícios após a timectomia, mas é importante saber que algumas vacinas não podem ser aplicadas em pacientes sem o timo.

Nas cirurgias que precisam de correção no interior do coração, na aorta ascendente ou arco aórtico e nas artérias pulmonares, é necessária a utilização de um aparelho que realiza a circulação extracorpórea, ou **CEC**. Essa máquina faz as funções do coração e do pulmão, “recebendo” o sangue do paciente, removendo dele o gás carbônico e adicionando oxigênio, “bombeando-o”, em seguida, de volta ao corpo. Essa técnica é realizada pelo tempo durante o qual é realizada a correção cirúrgica. Nesse momento torna-se imperioso utilizar uma medicação chamada **heparina** para o sangue não coagular.

Algumas correções e palições podem ser realizadas sem o uso de CEC, o que não necessariamente quer dizer que a doença é mais ou menos grave. Ou seja, a circulação extracorpórea não necessita ser utilizada nos procedimentos que não envolvem diretamente as cavidades do coração e vasos da base.

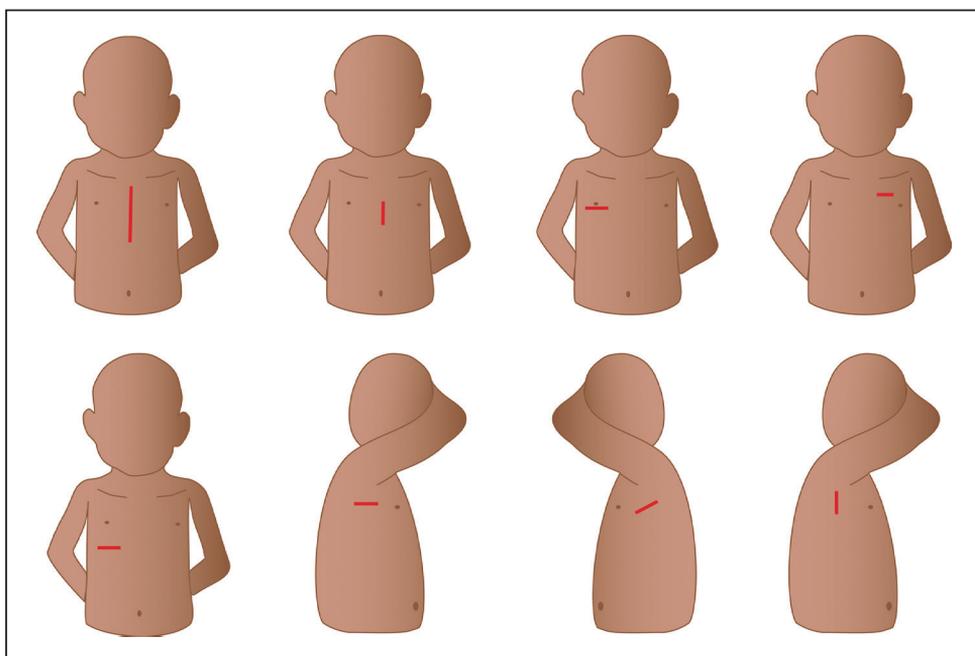


Fig. 48-1. Tipos de incisões para a cirurgia cardíaca.

Para operar dentro do coração, é preciso fazer com que ele pare de bater. Consegue-se isso através da injeção de uma substância chamada **cardioplegia**, que, quando aplicada, promove a parada dos batimentos e também, protege as células cardíacas para que o órgão volte a funcionar novamente após a cirurgia.

As técnicas de correção são muito variáveis, dependendo do defeito a ser corrigido e da operação proposta. Há casos em que são utilizados “*patches*” para fechar defeitos septais (os chamados “buraquinhos”) e para ampliar regiões estreitas ou estenóticas; também pode ser necessário eliminar tecidos doentes ou em excesso, conectar vasos, remendar valvas com suturas especiais e até mesmo substituir essas estruturas por próteses.

Após a realização da cirurgia (seja correção total ou palição), retorna-se o fluxo de sangue para o coração e aguarda-se o retorno dos batimentos cardíacos, que devem estar normalizados para que se possa desconectar a máquina de CEC. A partir desse momento, a circulação sanguínea passa a ser realizada pelo coração.

Na etapa seguinte, a equipe médica passa a avaliar vários parâmetros que permitem mensurar se a correção foi bem-sucedida. Um importante aliado neste momento é o ecocardiograma, que determinará se o procedimento foi ótimo, satisfatório ou inadequado. Se o resultado for considerado insatisfatório, o(a) cirurgião(ã) precisa definir se é possível retomar o procedimento ou, se considerar o risco muito alto, optar pela reintervenção em um momento futuro.

Logo depois de passar pela correção e pelo período de CEC e parada controlada (isquemia), o coração pode precisar do suporte de medicações para manter a contratilidade e a pressão arterial. Nos casos em que não se recupera adequadamente os batimentos, outra máquina, chamada **ECMO**, que funciona de forma semelhante à CEC, auxilia na

recuperação do coração e/ou do pulmão por um período mais prolongado até que os órgãos se recuperem.

Uma vez terminada a assistência da CEC, é preciso reverter o efeito da **heparina**. Para isto usa-se um “antídoto” chamado **protamina**. Assim, o sangue volta a coagular quando fora dos vasos e impede que a criança tenha hemorragia no pós-operatório. Quando definido pela equipe cirúrgica que o funcionamento da circulação sanguínea está bom e que não existem sangramentos significativos, começa o preparo para o fechamento da incisão e término da cirurgia. Se o sangramento persistir, fatores de coagulação adicionais precisam ser administrados.

O **fechamento do tórax** é o procedimento de aproximar os tecidos por meio de fios de sutura. Quando o osso esterno é aberto, são necessários fios especiais para reaproximá-lo. Eles são metálicos na maioria das vezes, aparecem nas radiografias de tórax e não precisam ser removidos. O osso cresce em volta dele. Em cirurgias complexas de crianças muito pequenas, vez por outra se opta por não aproximar o esterno num primeiro momento. Então é colocado um curativo nas bordas da abertura. Assim se consegue que haja bastante espaço para o coração e o pulmão repousarem enquanto diminui o inchaço causado pela operação. Após alguns dias, o osso é suturado.

Salvo raras exceções em cirurgias muito pequenas, um ou mais **drenos** para monitorização de sangramento são inseridos no tórax, permanecendo assim por alguns dias. Dependendo do tipo de operação, pequenos fios azuis são conectados ao coração e saem através da pele para caso o paciente precise utilizar alguma forma de estímulo elétrico no coração (**marca-passo provisório**).

Quando acaba o tempo cirúrgico, a equipe médica conversa com a família e explica como foi o procedimento, enquanto os(as) profissionais responsáveis pela anestesia preparam a criança para transferir para unidade de terapia intensiva (**UTI**). O tempo de duração da cirurgia é muito variável. Há casos em que se demora menos de uma hora e também acontecem situações que ultrapassam as 12 horas. A maior parte dos procedimentos com CEC leva de 3 a 4 horas para ser concluído o tempo principal. Nesses casos, o paciente fica no centro cirúrgico de 4 a 7 horas.

Na chegada à UTI, existe a troca de informações de tudo que aconteceu no centro cirúrgico para a equipe de plantão. A partir deste momento, o cuidado fica sob responsabilidade de médicos(as), fisioterapeutas e enfermeiros(as) intensivistas.

COMPLICAÇÕES PÓS-OPERATÓRIAS

Apesar de indesejadas, complicações cirúrgicas e pós-operatórias podem ocorrer. Praticamente todos os órgãos podem ser afetados uma vez que estamos lidando com casos de alta complexidade. Coração e pulmões são os que apresentam maior chance de ter alguma intercorrência. O risco de infecção no pós-operatório também não é desprezível e deve ser considerado.

A maior e mais temida de todas as complicações é o óbito. A chance de morrer durante ou logo após uma cirurgia depende de múltiplos fatores como o tipo de afecção, a cirurgia propriamente dita, a experiência de toda a equipe e do hospital, além do(a) cirurgião(ã).

ALTA HOSPITALAR

A quantidade de dias em que o paciente permanece no hospital depende de uma série de fatores, mas os mais importantes são: o tamanho da cirurgia e a presença ou não de complicações no pós-operatório.

ACOMPANHAMENTO PÓS-OPERATÓRIO

O paciente deve ter o acompanhamento da equipe cirúrgica especialmente nos primeiros meses após a operação. A cicatrização completa dos tecidos se dá apenas após 90 dias, em especial do osso esterno. Contudo, após 30 dias de pós-operatório, grande parte da cicatrização já ocorreu e o organismo apresenta-se mais recuperado.

Depende de cada médico(a) liberar as atividades escolares e de relacionamento da criança com amigos e familiares. De forma geral, recomendam-se ao menos 30 dias com certa limitação.

Após os primeiros dias de pós-operatório, a ferida pode ficar exposta, desde que esteja limpa e seca. Os cuidados com o local incluem, ainda, evitar exposição ao sol e, dependendo da indicação, podem-se utilizar pomadas e fitas que auxiliam na cicatrização. É importante destacar, porém, que existe grande variabilidade na reação dos organismos no que se refere à formação dos diferentes tipos de cicatriz.

Dependendo da cardiopatia preexistente, um lado do tórax pode ficar mais “alto” que o outro. Em geral, o lado esquerdo apresenta esse aspecto por causa do aumento do coração. Felizmente, na maioria dos casos, com a normalização do órgão, a caixa torácica adequa-se gradativamente acompanhando o crescimento da criança.

A maioria dos pacientes que nasce com cardiopatia congênita deve manter acompanhamento especializado para o resto da vida, incluindo visitas à cardiopediatria, controles periódicos por meio da realização de exames e uso de medicações. Apesar disso as correções cirúrgicas proporcionam a possibilidade de viver mais e melhor. As conquistas nesse sentido são cada vez maiores.

BIBLIOGRAFIA

- Shaddy RE, Penny D, Feltes TF, Cetta F, Mital S. Moss and Adams. Heart disease in infants, children and adolescents: including the fetus and young adult. 10th ed. Wolters Kluwer; 2021.
- Wernovsky G, Anderson RH, Kumar K, Mussatto K, Redington AN, Tweddell JS et al. Anderson's Pediatric Cardiology. 4th ed. Elsevier; 2020.

COMO SERÁ O PÓS-OPERATÓRIO QUANDO MEU FILHO FOR SUBMETIDO À CIRURGIA PARA CORRIGIR O PROBLEMA DO CORAÇÃO?

Klébia Magalhães Pereira Castello Branco ■ Sandra Pereira

Uma grande parte das doenças cardíacas congênitas necessitará de tratamento cirúrgico em algum período da vida. De maneira geral, as doenças mais graves necessitam de tratamento mais precoce, algumas ainda no período neonatal, ou seja, nos primeiros 28 dias após o nascimento. A evolução pós-operatória depende de uma série de fatores, entre eles a idade e o peso da criança, tipo de cardiopatia, condições clínicas do paciente, presença de outras doenças associadas e, principalmente, de um diagnóstico pré-operatório completo e preciso. O período de recuperação após a cirurgia representa um dos períodos de maior risco para pacientes com cardiopatia congênita que necessitam de cirurgia paliativa ou corretiva, principalmente nos primeiros 2 a 3 dias. Desse modo torna-se fundamental uma avaliação detalhada e uma indicação cirúrgica apropriada por uma equipe especializada. Após o procedimento cirúrgico, todos os pacientes serão encaminhados para uma unidade de terapia intensiva, onde serão monitorizados e cuidados, independente do tipo da cardiopatia. As cirurgias são realizadas sob anestesia geral com necessidade de intubação endotraqueal e colocação de vários cateteres para monitorização e/ou infusão de líquidos e medicações, além de drenos na região torácica e/ou abdominal para saída de líquidos acumulados ou algum sangramento que ocorra após a cirurgia. Uma parte das crianças estará apta a ser extubada ainda no centro cirúrgico, porém, algumas chegarão à UTI ainda intubadas e necessitarão de ventilação mecânica por tempo variável. A extubação será realizada o mais precoce possível, desde que a criança esteja estável do ponto de vista cardiopulmonar, sem sangramentos, alerta e capaz de respirar espontaneamente. Algumas vezes, após a extubação, são colocadas em ventilação não invasiva, cateter nasal de alto fluxo ou CPAP nasal (pressão positiva contínua em vias aéreas).

A recuperação após a cirurgia cardíaca pode ser caracterizada como normal ou anormal. A recuperação normal é aquela que é esperada para determinado paciente, de acordo com sua condição pré-operatória, procedimento realizado, efeitos da circulação extracorpórea e de outras intervenções necessárias. A recuperação anormal é aquela que é prolongada e não está dentro do esperado para o paciente, podendo ser decorrente de lesões não diagnosticadas, lesões cirúrgicas residuais, complicações da circulação extracorpórea e de outros órgãos. A equipe multidisciplinar responsável pelos cuidados do paciente na UTI realizará avaliações contínuas e minuciosas através de exame físico completo e exames complementares como ECG, radiografia torácica, ecocardiograma, tomografia computadorizada e/ou cateterismo cardíaco diagnóstico ou terapêutico em determinadas situações com a finalidade de garantir boa evolução clínica. Alguns serviços dispõem também de psicólogos na equipe, que podem auxiliar os pais no contexto pré e pós-operatório. Através da escuta clínica, identifica pontos de angústia e ansiedade, facilita o diálogo entre pais e

equipe, orienta e busca recursos psíquicos junto às famílias a fim de estabilizar sentimentos e emoções emergentes desse momento tão difícil.

Nas cirurgias de pequeno a moderado porte, a maioria das crianças estará apta a receber alta da UTI em 24-48 horas. Nas grandes cirurgias, o tempo de permanência geralmente é maior e muito variável, dependendo da evolução da criança.

BIBLIOGRAFIA

Munoz RA. Critical care of children with heart disease. 2nd ed. Nursing care of the pediatric cardiac patient. Chapter 11. p. 131-41.

Ungerleider RM, Nelson K, Cooper D, Meliones J, Jacobs J. Critical heart disease in infant and children. 3rd ed. Elsevier. p. 406-18.

Klébia Magalhães Pereira Castello Branco
Maria Verônica Câmara dos Santos ■ Ivan Romero Rivera
Luiz Henrique Soares Nicoloso

A assistência circulatória mecânica (ACM) consiste no uso de dispositivos (máquinas) capazes de exercer a função do coração e/ou pulmão por determinado período de tempo, em pacientes com comprometimento grave da função destes órgãos, porém, de caráter reversível.

Isto pode acontecer em diversas situações clínicas, entre elas:

1. Após cirurgias cardíacas para correção de defeitos cardíacos congênitos, principalmente cirurgias mais complexas onde não se consegue retirar o paciente da máquina de circulação extracorpórea.
2. Em casos de inflamação grave do coração (miocardites) ou prejuízo importante da função do coração (cardiomiopatias).
3. Arritmias cardíacas graves refratárias a tratamento medicamentoso.
4. Hipertensão pulmonar (aumento da pressão no pulmão) não responsiva a tratamento clínico.
5. Após parada cardiorrespiratória em casos selecionados.
6. Doenças pulmonares que comprometem a capacidade do pulmão realizar adequadamente as trocas gasosas.

Vale a pena ressaltar que os dispositivos de ACM não tratam a doença, apenas fornecem tempo para que o organismo possa se recuperar.

Alguns pacientes apresentam contraindicação à instalação de ACM por não se beneficiarem deste tipo de tratamento:

1. Doença cardíaca inoperável ou em fase terminal sem possibilidade de reversão.
2. Lesão cerebral grave.
3. Sangramentos não controláveis em grandes órgãos.
4. Crianças de muito baixo peso.
5. Disfunção grave e irreversível de outros órgãos.

Podem ser divididos, basicamente, em duas categorias: os temporários e os de longa permanência.

Dispositivos de assistência circulatória mecânica de curta duração são os mais utilizados em crianças e o principal dispositivo nesta categoria é a ECMO.

ECMO é uma sigla de origem inglesa que significa: *ExtraCorporeal Membrane Oxygenation*, ou, na tradução para o português, oxigenação por membrana extracorpórea.

A ECMO consiste no uso de uma máquina que utiliza uma bomba para assumir o trabalho do coração e um oxigenador (pulmão artificial) para assumir o trabalho dos pulmões, semelhante à usada na cirurgia cardíaca (circulação extracorpórea).

Ela é realizada através da colocação de cânulas (tubos) em grandes veias e artérias do corpo, centrais (tórax) ou periféricas (vasos periféricos), dependendo da idade da criança e situação clínica em que se encontra, permitindo a drenagem do sangue pobre em oxigênio e o retorno do mesmo já oxigenado, após passar por uma membrana de oxigenação (Fig. 50-1).

TIPOS DE ECMO

Existem dois tipos de ECMO: a venoarterial (VA), utilizada para suporte do coração e pulmão, e a ECMO venovenosa (VV), utilizada para suporte apenas do pulmão. A decisão do tipo de ECMO a ser utilizada dependerá da doença apresentada pela criança.

Na ECMO venoarterial (VA) a maior parte do sangue do paciente é drenada por uma grande veia, passando por um oxigenador e sendo reinfundida por uma artéria rica em oxigênio para ser distribuído pelo corpo, sem a participação significativa do coração. Deste modo o coração pode “descansar” e se recuperar enquanto o fluxo de sangue e nutrientes é mantido para todo o organismo.

Na ECMO venovenosa (VV) apenas a função do pulmão é substituída e o coração continua funcionando normalmente, onde o sangue é drenado por uma veia e reinfundido por outra ou pela mesma veia.

Após a decisão de colocação da criança em assistência circulatória, a equipe de ECMO é acionada. Esta equipe consiste, geralmente de um cirurgião cardíaco, um anestesista, um perfusionista, uma enfermeira, um médico intensivista e um fisioterapeuta, todos especializados nesta modalidade de treinamento.

A passagem das cânulas pode ser feita no centro cirúrgico ou na unidade de terapia intensiva e dependerá do julgamento da equipe. Após a colocação das cânulas, a ECMO é iniciada.

A ECMO é uma máquina grande e precisa ser preenchida com sangue para funcionar. Para que o sangue circule adequadamente pelo circuito da ECMO, o paciente precisa ser plenamente anticoagulado, habitualmente com heparina a fim de evitar a formação de trombos no circuito. Além da heparina, ele precisará receber um número significativo de outras medicações como sedativos, antibióticos, diuréticos, entre outros. A equipe cuidará para que a máquina funcione adequadamente ao mesmo tempo em que aguarda a recuperação dos órgãos afetados e cuida para que outros órgãos não sejam acometidos.

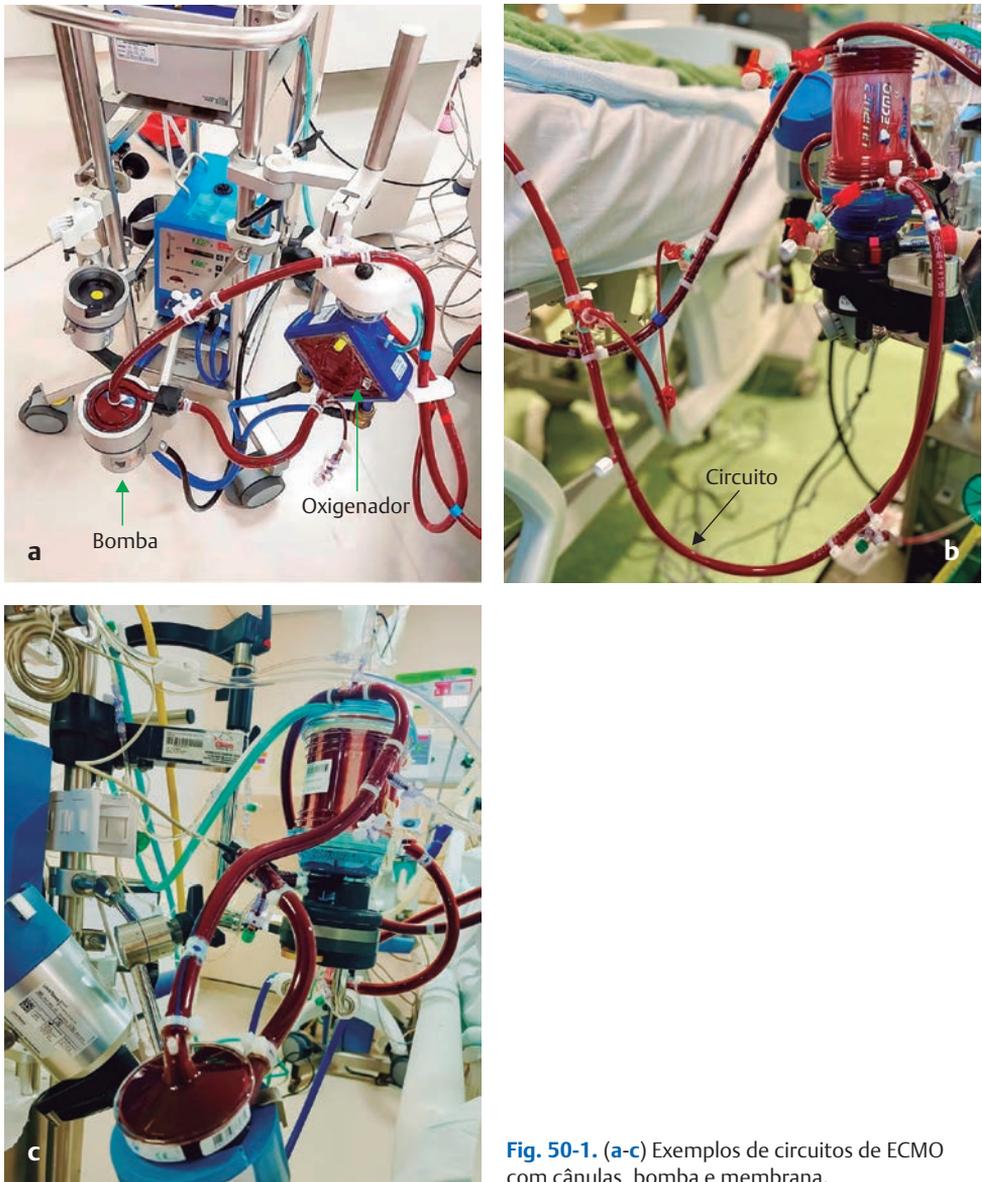


Fig. 50-1. (a-c) Exemplos de circuitos de ECMO com cânulas, bomba e membrana.

O tempo que o paciente necessita ficar em ECMO é muito variável e individual e, depende muito do motivo pelo qual a ECMO foi iniciada. De maneira geral, os pacientes permanecem em ECMO VA por 5-10 dias e em ECMO VV por 10-14 dias, mas essas são apenas médias e podem variar muito de paciente para paciente. A equipe avalia diariamente a possibilidade de retirada do paciente da assistência circulatória, pois apesar de fornecer grandes benefícios e salvar vidas, não é isenta de riscos. Os principais riscos e complicações estão listados a seguir:

1. Sangramento: é a complicação mais comum da ECMO, em razão da necessidade de anticoagulação plena para evitar formação de trombos no circuito. Na maioria das vezes, o sangramento ocorre ao redor dos locais da inserção das cânulas da ECMO ou em outros locais cirúrgicos do corpo. No entanto, é possível que ocorra sangramento em qualquer parte do corpo enquanto o paciente está tomando heparina, sendo a mais temida a hemorragia no cérebro.
2. Formação de trombo, entrada de ar ou falha no circuito de ECMO, necessitando de troca e procedimentos de emergência para evitar a instabilidade do paciente.
3. Infecção: secundária ao déficit de imunidade e à presença de diversos dispositivos necessários ao funcionamento da ECMO.
4. Falência renal ou de outros órgãos.

A equipe de ECMO estará sempre atenta a todas as possíveis complicações e tomando todos os cuidados necessários para tentar evitar ao máximo que as mesmas aconteçam.

RETIRADA DE ECMO

A equipe de ECMO avaliará o paciente todos os dias e observará se há sinais de recuperação da função cardíaca e/ou pulmonar. O exame físico, dados de monitorização e exames complementares como radiografia torácica e ecocardiografia serão utilizados para esta avaliação e, se julgar que o paciente não necessita mais de assistência da circulação, inicia-se “tentativa de desmame”. As cânulas permanecerão no local durante o período de “suporte mínimo” e só serão removidas quando toda a equipe de saúde tiver certeza de que a criança ficará bem sem a ajuda da máquina de ECMO. Por outro lado, se mesmo com o uso da ECMO não houver melhora clínica ou a criança evoluir com piora ou complicações, o time de ECMO discutirá com a família as possibilidades.

Após a retirada da ECMO e das cânulas, que poderá acontecer no centro cirúrgico ou na unidade de terapia intensiva, dependendo do tipo de canulação, o paciente ainda tem um longo caminho pela frente até a recuperação completa, necessitando permanecer na UTI até não necessitar de ajuda de outros aparelhos ou medicações contínuas.

Após alta da UTI a criança continuará necessitando de cuidados de uma equipe multidisciplinar, entre os quais nutricionista para recuperação nutricional, fonoaudiologia para reaprender a comer sozinho, fisioterapia respiratória e motora para recuperação da força muscular, entre outros, e os cuidados da equipe médica e de enfermagem.

Dispositivos de assistência circulatória mecânica de longa duração:

- Os VADs (*ventricular-assist device*), ou dispositivos de assistência ventricular, são utilizados em pacientes que necessitam apenas de suporte da função cardíaca por um tempo mais prolongado, como os portadores de cardiomiopatias (com deficiência da função do coração) em fase avançada, como ponte para o transplante cardíaco ou para recuperação.

BIBLIOGRAFIA

- Shaddy RE, Penny D, Feltes TF, Cetta F, Mital S, Moss and Adams. Heart disease in infants, children and adolescents: including the fetus and young adult. 10th ed. Wolters Kluwer; 2021.
- Wernovsky G, Anderson RH, Kumar K, Mussatto K, Redington AN, Tweddell JS et al. Anderson's pediatric cardiology. 4th ed. Elsevier; 2020.

SÍNDROMES GENÉTICAS E DOENÇA CARDÍACA

Marcio Miranda Brito

A maioria das formas de cardiopatia congênita tem etiologia multifatorial. Isso significa que o desenvolvimento de uma malformação cardíaca congênita é determinado pela interação de diversos fatores genéticos e ambientais. O risco de cardiopatia congênita na população em geral é de 1 para cada 100 nascidos vivos. As cardiopatias congênitas podem ou não estar associadas a síndromes genéticas, que são doenças decorrentes de falhas no desenvolvimento dos cromossomos humanos, como, por exemplo, a síndrome de Down (trissomia do 21), e a mutação de genes, como, por exemplo, na síndrome de Marfan, dentre outras. Além disto, a cardiopatia congênita pode estar acompanhada de outras malformações em outros órgãos ou sistemas, como o renal, o digestivo ou o neurológico.

Correlação de síndromes genéticas e cardiopatias congênitas:

- Na trissomia do cromossoma 18 (síndrome de Edwards), 80 a 100% dos casos têm comunicação interventricular (CIV), comunicação interatrial (CIA), persistência do canal arterial (PCA), coarctação da aorta (CoAo), estenose pulmonar (EP), dupla via de saída de ventrículo direito (DVSVD), tetralogia de Fallot (T4F), doença polivalvular e defeito do septo atrioventricular (DSAV).
- Na trissomia do cromossomo 13 (síndrome de Patau), 80 a 100% deles têm CIA, CIV, PCA, doença polivalvular e dextrocardia.
- Na deleção 22q11.2 (síndrome de DiGeorge), 75 a 100% têm T4F, interrupção do arco aórtico, tronco arterial comum, CIV, atresia pulmonar, EP e arco aórtico à direita.
- Na monossomia do cromossoma X (síndrome de Turner), 17 a 60% têm CoAo, valva aórtica bivalvular, hipoplasia de ventrículo esquerdo, prolapso da valva mitral e estenose aórtica (EAo).
- Na síndrome de Noonan, as cardiopatias ocorrem em 60 a 90% destes, sendo a EP a lesão cardíaca mais comum, seguida por miocardiopatia hipertrófica e CIA. CIV, insuficiência mitral, CoAo, EAo, PCA e estenoses das artérias pulmonares são também descritas.
- Em outras síndromes conhecidas de deleções há também alta incidência de cardiopatias. Na síndrome de Williams, a estenose supravalvar aórtica está presente em 75% dos casos; na síndrome de Holt-Oram (cromossoma 12q12), a CIA é a mais comum; na síndrome de Alagille (cromossoma 20p12), as estenoses das artérias pulmonares, além de CIV, CIA e PCA, estão presentes; na síndrome de Charge, podemos encontrar anomalias conotruncais em 60 a 85% dos casos.

BIBLIOGRAFIA

- Cernach MCS. Cardiopatias e síndromes genéticas. In: Carvalho AC, Andrade JL, Silva CMC, Diógenes MSB, Moisés VA, editores. *Cardiologia pediátrica*. São Paulo: Atheneu; 2015. p.43-51.
- Guimarães JR, Pedro SAPS, Guimarães ICB. Incidência de síndromes genéticas associadas às cardiopatias congênitas. *Rev Ciênc Méd Biol* 2017;16(3):329-32.
- Mustacchi Z, Salmona P. Incidência, etiologia, fatores predisponentes e síndromes genéticas nas cardiopatias congênitas. In: Santana MVT. *Cardiopatias congênitas no recém-nascido: diagnóstico e tratamento*. São Paulo: Atheneu; 2014. p. 99-126.
- Mustacchi Z. A genética das cardiopatias congênitas. In: Mustacchi Z, Peres S. *Genética baseada em evidências: síndromes e heranças*. São Paulo: Cid; 2000. p. 645-84.

PREVENÇÃO DOS FATORES DE RISCO CARDIOVASCULAR NA INFÂNCIA E ADOLESCÊNCIA

Isabela de Carlos Back

Todas as crianças e os adolescentes, portadores ou não de cardiopatia de qualquer tipo, precisam ter uma vida saudável para não apresentar algum tipo de problema cardíaco na vida adulta. A prevenção deve basear-se em: nutrição, atividade física, saúde mental, proteção contra agentes externos, monitoração em saúde e, mais raramente, o uso de medicamentos.^{1,2}

A nutrição é a base da prevenção. Leite materno até idealmente os dois anos tem benefícios por toda a vida, protegendo contra obesidade, diabetes, hipertensão e colesterol alto.³ Devemos oferecer à criança alimentos frescos, saudáveis, feitos preferencialmente em casa e variados. Se possível, oferecer cereais integrais, fazer as refeições em família e em um ambiente tranquilo e prazeroso. Evitar ao máximo alimentos industrializados, especialmente os ricos em gorduras trans, açúcar e sal. Uma dica importante, que é facilmente aceita pelas crianças, é ingerir as 5 cores de frutas e verduras todos os dias: verde, vermelho, roxo, laranja e amarelo/branco. Antes dos 2 anos de vida evitar açúcar adicionado e suco, e oferecer estes alimentos posteriormente com parcimônia.^{1,2}

O segundo hábito mais importante é a atividade física. Idealmente, as crianças de 2 a 5 anos devem fazer algum tipo de atividade física durante 2 horas por dia; entre as de 5 a 17 anos, cerca de 1 hora por dia, todos os dias. Parece uma meta difícil, mas vale tudo: brincar em parquinhos, no jardim, com animais, arrumar seus brinquedos, ajudar os pais em casa no que for adequado para a sua idade, locomoção até a escola, atividades recreativas organizadas (escolinhas de esportes), enfim: qualquer atividade nesta idade conta. Praticamente todas as crianças podem e devem praticar atividade física, com ou sem cardiopatia; na dúvida, converse com seu médico. O segredo também é variar ao máximo, evitar que se especializem antes dos 12 anos, se possível, e que sejam atividades que as crianças gostem de fazer. Evitar tela (TV, videogame ou outra modalidade) antes dos 2 anos de vida. A partir desta idade, restringir para o máximo de 2 horas por dia de tela, quando não relacionada com o estudo.^{1,2}

A saúde mental é um fator determinante na saúde de qualquer pessoa, em qualquer idade. Na criança, sugere-se evitar excesso de atividades, estimular muita atividade em grupo, com família, animais e amigos. O cuidado com a construção da personalidade e da autoestima das crianças tem um papel fundamental por toda a vida, e pode contribuir na prevenção de obesidade, pressão alta e o uso de drogas, como o fumo.^{1,2}

Devemos proteger as crianças contra o fumo desde a gestação, evitando que a mãe fume de forma ativa ou passiva (quando convive em ambientes fechados com fumantes).³ O controle do fumo na família da criança é muito importante para evitar que ela seja uma

fumante passiva, e que cresça com o exemplo do tabagismo. Devemos conversar sobre os malefícios do fumo desde a infância.^{1,2}

Quanto à monitoração em saúde, há alguns fatores de risco cardiovasculares que sempre devem ser controlados pela equipe de saúde, principalmente o crescimento e o desenvolvimento, com controle de peso e índice de massa corporal. A partir de 3 anos, toda a criança deve ter sua pressão arterial aferida todos os anos; em todos os casos de risco, cardiopatias ou doenças que podem alterar a pressão arterial, as crianças devem ter sua pressão arterial aferida em todas as consultas.⁴ Também devem ser medidas, pelo menos a partir dos 9 anos de idade, as concentrações do colesterol e das lipoproteínas sanguíneas. Se a criança tem história familiar de doença cardíaca precoce ou de colesterol alto, deve ter suas gorduras sanguíneas avaliadas mais precocemente.^{1,2}

Raramente há a necessidade de uso de remédios para o controle destes fatores na infância, mas, quando necessário, já há medicamentos seguros, desde que indicados com critérios clínicos estritos. Eles só são utilizados depois da modificação do estilo de vida por cerca de 6 meses, exceto em casos especiais. Converse com seu pediatra e seu cardiologista pediátrico.^{1,2,4}

REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Précoma DB, Oliveira GMM, Simão AF, Dutra OP, Coelho OR, Izar MCO, et al. Updated cardiovascular prevention guideline of the Brazilian Society of Cardiology - 2019. *Arq Bras Cardiol* 2019 Nov 4;113(4):787-891.
2. Sociedad Argentina de Cardiología; Sociedad Argentina de Pediatría. Consenso de prevención cardiovascular en la infancia y la adolescencia. Versión resumida. Recomendaciones. *Arch Argent Pediatr* 2019 Dec 1;117(6):S205-S242.
3. Epure AM, Rios-Leyvraz M, Anker D, Di Bernardo S, da Costa BR, Chiolo A, et al. Risk factors during first 1,000 days of life for carotid intima-media thickness in infants, children, and adolescents: A systematic review with meta-analyses. *PLoS Med* 2020 Nov 23;17(11):e1003414.
4. Balagopal PB, de Ferranti SD, Cook S, Daniels SR, Gidding SS, Hayman LL, et al.; American Heart Association Committee on Atherosclerosis Hypertension and Obesity in Youth of the Council on Cardiovascular Disease in the Young; Council on Nutrition, Physical Activity and Metabolism; Council on Epidemiology and Prevention. Nontraditional risk factors and biomarkers for cardiovascular disease: mechanistic, research, and clinical considerations for youth: a scientific statement from the American Heart Association. *Circulation* 2011 Jun 14;123(23):2749-69.

HIPERTENSÃO ARTERIAL SISTÊMICA NA CRIANÇA

Isabel Cristina Britto Guimarães

INTRODUÇÃO

Frequentemente, pensamos que hipertensão arterial (HA) é uma condição que afeta apenas os adultos. Mas, na verdade, pode ocorrer em qualquer idade.

O QUE CAUSA HIPERTENSÃO ARTERIAL NA CRIANÇA?

A hipertensão arterial na grande maioria das vezes não tem causa conhecida. Essa condição é chamada de hipertensão arterial primária, sendo a causa mais comum de hipertensão em crianças acima dos 6 anos de idade e adolescentes, principalmente naqueles com sobrepeso/obesidade, história familiar de hipertensão e ingestão excessiva de sal. Por volta dos 7 anos, 50% dos casos de hipertensão ocorrem por conta da obesidade, aumentando para 85-95% como causa na adolescência.

O aumento severo dos níveis pressóricos na criança pode representar a manifestação de outro problema sério de saúde, como doenças renais, anormalidades do sistema cardiovascular, endócrino ou neurológico. Tal condição recebe o nome de hipertensão arterial secundária.

COMO A PRESSÃO ARTERIAL (PA) É MEDIDA?

Para a mensuração da PA, o(a) médico(a) deverá utilizar braçadeiras adequadas para o braço da criança. Os valores normais da pressão arterial variam de acordo com a idade, estatura e sexo.

Toda criança ≥ 3 anos de idade e os adolescentes devem ter a PA verificada anualmente.

Crianças < 3 anos de idade devem ter a PA medida em caso de prematuridade, muito baixo peso ao nascer, restrição de crescimento intrauterino, antecedente de internação em UTI neonatal, cardiopatias congênitas, doenças renais, câncer, uso crônico de medicações que elevam a PA e doenças sistêmicas associadas à hipertensão arterial.

COMO É FEITO O DIAGNÓSTICO E QUAL O TRATAMENTO?

Será feito o diagnóstico de HA na criança e no adolescente, quando os valores da PA estiverem elevados em três avaliações clínicas distintas, de acordo com idade, sexo e percentil de estatura.

Crianças ≥ 3 anos de idade e adolescentes, com excesso de peso, uso crônico de medicações que elevam a PA, doença renal e diabetes, devem ter sua PA verificada em toda avaliação clínica.

O tratamento de primeira linha para a criança/adolescente hipertensos continua sendo a mudança do estilo de vida:

- No caso da obesidade, é fundamental a perda de peso.
- Limitar a ingestão de sal na dieta. Reduzir o uso de sal na cozinha, restringir o consumo de salgadinhos, *pizza*, *fast food* e reduzir a ingestão de alimentos enlatados e processados.
- Realizar atividade física diária, 30 a 60 minutos.
- Limitar o tempo de tela (TV e computador) para menos de 2 horas/dia.
- Não fumar ou ingerir bebida alcoólica.

No caso de a PA estar muito alta, será necessário o uso de medicações, principalmente na presença de outra doença associada, como diabetes ou doença renal. Na atualidade, há uma variedade de drogas anti-hipertensivas já testadas e seguras para uso em crianças e adolescentes a curto e longo prazo.

BIBLIOGRAFIA

- Barroso WKS, Rodrigues CIS, Bortolotto LA, Mota-Gomes MA, Brandão AA, Feitosa ADM, et al. Diretrizes Brasileiras de Hipertensão Arterial-2020. *Arq Bras Cardiol* 2021;116(3):516-658.
- Bloch KV, Klein CH, Szklo M, Kuschnir MC, Abreu G de A, Barufaldi LA, et al. Prevalências de hipertensão arterial e obesidade em brasileiros. *Rev Saúde Pública* 2016;50(supl 1)1-13.
- Flynn JT, Kaelber DC, Baker-Smith CM, Blowey D, Carroll AE, Daniels SR, et al; Subcommittee on Screening and Management of High Blood Pressure in Children. Clinical practice guideline for screening and management of high blood pressure in children and adolescents. *Pediatrics* 2017 Sep;140(3):e20171904.
- Sorof JM, Lai D, Turner J, Poffenbarger T, Portman RJ. Overweight, ethnicity, and the prevalence of hypertension in school-aged children. *Pediatrics* 2004;113(3 Pt 1):475-82.

EU TENHO UMA CARDIOPATIA CONGÊNITA – POSSO ENGRAVIDAR?

Catarina V. Cavalcanti

Os avanços nas técnicas de diagnóstico, no manuseio clínico e nas técnicas cirúrgicas têm permitido que a maioria das crianças nascidas com cardiopatia congênita (CC) atinja a vida adulta e a idade reprodutiva, e muitas mulheres desejam engravidar.

A gravidez por si só é uma sobrecarga para o coração devido ao aumento da volemia de até 50% que atinge o pico após a 32ª semana de gestação. Há também queda da pressão arterial por vasodilatação e aumento da frequência cardíaca.

Na presença de cardiopatias não corrigidas, de lesões residuais ou de sequelas após uma correção, esta sobrecarga pode ter efeitos deletérios na saúde da mãe e do feto.

As mulheres que desejam engravidar devem procurar o seu cardiologista para que sejam avaliadas e aconselhadas quanto à possibilidade de uma gestação.

Para a maioria das pacientes, a possibilidade de engravidar e levar a gestação a termo não apresentará grandes problemas.

Grande parte das CCs é formada por defeitos simples que são corrigidos, deixando apenas pequenas “cicatrizes” no coração, e que permitem que o indivíduo possa levar uma vida normal, o que inclui uma gestação.

Sugere-se fortemente, porém, que a gravidez seja contraindicada em algumas situações específicas que apresentam risco muito alto para a mãe e para o feto, que são elas:

- Hipertensão arterial pulmonar.
- Disfunção importante do ventrículo sistêmico.
- Estenose mitral importante.
- Estenose aórtica importante.
- Dilatação da aorta > 45 mm na síndrome de Marfan.
- Dilatação da aorta > 50 mm na aortopatia da valva aórtica bivalvular.
- Coarctação da aorta grave.
- Hipoxemia (cianose) importante.

Em condições de risco moderado, cada caso deve ser individualizado e amplamente discutido com uma equipe multidisciplinar que inclui cardiologista, obstetra, anestesista, neonatologista, geneticista, entre outros.

Um outro aspecto que deve ser abordado é o aconselhamento genético. Riscos para o bebê herdar uma cardiopatia congênita variam de 3-5% em cardiopatias multifatoriais até 50% em algumas síndromes genéticas, como a síndrome de Marfan. Há também a possibilidade de parto prematuro e de o feto apresentar restrição de crescimento nas cardiopatias com baixo débito ou cianose importante.

Por último, é importante ressaltar que algumas medicações comumente usadas por mulheres com CC devem ser descontinuadas e substituídas por outras na gravidez; daí a importância que a gestação seja planejada com o médico assistente.

BIBLIOGRAFIA

Castro I. Livro-Texto da Sociedade Brasileira de Cardiologia. 3. ed. 2021

Gatzoulis MA, Webb GD, Daubeney PEF. Diagnosis and management of adult congenital heart disease. 3rd ed. 2017.

POR QUE O ACOMPANHAMENTO CONTÍNUO DE ADULTOS COM CARDIOPATIA CONGÊNITA É IMPORTANTE?

Fernando Tadeu Vasconcelos Amaral

As cardiopatias congênitas são defeitos estruturais do coração que requerem diagnóstico precoce para possibilitar uma melhor perspectiva de vida. Na idade pediátrica, uma grande proporção desses pacientes irá necessitar de uma intervenção cirúrgica em centros especializados, enquanto outros irão precisar somente de acompanhamento clínico. A grande maioria dessas crianças, operadas ou não, chega à idade adulta. Nessa fase da vida, esses pacientes precisam ser acompanhados por profissionais com experiência em **cardiopatias congênitas no adulto**, pois a maioria deles não está completamente curada e muitos ainda são portadores de lesões no coração. Algumas dessas lesões requerem orientações específicas quanto à prática de atividade física, cuidados dentários, uso de medicações e atividades diárias, inclusive no trabalho. Alguns pacientes, ao longo do tempo, podem necessitar uma nova intervenção que deve ser feita preferencialmente por profissionais habituados a lidar com cardiopatias congênitas. Esses cuidados são importantes, pois podem permitir que um grande número deles tenha uma qualidade de vida muito próxima do normal com pouco risco de complicações.

BIBLIOGRAFIA

- Shaddy RE, Penny D, Feltes TF, Cetta F, Mital S. Moss and Adams' heart disease in infants, children and adolescents: including the fetus and young adult. 10th ed. Wolters Kluwer; 2021.
- Wernovsky G, Anderson RH, Kumar K, Mussatto K, Redington AN, Tweddell JS, et al. Anderson's pediatric cardiology. 4th ed. Elsevier; 2020.

CATETERISMO CARDÍACO: O QUE É E PARA QUE SERVE?

Juliana Rodrigues Neves

Aproximadamente 30 mil crianças nascem no Brasil todos os anos com algum tipo de cardiopatia congênita. Algumas dessas doenças do coração necessitam de tratamento ainda no primeiro ano de vida e outras, ao longo da infância. Felizmente, com os avanços tecnológicos e atualização médica continuada por parte dos cardiologistas pediátricos que lidam diariamente com os pacientes com cardiopatia congênita, a maioria destas crianças atinge a vida adulta e consegue ter boa qualidade de vida. Muitos desses pacientes necessitam de cateterismo cardíaco ao longo do seu acompanhamento, seja como apoio diagnóstico ou preparo para uma cirurgia cardíaca futura, seja como tratamento para a sua doença. Mas o que é o cateterismo cardíaco e como ele é feito?

O cateterismo cardíaco é um procedimento invasivo e estéril que deve ser realizado por profissional treinado para realizá-lo, chamado de cardiologista intervencionista. Para realizar o procedimento em cardiopatias congênitas e especialmente em crianças, este profissional deve ainda receber treinamento específico para lidar com as características anatômicas diferentes que existem em cada tipo de doença cardíaca congênita e com as particularidades de realizar um exame invasivo em uma criança muito pequena ou em um recém-nascido. Este tipo de procedimento pode ser indicado para o diagnóstico de alguns problemas cardíacos quando o ecocardiograma e outros exames de imagem menos invasivos, como a tomografia, não conseguiram definir bem a anatomia ou quando é necessário medir pressões dentro no coração, como, por exemplo, quando há hipertensão pulmonar. Contudo, cada vez mais, o cateterismo cardíaco vem sendo utilizado como tratamento definitivo de várias cardiopatias congênitas, sem a necessidade de cirurgia cardíaca aberta, de forma menos invasiva, e com recuperação mais rápida e menor tempo de internação hospitalar, ou para evitar a cirurgia em uma criança muito pequena, realizando um procedimento paliativo, ou seja, temporário, não reparador, e, assim, permitir que esta criança cresça ou se estabilize para realizar a cirurgia em melhores condições, ou com mais segurança.

Mas, como é feito o cateterismo? Em crianças, o cateterismo, por ser invasivo, deve ser realizado sob anestesia que pode ser geral (respirando com o auxílio de aparelhos) ou não (a chamada sedação, quando a criança respira normalmente como se estivesse dormindo) a depender do tamanho do paciente e do tipo de intervenção a ser realizada. A decisão do tipo de anestesia deve sempre ser realizada em conjunto pelo intervencionista e pelo anestesista responsável, e deve ser explicada aos pais e à criança (se já conseguir entender) em linguagem clara e simples. Independentemente do tipo de anestesia, sua criança irá necessitar da punção de uma veia para infusão de soro e medicamentos.

De uma forma geral, após a anestesia, o intervencionista punciona vasos na região inguinal (virilha) do paciente. Esses vasos são: **veia**, leva o sangue da perna (ou do corpo) para o coração (geralmente do lado direito) e **artéria**, leva o sangue do coração (geralmente do lado esquerdo) para a perna. Apesar da punção da virilha ser a mais comum, outros vasos podem ser utilizados, como os do pescoço ou do braço. A decisão do melhor acesso para cada caso cabe ao intervencionista. Desta forma, conseguimos acessar o coração dos dois lados através de tubinhos de material especial, estéril, flexível e não traumático, chamados de cateteres (daí o nome: cateterismo). Os cateteres navegam por dentro destes vasos e conseguimos vê-los nessa passagem por meio de um equipamento com monitores que emite raios X (como uma radiografia de tórax, sendo que em movimento, como um filme). Ao atingir a região que queremos avaliar, utilizamos injeções de contraste (material que pode ser visto aos raios X) para ver o caminho que o sangue faz pelo coração (Fig. 56-1). Através dos cateteres também conseguimos medir a pressão e colher amostras de sangue em todas as câmaras do coração e nas grandes artérias: aorta e artéria pulmonar, e assim entender como o coração do seu filho está funcionando. Após o cateterismo, todos os cateteres são removidos e o local das punções é comprimido por alguns minutos para que não haja sangramento e, depois, um curativo mais apertado continua essa compressão por algumas horas.

Como falamos anteriormente, o cateterismo também pode ser terapêutico, ou seja, tem a capacidade de tratar a doença cardíaca do seu filho. Atualmente são várias as cardiopatias que podem ser tratadas desta forma e vamos explicar alguns destes procedimentos. O cateterismo terapêutico é sempre realizado após a análise do coração, como explicamos anteriormente, e, em geral, no mesmo momento, ou seja, com a mesma anestesia. É realizado por meio de cateteres e materiais especiais desenhados especificamente para este tipo de tratamento. São exemplos destes materiais:

- A) *Bainhas*: tubos de maior calibre que permitem a passagem de outros cateteres por dentro deles sem sangramento.
- B) *Balões*: cateteres especiais com balões na ponta que servem para dilatar estruturas dentro do coração.

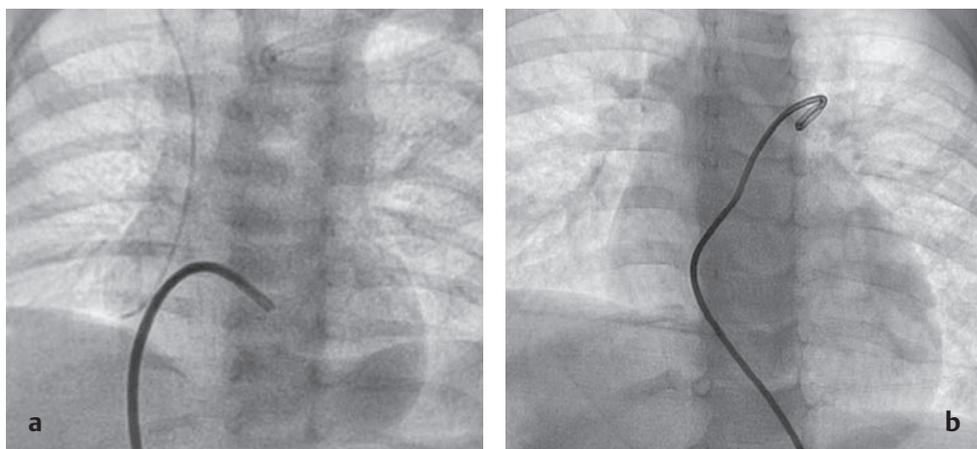


Fig. 56-1. (a, b) Cateteres posicionados dentro do coração.

- C) *Guias*: servem para traçar o caminho que os cateteres devem seguir dentro do coração.
- D) *Stents*: peças de metal em formato tubular que servem para dilatar e manter os vasos do tamanho necessário para o adequado funcionamento do coração. Podem ser feitos de vários materiais, os mais comuns são: aço inoxidável, platina ou cromo-cobalto, todos compatíveis com o corpo humano (biocompatíveis), por isso podem ficar no organismo sem causar alergia ou rejeição.
- E) *Dispositivos oclusores ou próteses*: desenhados especificamente para ocluir defeitos dentro do coração, como a comunicação interatrial ou ventricular, ou vasos fora do coração, como o canal arterial. Também são fabricados em material biocompatível para poder permanecer dentro do coração sem causar problemas. O mais comumente utilizado se chama nitinol – uma liga metálica composta de níquel e titânio que tem como principais propriedades flexibilidade e memória que permitem que os elementos sejam esticados para entrar nos cateteres e que ao sair deles assumam novamente a forma em que foram fabricados.

Agora vamos explicar as principais intervenções terapêuticas que podem ser realizadas pelo cateterismo cardíaco. São elas:

1. *Valvoplastia*: é um dos procedimentos mais realizados no laboratório de hemodinâmica. Utiliza balões para dilatar valvas do coração que estão com a abertura limitada ou apertada. Dentro do coração temos quatro valvas e todas elas podem ser dilatadas, mas o procedimento é feito mais comumente na valva pulmonar (que comunica o coração direito ao pulmão e está apertada na doença chamada estenose pulmonar valvar – Fig. 56-2) e na valva aórtica (que comunica o coração esquerdo com o corpo na estenose aórtica valvar). Neste procedimento, o balão é avançado até a valva que está doente; então, ele é inflado sobre a valva por alguns segundos para que seus folhetos possam se soltar; depois, o balão é desinflado e retirado do corpo de seu filho. Desta forma, a

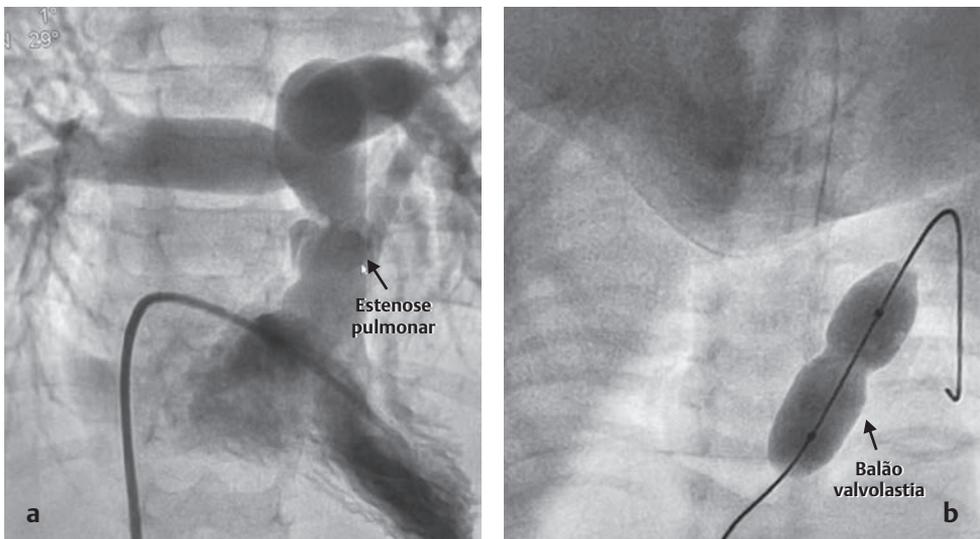


Fig. 56-2. (a, b) Procedimento de valvoplastia pulmonar.

própria valva dele passa a funcionar melhor, aliviando a sobrecarga que existia para o coração. Em casos extremos, em que a valva pulmonar nasce completamente fechada (atresia pulmonar) também é possível o tratamento por cateterismo, mas, para isso, essa valva deve ser primeiramente perfurada com um guia especial para esta finalidade e então permitir a passagem de balões para a dilatação valvar.

2. *Atriosseptostomia*: também utiliza um balão, mas, dessa vez, o objetivo é aumentar um buraco que existe no coração de alguns bebês em situações especiais, como na transposição das grandes artérias (TGA) em que se faz necessário que o sangue dos lados direito e esquerdo do coração se misture para melhorar a cianose (criança roxinha), e encaminhá-los de forma segura para uma cirurgia cardíaca. Este procedimento pode ser realizado no laboratório de hemodinâmica ou no leito de UTI, guiado por ecocardiograma, se a criança está muito instável para o transporte ou se é essa a rotina do serviço.
3. *Angioplastia*: utilizada para dilatar vasos (veias ou artérias) que estão estreitados. Esses estreitamentos podem acontecer em várias cardiopatias congênicas ou após cirurgias cardíacas. As mais comuns são: coarctação da aorta e estenose de artérias pulmonares, que podem ser congênicas ou como consequência de cirurgias cardíacas, como a anastomose de Blalock-Thomas-Taussig ou o reparo da tetralogia de Fallot. É semelhante à valvoplastia, quando um balão é insuflado no local estreitado para aumentar o seu tamanho.
4. *Implante de stent*: algumas vezes, apenas a dilatação com balão não é capaz de manter o vaso aberto e, após a desinflação do balão, o vaso volta ao tamanho original ou a lesão é tão apertada que o risco de machucar o vaso (chamado dissecção) é muito alto. Nestes casos, lançamos mão dos *stents* para manter estes vasos do tamanho necessário com menor risco de dissecção e formação de aneurismas. Os *stents* promovem uma estrutura de suporte para estes vasos, garantindo o resultado planejado (Fig. 56-3). Existem dois tipos de *stents*: os que são expansíveis por balão e o balão é retirado após o implante (são mais utilizados em crianças) e os autoexpansíveis (que se abrem após saírem de dentro das bainhas). Como os *stents* são feitos de metal e não “crescem” junto com seu filho, eles precisam ser dilatados à medida que a criança cresce. Isso implica dizer que, sendo implantado um *stent* em uma criança pequena, outros cateterismos devem ser realizados de forma planejada para a dilatação desse *stent*. Isso é feito com o uso de balões progressivamente maiores e adequados ao tamanho da atual da criança. Uma vez implantado, o *stent* só pode ser retirado por cirurgia, mas o mesmo *stent* pode ser dilatado para corresponder ao tamanho do vaso de um adulto; assim, no primeiro procedimento, este *stent* deve ser bem selecionado para permitir essa dilatação.
5. *Procedimentos de oclusão*: são utilizados dispositivos que chegam até os defeitos através de bainhas posicionadas dentro do coração ou dos vasos. Os principais defeitos que podem ser fechados por cateterismo são:
 - *Comunicação interatrial (CIA)*: este procedimento é realizado com o auxílio do ecocardiograma, na maioria das vezes transesofágico, para guiar o implante da prótese e garantir a segurança da sua liberação uma vez implantada. A prótese tem um desenho especial para que faça um “sanduíche” com o septo interatrial no meio, fechando desta forma o defeito entre os átrios. As CIAs que podem ser fechadas por cateterismo são as do tipo *ostium secundum* apenas e devem ter características favoráveis ao implante, um ecocardiograma transtorácico em crianças ou transesofágico em adolescentes e adultos, realizado por profissional experiente, que deve ser feito antes do procedimento

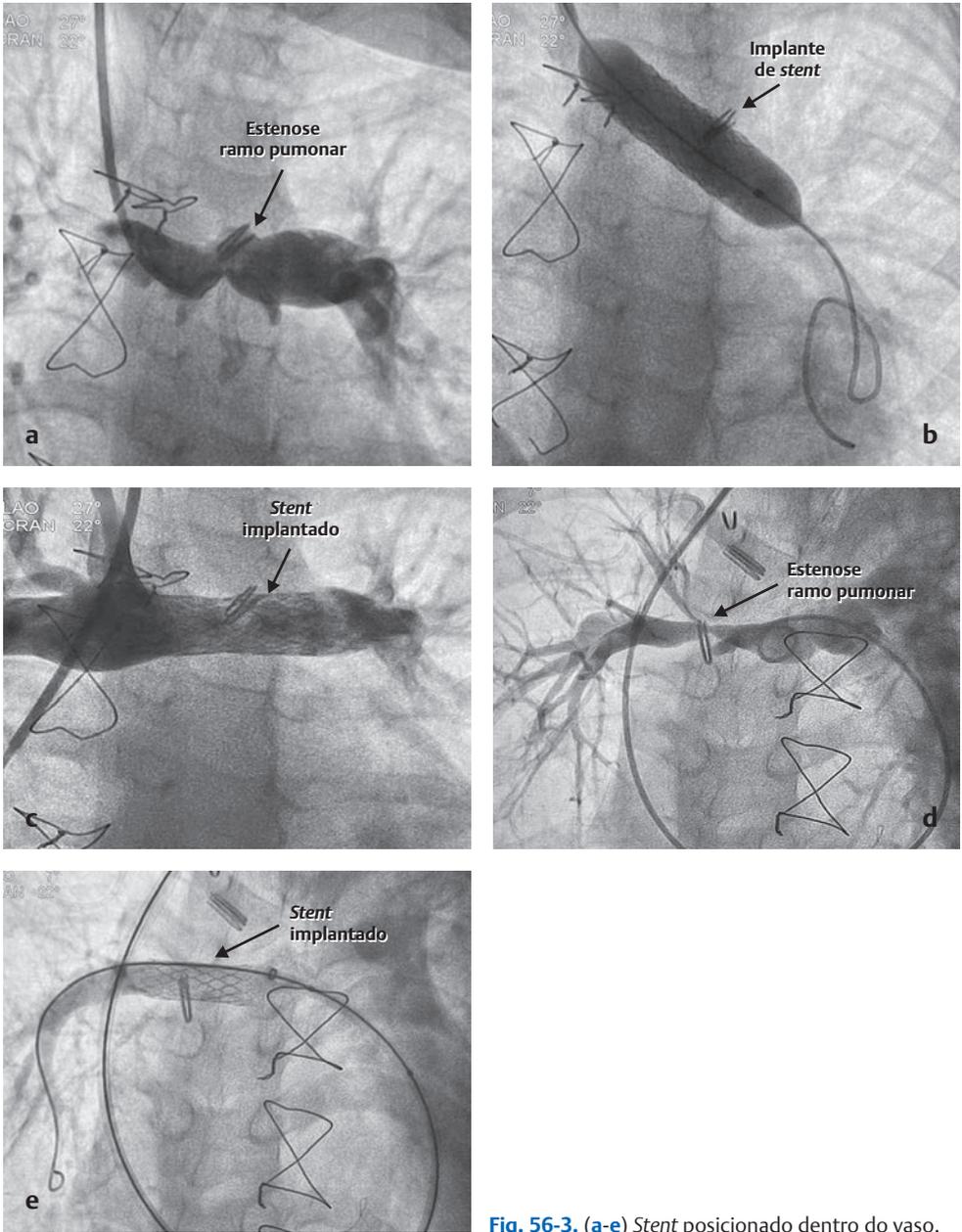


Fig. 56-3. (a-e) Stent posicionado dentro do vaso.

para definir se é possível ou não o implante. Atualmente, o fechamento percutâneo da comunicação interatrial pode ser realizado mesmo em crianças pequenas.

- **Comunicação interventricular (CIV):** é uma comunicação entre os ventrículos (as bombas do coração); da mesma forma que na CIA, um ecocardiograma pré-operatório deve ser realizado para definir se o defeito pode ser fechado por cateterismo. São utilizadas próteses especificamente desenhadas para o tipo de defeito, seja perimembranoso ou muscular, e o ecocardiograma transtorácico ou transesofágico também é utilizado para guiar o implante. Deve ser realizado apenas por profissional com experiência em intervenções em cardiopatias congênitas.
- **Canal arterial patente (PCA):** é um vaso que comunica a aorta com a artéria pulmonar e deve ser fechado sempre que tem repercussão ou ausculta-se seu sopro característico. O procedimento é guiado por cateterismo e as próteses são utilizadas para “entupir” o canal, assim, parando o seu fluxo. Podem ser utilizadas próteses de nitinol ou molas para a sua oclusão. Atualmente o canal arterial pode ser tratado por cateterismo mesmo em crianças muito pequenas, como bebês prematuros com menos de 1 kg!
- **Vasos colaterais ou fístulas:** podem ocorrer isolados ou em associação com outros defeitos cardíacos. Quando atrapalham o funcionamento adequado do coração ou quando irão dificultar uma futura cirurgia cardíaca, devem ser fechados com dispositivos. Existem vários dispositivos e molas disponíveis de acordo com o tipo de vaso a ser ocluído.

POSSÍVEIS RISCOS DO CATETERISMO

O cateterismo cardíaco diagnóstico ou terapêutico é um procedimento extremamente seguro e complicações são raras, principalmente se realizado por profissional capacitado e experiente, mas, apesar de raras, elas podem acontecer. As principais são:

- **Sangramento no local de inserção do cateter:** geralmente controlado com compressão local, mas a região em que for feita poderá mudar de cor temporariamente, semelhante a um hematoma após uma pancada.
- **Lesões nos vasos sanguíneos usados como acesso:** geralmente tratados no próprio cateterismo, mas, em raros casos, pode ser necessário cirurgia vascular para repará-los ou desobstruí-los
- **Reação alérgica ao contraste utilizado:** muito rara com os contrastes atualmente utilizados, mas, se você tem algum tipo de alergia, comunique previamente ao seu médico para que ele possa realizar um preparo com medicamentos antes do cateterismo.
- **Batimento cardíaco irregular ou arritmia:** geralmente tratado com a simples retirada dos cateteres, mas pode necessitar de tratamento se persistir, seja com o uso de medicamentos ou com o implante de um equipamento chamado marca-passo em caso de persistência.
- **Formação de coágulos sanguíneos que podem ser complicações decorrentes do entupimento de vasos em outros órgãos:** esta complicação é evitada com o uso de um anticoagulante chamado heparina antes do início do procedimento.
- **Perfuração cardíaca:** extremamente rara; se acontecer, o sangue que se acumula ao redor do coração deve ser drenado no próprio cateterismo ou por meio de cirurgia.

BIBLIOGRAFIA

- Feltes TF, Bacha E, Beekman RH 3rd, Cheatham JP, Feinstein JA, Gomes AS, et al.; American Heart Association Congenital Cardiac Defects Committee of the Council on Cardiovascular Disease in the Young; Council on Clinical Cardiology; Council on Cardiovascular Radiology and Intervention; American Heart Association. Indications for cardiac catheterization and intervention in pediatric cardiac disease. A scientific statement from the American Heart Association. *Circulation* 2011;123:2607-52.
- Ribeiro MS, Pereira FL, Nascimento WT, Costa RN, Kreuzig DL, Pedra SRFF, et al. Factibilidade, segurança e eficácia do fechamento percutâneo da comunicação interatrial em crianças pequenas. *Rev Bras Cardiol Invas* 2013;21(2):165-75..
- Therapeutic Cardiac Catheterizations for Children with Congenital Heart Disease – American Heart Association (<https://www.heart.org/-/media/files/health-topics/congenital-heart-defects/chd-therapeutic-cardiac-catheterizations.pdf>).

QUANDO O CATETERISMO CARDÍACO PODE TRATAR A CARDIOPATIA CONGÊNITA?

Rodrigo Nieckel da Costa

O cateterismo cardíaco nas cardiopatias congênitas pode ter finalidade diagnóstica ou terapêutica. No diagnóstico, serve para avaliação pré-cirúrgica quando são realizadas medidas de pressão nos diferentes locais do coração, angiografias para avaliar a anatomia e coletas de amostras de sangue para realização de cálculos que demonstram como estão os fluxos de sangue. Também serve para reconhecimento de lesões residuais após a cirurgia.

No tratamento, existem diversas situações, e as principais são descritas a seguir:

- **Comunicação interatrial:** os defeitos no septo localizado entre os átrios, com indicação de oclusão, podem ser fechados por cateterismo com o uso de próteses específicas. Tais procedimentos são realizados rotineiramente em crianças após 4-6 anos. Porém, em situações especiais, crianças menores e até bebês podem se beneficiar dessa técnica.
- **Persistência do canal arterial:** o canal arterial (estrutura presente e necessária na vida fetal), quando permanece aberto, tem indicação de fechamento por cateter em todas as idades. É colocada, no interior do canal arterial, uma prótese semelhante a uma rolha ou uma pequena “molinha” fazendo com que o fluxo pare de existir. Recentemente essa técnica tem sido utilizada em prematuros acima de 700 g com excelentes resultados.
- **Estenoses da valva pulmonar e aórtica:** valvas com redução na sua abertura são tratadas por cateterismo com o uso de balões que são posicionados e insuflados (“enchidos”) no interior das valvas, fazendo com que elas passem a abrir melhor e funcionar de modo adequado. Esses procedimentos trazem redução na pressão dos ventrículos permitindo seu melhor funcionamento imediato e no longo prazo.
- **Estenoses nas artérias pulmonares:** as artérias pulmonares com estenose podem ter origem congênita ou após correções cirúrgicas. O tratamento é realizado com balões (semelhante ao tratamento das valvas) ou com o uso de *stents*. A escolha por um dos métodos é feita a partir do tipo/local da lesão e peso/idade do paciente. Em linhas gerais, a preferência por balões existe para as crianças pequenas e o *stent* é mais utilizado nas maiores.
- **Coartação da aorta:** o estreitamento ou estenose na aorta é chamado de coartação. O tratamento por cateter segue os mesmos critérios das estenoses de artérias pulmonares, com o uso de balões e/ou *stents*. No período neonatal e lactente, o tratamento inicial geralmente é cirúrgico, entretanto, em situações especiais, como pós-cirurgia de correção ou naqueles bebês clinicamente graves, o cateterismo com implante de *stents* pode ser realizado com o uso de vias de acesso alternativas (por exemplo, o acesso pela artéria carótida). Após 6 meses/1 ano de idade, o tratamento por cateter passa a ser a modalidade de escolha.

- *Embolizações diversas*: em pacientes com anatomias específicas (geralmente univentriculares), podem aparecer conexões da aorta para as artérias pulmonares (sistêmico-pulmonares) ou no sistema venoso (venovenosas) que necessitam ser ocluídas para melhor funcionamento do coração. Esses vasos anômalos podem ser ocluídos com próteses do tipo “rolha”, *microcoils* (“molinhas”) e partículas (microesferas).
- *Situações especiais*: pacientes com anatomias complexas podem-se beneficiar do cateterismo cardíaco em procedimentos combinados com a equipe cirúrgica, chamados de intervenções híbridas. Por exemplo, na síndrome da hipoplasia do coração esquerdo, pode ser realizada bandagem seletiva das artérias pulmonares pela equipe cirúrgica e implante de *stent* no canal arterial pelo time de hemodinâmica. Outras situações “híbridas” são pela obtenção de acessos vasculares (veia e/ou artéria) por via cirúrgica para realização dos procedimentos percutâneos.

BIBLIOGRAFIA

- Shaddy RE, Penny D, Feltes TF, Cetta F, Mital S. Moss and Adams' heart disease in infants, children and adolescents: including the fetus and young adult. 10th ed. Wolters Kluwer; 2021.
- Wernovsky G, Anderson RH, Kumar K, Mussatto K, Redington AN, Tweddell JS, et al. Anderson's pediatric cardiology. 4th ed. Elsevier; 2020.

A CRIANÇA CARDIOPATA E AS VACINAS

Ana Paula Damiano

A cardiopatia na infância é uma condição que pode levar ao aumento das infecções que, por sua vez, apresentam potencial de descompensação clínica e maior risco de complicação nos procedimentos necessários. Aumento de fluxo de sangue para os pulmões, menor oxigenação sanguínea (cianose), deficiências nutricionais e outras condições associadas, como síndromes genéticas, pneumopatias e imunodeficiências, também colaboram com este risco. Muitas doenças, comuns nesta faixa etária, podem ser prevenidas ou amenizadas com a vacinação adequada.

As vacinas são constituídas de microrganismos atenuados, inativados, ou apenas pequenas partes deles, e promovem a imunidade contra determinada(s) doença(s). Em geral, esta imunidade perdura por vários anos e, às vezes, por toda vida. Outra forma de imunização é por meio da administração de anticorpos, como as imunoglobulinas, contra uma infecção específica, sendo esta imunização passiva e de curta duração. Diante disto, se faz necessária a manutenção de um calendário vacinal completo e atualizado, observando-se as peculiaridades da criança cardiopata.

São condições clínicas comuns neste grupo de crianças e que devem ser consideradas no planejamento do esquema vacinal, a presença de comorbidades associadas, como síndromes, pneumopatias, asplenia, imunodeficiências, e a história de transfusão sanguínea recente, incluindo as cirurgias com necessidade de circulação extracorpórea e o uso de medicações imunomoduladoras, por exemplo, corticoesteroides. Vacinas de microrganismo atenuados (caxumba, febre amarela, poliomielite oral, rotavírus, rubéola, sarampo e varicela) são mais reatogênicas e algumas tem o raro potencial de causar doença em pacientes com imunodepressão grave. Com relação ao tratamento cirúrgico eletivo, considerando-se a situação de estresse imunológico ao qual será submetido o paciente, recomenda-se a imunização com antígenos não vivos até pelo menos 2 semanas antes do procedimento e, em relação aos antígenos vivos, até pelo menos 4 semanas antes. Entretanto, todo paciente deverá ser avaliado individualmente e o médico responsável deverá orientar quais vacinas estão indicadas para cada paciente, considerando aspectos clínicos e exames complementares se necessário.

O calendário vacinal do cardiopata inclui as vacinas recomendadas para a faixa etária, acrescido de algumas específicas, a saber: *influenza* (preferencialmente a quadrivalente), *pneumococcica* conjugada (preferencialmente VPC-13) e *pneumococcica* 23 valente (VPP-23). A vacina tríplice bacteriana acelular (DTPw, DTPa, dtPa) e suas combinações está indicada para pacientes com risco de descompensação da cardiopatia em vigência de febre. A imunização passiva com imunoglobulina para o vírus sincicial respiratório (palivizumabe)

está indicada para crianças com idade inferior a 2 anos e portadoras de cardiopatias com repercussão hemodinâmica ou hipertensão pulmonar grave, tendo data de aplicação variável conforme a região do país devido a sazonalidade deste vírus.

As vacinas podem ocasionar eventos adversos, em geral leves e transitórios, e que devem ser informados à família. Dor no local da aplicação e febre baixa são os mais comuns, e crianças que fazem uso de anticoagulantes podem apresentar pequeno sangramento, após aplicações intramusculares, controlado apenas com cuidados locais.

O pediatra e o cardiologista deverão sempre ser consultados para programação do melhor esquema de vacinação, fornecendo informações quanto aos cuidados necessários, efeitos colaterais esperados, interação e intervalos entre doses, vacinas conjugadas e vacinas disponíveis na rede pública e particular.

BIBLIOGRAFIA

- Calendário de imunização da SBP 2020. Documento científico dept. de imunizações e dept. de infectologia (2019-2021). Nº 9, agosto de 2018, atualização de abril de 2020.
- Calendários de vacinação SBIm pacientes especiais – 2020-2021. SBIm – Sociedade Brasileira de Imunizações. Acesso eletrônico em sbim.org.br/calendarios-de-vacinação em 31.03.2021.
- Eysteinsdottir JH, Freysdottir J, Haraldsson A, et al. The influence of partial or total thymectomy during open heart surgery in infants on the immune function later in life. In *Clin Exp Immunol* 2004;136:349-55.
- Manual dos Centros de Referência para Imunobiológicos Especiais/ Ministério da Saúde, Secretaria de Vigilância em Saúde, Departamento de Imunização e Doenças Transmissíveis, Coordenação-Geral do Programa Nacional de Imunizações. 5. ed. Brasília: Ministério da Saúde; 2019.

ARRITMIAS CARDÍACAS – O CORAÇÃO QUE BATE LENTO

Luísa Pigatto Kalil

O coração é o órgão responsável por mandar nutrientes e oxigênio para todos os outros órgãos do corpo, mantendo os sistemas com funcionamento adequado. Ele é capaz de se adaptar a diferentes situações: quando fazemos exercício físico, por exemplo, o coração bate mais vezes por minuto, pois a demanda metabólica aumenta; por outro lado, quando dormirmos, ele bate mais lento, pois a demanda metabólica diminui.

Nos bebês e crianças pequenas, é esperado que o coração bata mais acelerado, mesmo durante o repouso, e, com o passar dos anos, a frequência cardíaca diminui, até alcançar o normal para um adulto, que é entre 50 e 100 batimentos por minuto.

Para todas as faixas etárias pediátricas, é necessário que o médico consulte tabelas de valores normais de frequência cardíaca, pois há uma grande variação.

Quando observamos uma frequência cardíaca abaixo do normal para a idade (o coração que bate lento), chamamos de bradicardia, e, quando a frequência cardíaca é acima do normal para idade, chamamos de taquicardia.

A causa mais comum de bradicardia é adaptativa, ou seja, o coração se adequa ao que a situação exige. Outras possíveis causas são falta de oxigênio, uso de alguns medicamentos (como nafazolina e propranolol), doenças cardíacas congênitas, lesões dentro do coração (onde fica o sistema elétrico) durante ou após cirurgias cardíacas.

Quando a bradicardia é detectada, é importante avaliar se ela causa algum sintoma. A maioria das pessoas com bradicardia não apresenta nenhum sintoma, porém os sintomas mais frequentemente relacionados com a bradicardia são: dificuldade para fazer exercício, fraqueza, falta de ar, tontura e até desmaio.

Quando há sintomas relacionados com a bradicardia, é um sinal de que alguns órgãos podem não estar recebendo oxigênio e nutrientes de maneira adequada. Nestes casos, é necessário realizar investigação. Os exames mais comumente empregados são eletrocardiograma de repouso, teste ergométrico e *holter* 24 horas.

A maioria dos pacientes com coração que bate lento só requer acompanhamento médico. Em alguns casos, em especial em doenças cardíacas congênitas e no pós-operatório de cirurgias cardíacas, pode ser necessário implante de marca-passo, que é um aparelho que ajuda o coração a bater com a frequência normal e, conseqüentemente, mantém a demanda dos sistemas, melhorando os sintomas relacionados com a bradicardia.

BIBLIOGRAFIA

- Andalaft R. Arritmias cardíacas em crianças e adolescentes. In: Jatene I, Freitas E. Como tratar cardiologia pediátrica e cardiogeriatría. São Paulo: Manole; 2010. p. 2-46.
Matsuno AK. Arritmias na criança. Medicina (Ribeirão Preto) 2012;45(2): 214-2.

ARRITMIAS CARDÍACAS – O CORAÇÃO QUE BATE RÁPIDO

Rogério Braga Andalaft

O coração é um órgão essencial à vida e funciona para cada ser vivo como um motor funcionaria para um automóvel. O coração, assim como o carro que dirigimos em nosso cotidiano, possui uma parte mecânica e uma parte elétrica. As arritmias cardíacas são problemas elétricos no coração que podem se estabelecer em corações com estrutura normal ou nas doenças estruturais do coração, como as cardiopatias congênitas. As arritmias cardíacas são alterações no ritmo normal do coração. Em uma situação normal, o coração é comandado por uma estrutura chamada nó sinusal que é responsável por manter a frequência cardíaca adequada a situação em que a criança está. Assim, o nó sinusal regula a frequência cardíaca para mais elevada quando a criança corre ou chora e mais baixa quando está dormindo, por exemplo. Desta forma, quando outra parte do coração assume o comando ou a frequência cardíaca está fora de seus padrões normais, estamos diante de uma arritmia cardíaca. Os sintomas são raros na infância, mas podemos encontrar queixas de dor abdominal e dor no peito como a referência da criança a uma arritmia.

As arritmias podem ser divididas em grandes grupos: as taquicardias (coração com frequência cardíaca elevada); as bradicardias (coração com frequência cardíaca baixa) e as extrasístoles (quando o coração tem batidas adicionais isoladas ou no máximo em pares). As taquicardias e os batimentos de extrasístoles podem-se originar da parte de cima do coração (arritmia supraventricular), ou dos próprios ventrículos que estão na parte de baixo do coração (aritmias ventriculares). Os exames mais utilizados para o diagnóstico das arritmias cardíacas são o eletrocardiograma, o *holter* de 24 horas (em que o paciente coloca o aparelho como um eletrocardiograma e, no geral, vai para casa realizar suas atividades habituais), o teste ergométrico (para crianças acima de 5 anos para avaliar arritmias que aparecem com esforço), o monitor de eventos sintomático ou *Looper* para registros mais prolongados de ECG (até 30 dias), o *Tilt Test* para os casos de desmaio em jovens (com eletrocardiograma e coração normais) e, mais raramente, o estudo eletrofisiológico.

De forma geral, as arritmias cardíacas são bem controladas com medicamentos ou procedimentos pouco invasivos para se cauterizar uma região de arritmia denominado ablação. Muitas vezes, pacientes assintomáticos sem taquicardias podem ser acompanhados por seu médico, sem a necessidade de intervenções ou medicamentos. Entretanto, nem todas as arritmias são benignas, pois elas podem acusar a piora do músculo cardíaco (como no caso das cardiopatias congênitas), podem também ser originadas de cicatrizes geradas pelas cirurgias no coração, ou mesmo ser decorrentes de doenças genéticas que alteram a parte elétrica e que, em última instância, levam o paciente a um maior risco de morte súbita (as chamadas síndromes elétricas que tem como exemplos a síndrome do

QT longo, síndrome de Brugada, entre outras). Neste último caso, o das síndromes elétricas, pode ser necessário, além de medicamentos, utilizar-se um aparelho implantável no corpo do paciente, que reconhece as arritmias graves e as trata, denominado cardiodesfibrilador implantável ou CDI.

A utilização de dispositivos implantáveis para controlar o ritmo cardíaco também pode ocorrer nas bradicardias (BAVT congênito ou bloqueios totais pós-cirurgia cardíaca), sendo o dispositivo implantado chamado de marca-passo. Este marca-passo é colocado com um procedimento cirúrgico que pode necessitar abertura do peito (toracotomia) em crianças pequenas com algumas cardiopatias congênicas, mas pode ser também colocado por dentro das veias em um procedimento de menor porte em crianças maiores e principalmente naquelas com coração estruturalmente normal. Os marca-passos precisam de avaliações frequentes de periodicidade, no máximo semestral, para que se avalie a função do coração e a integridade dos fios que o ligam ao coração. No tratamento das taquicardias e no tratamento das extrassístoles (sintomáticas ou muito frequentes), além dos medicamentos, a ablação propicia, em muitos casos, a cura do paciente.

Apesar de possível o uso de medicamentos somente nas crises de taquicardia, por exemplo, o uso contínuo das medicações, quando prescritas pelo médico, é altamente recomendável. Em muitos casos, principalmente naqueles pacientes que foram ao pronto-socorro com taquicardia e receberam adenosina (medicamento utilizado para reverter as taquicardias supraventriculares e algumas taquicardias ventriculares) com sucesso, a ablação pode alcançar taxa de sucesso de 95%, com baixos índices de complicação. De maneira geral, as ablações (crioablação ou radiofrequência) devem ser realizadas, quando necessárias, por falha de medicamentos no tratamento clínico em qualquer idade. Entretanto, em pacientes que toleram a medicação ou têm sua arritmia sob controle, a indicação eletiva (sem urgência) do procedimento deve ser feita após os 5 anos de idade. Para alguns casos de extrassístoles ventriculares, a ablação pode ser postergada até a adolescência a depender do acompanhamento médico, pois algumas desaparecem espontaneamente na puberdade.

O acompanhamento multidisciplinar com pediatra, cardiologista pediátrico e eletrofisiologista pediátrico (especialista em arritmias cardíacas na infância) é a base para o tratamento seguro e eficaz das arritmias cardíacas em crianças com coração estruturalmente normal ou com cardiopatias congênicas.

BIBLIOGRAFIA

- Andalaf R. Arritmias cardíacas em crianças e adolescentes. In: Jatene I, Freitas E. Como tratar cardiologia pediátrica e cardiogeriatría. São Paulo: Manole; 2010. p. 2-46.
- Andalaf R. Arritmias na infância. In: Timerman A, Sousa A. Condutas terapêuticas do Instituto Dante Pazzanese de Cardiologia. 2. ed. Atheneu; 2014.
- Andalaf R. Utilização dos métodos não invasivos em diagnósticos das arritmias na infância. *Relampa* 2012;25(1):20-31.
- Guimarães H, Andalaf R, Carvalho PR, Costa FA, Correa DC, Caldeira P, et al. Suporte avançado de vida em pediatria - Manual do profissional. American Heart Association 2017. Edição em português.
- Magalhães LP, Guimarães ICB, Melo SL, Mateo EIP, Andalaf RB, Xavier LFR, et al. Diretriz de Arritmias Cardíacas em Crianças e Cardiopatias Congênicas SOBRAC e DCC – CP. *Arq Bras Cardiol* 2016; 107(1Supl.3):1-58.

DOR NO PEITO E DESMAIO EM CRIANÇAS

Sonia Meiken Franchi

Caso me perguntassem uma coisa da qual estou certa, responderia com certa convicção: o que sei é que nada sei! Talvez essa convicção viesse do fato de que, antes de mim, Sócrates, o festejado filósofo grego, o disse antes; pode ser que venha mesmo é da certeza que tenho de que viver é sempre aprender, de vez em quando ensinar. Nesse espírito, apresento-lhes algumas reflexões sobre a **dor no peito** e os **desmaios** em crianças, na esperança de que um pouco de conhecimento sobre estes temas que partilharei fará muito bem a papais e mães queridos, que sei, vez por outra, tem de lidar com esses problemas, quanto a seus filhotes cardiopatas.

Trata-se de duas queixas muito frequentes entre crianças e adolescentes, que geram grande número de atendimentos médicos, ambulatoriais e em emergências, e que causam muita angústia aos pais e cuidadores, mas que, na maioria das vezes, são benignas e de origem não cardíaca.

A **dor no peito** é uma queixa comum entre crianças e adolescentes, mas, diferentemente da população adulta, a dor torácica na infância raramente representa uma doença grave. A maioria das causas são benignas e de origem não cardíaca, como dito. É mais comum no sexo feminino, com idades entre 12 e 13 anos.

As crianças mais jovens estão mais propensas a ter doenças cardiorrespiratórias, como broncoespasmo (chiado no peito), pneumonia ou cardiopatia, enquanto os adolescentes estão mais sujeitos a causas psicogênicas.

As principais causas da dor torácica nessa população são, geralmente, a idiopática (35,6%), ou seja, causa desconhecida, seguida da de origem musculoesquelética (17,75%), causas psicológicas (16,31%), gastrointestinais (10,36%), respiratórias (9,3%) e, bem mais raramente, causas cardíacas, que representam menos de 6% do total.

As causas **musculoesqueléticas** estão geralmente associadas a traumas, distensões musculares e deformidades ósseas. A costochondrite é o principal exemplo dessas causas, e caracteriza-se por uma inflamação na articulação da costela, com duração autolimitada, que pode melhorar com uso de anti-inflamatório.

A prevalência de dor torácica de origem **respiratória** varia de 13 a 27% do total de ocorrências, sendo o broncoespasmo ou chiado no peito a causa mais frequente. As infecções respiratórias podem causar dor torácica aguda. Além disso, condições que levem à tosse crônica podem causar dor torácica por uso da musculatura da parede torácica.

Dentre as causas de origem **gastrointestinal**, o refluxo gastroesofágico é comum tanto em crianças pequenas quanto em adolescentes, e manifesta-se como dor retroesternal e queimação, com relação temporal com a ingestão de alimentos (ou seja, manifesta-se quando a criança se alimenta). Também podem estar relacionadas com a gastrite, colecistite ou úlcera, nos casos mais extremos.

A causa **psicogênica** geralmente está presente em situações de estresse familiar ou escolar, e está associada a sintomas como dor de cabeça, dor na barriga, distúrbios do sono e sinais de ansiedade, por exemplo, respiração suspirosa. A dor torácica de origem não cardíaca pode também estar associada à doença do pânico na infância e na adolescência.

Por fim, a causa **cardiovascular** da dor precordial é rara na infância e na adolescência, mas, quando presente, pode representar patologia com risco de evolução para insuficiência cardíaca e morte súbita. Assim, embora incomum, merece atenção e cuidados especiais.

A origem cardiovascular da dor torácica pode ser classificada em três causas principais:

1. Inflamatórias (como a pericardite, que é uma inflamação na membrana que envolve e protege o coração).
2. Aumento da demanda miocárdica ou alteração da perfusão (como em algumas doenças congênitas do coração que apresentam obstrução na saída do sangue do coração para o corpo e assim forçam o coração a trabalhar mais que o normal).
3. Redução da perfusão ou alterações nas coronárias (como as anomalias congênitas de coronária ou doenças adquiridas, por exemplo, doença de Kawasaki).

Em conclusão, a dor torácica é comum em crianças e adolescentes, porém benigna na grande maioria dos casos. E quando se preocupar com a dor? Quando for intensa, duradoura, desencadeada por exercício físico ou acompanhada de sintomas, como febre, falta de ar, tontura ou desmaio.

Em caso de dúvida, procure seu pediatra. Por meio de uma avaliação do seu filho, ele encontrará a causa e determinará os exames a serem realizados para melhor investigação e a melhor forma de tratamento. Se necessário, o encaminhará para um especialista.

A outra queixa muito frequente e angustiante para os pais é o **desmaio**, também conhecido como síncope, que é a perda repentina da consciência e do tônus postural, seguido de recuperação espontânea da consciência. Apesar da etiologia (causa) da síncope, na grande maioria das vezes, ser benigna, ela também pode ser grave, decorrente de causa cardíaca, com potencial de causar morte súbita. No caso dos desmaios, entre 15 e 25% de crianças e jovens com idade de 8 a 18 anos apresentam ao menos um quadro de síncope durante o crescimento.

Prevalece em adolescentes entre 15 e 19 anos (20 a 50%) e no sexo feminino. Por não se tratar propriamente de uma doença, mas de uma reação fisiológica, a síncope tem causas externas como principais gatilhos. Em geral, exposição ao calor, desidratação, esforço físico e até choro, quando demasiado, tendem a diminuir a pressão arterial, reduzindo assim o fluxo sanguíneo no cérebro. Anemia, diabetes e doenças cardíacas ainda podem estar por trás do mal súbito.

A causa mais comum de desmaio na infância e na adolescência é a **síncope vasovagal**, que ocorre quando o paciente fica em pé, durante longo período na mesma posição, ou quando há uma mudança rápida da postura supina para a posição em pé. Por exemplo, muito frequentemente acontece quando, ao acordar pela manhã, o adolescente levanta-se, vai ao banheiro e desmaia ao chegar lá. A perda de consciência é repentina e geralmente não dura mais do que 2 minutos.

A síncope também pode ser de causa **neurológica**, por epilepsia, enxaqueca, distúrbio psiquiátrico tipo pânico ou crise de ansiedade, secundário a uma respiração rápida (hiperventilação).

Quadros **respiratórios** que causam baixa oxigenação também podem precipitar a síncope.

A síncope **cardíaca** corresponde a aproximadamente 6% dos casos e pode ser por arritmia, por uma malformação cardíaca ou pelo comprometimento do músculo cardíaco. A síncope, nesses casos, ocorre pela diminuição do débito cardíaco, com consequente diminuição do fluxo sanguíneo cerebral. Na síncope ocorrida durante exercícios físicos, uma avaliação cardiológica completa deve ser feita para afastar, ou confirmar, a presença de arritmias cardíacas.

Em resumo, na grande maioria das vezes, o desmaio assusta, mas tem causa benigna.

Então, quando os pais devem se preocupar é a pergunta que todos me fazem, e minha resposta costuma ser: quando a síncope ocorrer durante atividade física, quando acompanhada por palpitação ou sensação de coração acelerado, e se houver história familiar de síncope e morte súbita.

BIBLIOGRAFIA

- Driscoll DJ, Glicklich LB, Gallen WJ. Chest pain in children: A prospective study. *Pediatrics* 1976 May;57(5):648-51.
- Driscoll DJ, Jacobsen SJ, Porter CJ, Wollan PC. Syncope in children and adolescents. *Journal of the American College of Cardiology* 1997;29(5):1039-45.
- Friedman KG, Alexander ME. Chest pain and syncope in children: a practical approach to the diagnosis of cardiac disease. *J Pediatr* 2013 Sep;163(3):896-901.
- Torbey AFM, Souza ALG. Dor torácica em crianças e adolescentes: o que o pediatra necessita saber. *Revista de Pediatria SOPERJ*. 2017;17(supl 1)(1):28-35.

DISTROFIAS MUSCULARES E O CORAÇÃO

Klébia Magalhães Pereira Castello Branco
Maria Verônica Câmara dos Santos ■ Ivan Romero Rivera
Luiz Henrique Soares Nicoloso

A distrofia muscular é uma doença hereditária, decorrente de alterações em um ou mais genes necessários para uma função muscular normal e que leva a fraqueza e atrofia progressiva dos músculos.

Existem vários tipos diferentes de distrofia muscular dependendo da anormalidade genética subjacente, sendo as mais comuns as de Duchenne, Becker, Emery-Dreifuss, miotônica, cinturas, fasciopapuloumeral e congênita.

O sintoma mais comum é a fraqueza muscular (miopatia) que pode se manifestar em diferentes etapas da vida e, em alguns tipos, pode haver comprometimento cardíaco ou redução da capacidade mental.

O diagnóstico é realizado por meio de testes genéticos, exames de sangue que identificam os sinais de lesão muscular, eletromiografia (EMG), biópsia muscular, eletrocardiograma (ECG), ressonância magnética cardíaca (RMC) e/ou ecocardiograma.

O comprometimento cardíaco ocorre principalmente por duas formas:

1. Miocardiopatia dilatada (aumento e perda da força muscular do coração).
2. Arritmias (alterações do ritmo do coração).

Deste modo, é essencial o acompanhamento regular por um cardiologista pediátrico e, muitas vezes, por um médico arritmologista para tratamento precoce e prevenção de complicações e evolução da doença.

O envolvimento do miocárdio (músculo cardíaco) pode estar presente precocemente. Entretanto, a incapacidade física pode limitar o aparecimento de sintomas do comprometimento cardíaco, podendo-se tornar sintomático durante o exercício.

A disfunção cardíaca pode ser progressiva levando a cardiomiopatia dilatada e, apesar dos benefícios da terapêutica precoce ainda serem controversos, recomenda-se o início de medicações, como inibidores da enzima conversora e betabloqueadores. No caso de desenvolvimento de arritmias, pode haver necessidade de implante de marca-passo definitivo ou desfibrilador cardíaco.

BIBLIOGRAFIA

- Anderson's pediatric cardiology. Chapter 59. Neuromuscular diseases. Muscular dystrophies. 4th ed. Elsevier; 2020. p. 4695-708.
- UpToDate. Patient education. Overview of muscular dystrophies (Beyond the basics). Literature review current trough; Feb 2022.

CÁRDIO-ONCOLOGIA

Maria Verônica Câmara dos Santos

Nos últimos anos, o tratamento do câncer na população infantojuvenil (0 a 19 anos) tem alcançado índices de cura cada vez mais altos, podendo chegar a 80%, principalmente quando diagnosticado precocemente e tratado de maneira adequada em centros especializados. O Instituto Nacional de Câncer (INCA) estima cerca de 7.930 casos novos de câncer pediátrico por ano no Brasil (2023 a 2025).

Os tipos mais frequentes de câncer pediátrico são: leucemias, linfomas, tumores do sistema nervoso central, neuroblastomas, tumor de Wilms (renal), retinoblastoma, tumores de células germinativas (TCG: ovários e testículos), sarcomas de partes moles e tumores ósseos (osteossarcoma). São utilizados protocolos terapêuticos rigorosamente controlados, podendo fazer parte quimioterapia, radioterapia, imunoterapia e terapias especiais (transplante de medula óssea e CART), que têm contribuído cada vez mais para o sucesso do tratamento.

O QUE É CÁRDIO-ONCOLOGIA?

A cárdio-oncologia é uma área da cardiologia que atua nos cuidados de proteção do coração do paciente em tratamento de câncer para que o sucesso seja alcançado de forma completa, ou seja, cura com segurança e boa qualidade de vida.

O coração e os vasos sanguíneos são muito sensíveis aos possíveis efeitos colaterais desses tratamentos e essas complicações podem ocorrer em qualquer momento: durante o tratamento ou até mesmo meses ou anos após a cura (efeitos tardios).

Essas complicações são denominadas cardiotoxicidade, sendo as mais frequentes: insuficiência cardíaca, arritmias, pericardites, hipertensão arterial, hipertensão pulmonar, doenças nas válvulas cardíacas e trombozes. O coração também pode sofrer consequências do próprio câncer e de infecções que esses pacientes apresentam com maior facilidade.

PRINCIPAIS FATORES DE RISCO AO DESENVOLVIMENTO DE CARDIOTOXICIDADE

- Menores de 18 anos (especialmente abaixo dos 5 anos).
- Uso de alguns medicamentos quimioterápicos (antraciclina, ITK, alquilantes etc.).
- Radioterapia no tórax.
- Portadores de doenças cardíacas (cardiopatias congênitas; miocardite e pericardite anterior; arritmias cardíacas; problemas valvulares; doenças cardíacas genéticas).
- Hipertensão arterial.
- Hipertensão pulmonar e doenças pulmonares crônicas.

- Problemas sanguíneos: anemias, trombozes.
- Problemas endocrinológicos: diabetes, dislipidemias (alterações do colesterol e triglicérides), obesidade.
- Doenças hepáticas.
- Doenças renais.

SINAIS E SINTOMAS DE ALERTA DE CARDIOTOXICIDADE

Na presença de algum desses sintomas e sinais, familiares ou responsáveis devem entrar em contato com a equipe médica ou enfermagem:

- Dor no peito.
- Dor de cabeça.
- Palpitações.
- Suor frio.
- Cansaço ao respirar.
- Sensação de falta de ar.
- Cansaço ao andar.
- Tontura.
- Desmaio.
- Pressão alta.
- Pressão baixa.
- Inchaço ou mudança na cor de braços, mãos, pernas ou pés.

ETAPAS DO ACOMPANHAMENTO DA CÁRDIO-ONCOLOGIA

1. *Início do tratamento:* antes de iniciar o tratamento do câncer, o cárdio-oncologista avalia o paciente para identificar se existe algum fator de risco cardiológico ao tratamento e recomenda as medidas mais seguras para a proteção do coração e frequência das próximas consultas, de acordo com o protocolo a ser conduzido pelo oncologista/hematologista.
2. *Durante o tratamento:* o paciente deverá realizar consultas e exames cardiológicos em intervalos de acordo com o protocolo que está sendo seguido, para verificar como está seu coração e iniciar algum tratamento, caso necessário.
O acompanhamento cardiológico clínico regular com a realização de exames cardiológicos complementares (eletrocardiograma, ecocardiograma, exames sanguíneos para dosagem de biomarcadores, dentre outros) favorece o reconhecimento e o diagnóstico precoce desses problemas, muitas vezes acometendo até pacientes sem sintomas, evitando que a complicação se agrave e interfira no tratamento do câncer.
Uma vez que alguma alteração cardiológica seja encontrada, o cardiologista reporta o achado ao oncologista/hematologista, discute as melhores opções de tratamento e proteção cardiológica, além de planejar as próximas avaliações.
3. *Final do tratamento:* o acompanhamento cárdio-oncológico será programado de acordo com as necessidades de cada caso. Existem recomendações internacionais para esse acompanhamento, proporcionando o diagnóstico precoce de possíveis alterações cardiológicas, mesmo que o paciente esteja assintomático. Especial atenção tem sido recomendada ao acompanhamento da gravidez, da avaliação para a prática adequada de atividades físicas ou para a realização de cirurgias ou outros tratamentos médicos após o tratamento oncológico. A saúde cardiovascular deverá ser avaliada durante toda a vida!

BIBLIOGRAFIA

- Estimativa 2023: incidência de câncer no Brasil/Instituto Nacional de Câncer. Rio de Janeiro: INCA, 2022. <http://www.inca.gov.br>.
- Lipshultz SE, Diamond MB, Franco VI, Aggarwal S, Leger K, Santos MV et al. Managing chemotherapy-related cardiotoxicity in survivors of childhood cancers. *Paediatr Drugs*. 2014 Oct; 16(5): 373-89.
- Lyon AR, López-Fernández T, Couch LS, Asteggiano R, Aznar MC, Bergler-Klein J et al. 2022 ESC Guidelines on cardio-oncology developed in collaboration with the European Hematology Association (EHA), the European Society for Therapeutic Radiology and Oncology (ESTRO) and the International Cardio-Oncology Society (IC-OS). *European Heart Journal*. 2022;00:1-133.
- Santos MVC, Paiva MG, Macedo CRDP, Petrilli AS, Azeka E, Jatene IB et al. I Diretriz Brasileira de Cardio-Oncologia Pediátrica da Sociedade Brasileira de Cardiologia. *Arq Bras Cardiol*. 2013; 100(5Supl.1):1-68.

ÍNDICE REMISSIVO

Entradas acompanhadas por um *f* ou *q* itálico indicam figuras e quadros, respectivamente.

A

ACM (Assistência Circulatória Mecânica), 161

Adolescência

- prevenção na, 169, 170
- dos fatores de risco, 169, 170
- cardiovasculares, 169, 170

Adulto(s)

- com CC, 175
- acompanhamento contínuo de, 175
- por que é importante, 175

Alerta

- de cardiotoxicidade, 200
- sinais de, 200
- sintomas de, 200

Anomalia

- de Ebstein, 103-106
- de Taussig-Bing, 80, 81*f*
- DVSVD tipo, 80, 81*f*

Arritmia(s)

- cardíacas, 189, 191, 192
- o coração que bate, 189, 191, 192
- lento, 189
- rápido, 191, 192
- fetal, 17, 18
- o que fazer quando bebê tem?, 17, 18

Artéria(s) Coronária(s)

- origem anômala das, 63, 64
- o que é ?, 63, 64
- como suspeitar?, 63
- o que acontece com o coração?, 63

Atresia

- pulmonar, 75-77, 113*f*
- com CIV, 75*f*
- com septo interventricular, 76*f*, 113*f*
- íntegro, 76*f*, 113*f*
- o que é?, 75-77
- diagnóstico, 76

- tratamento, 77
 - tricúspide, 83-90, 112*f*
 - cirurgia, 88*f*, 89*f*
 - de Blalock-Taussig, 88*f*
 - de Fontan, 90*f*
 - de Glenn, 89*f*
 - com atresia pulmonar, 85*f*
 - com concordância ventriculoarterial, 87*f*
 - sem atresia pulmonar, 87*f*
 - sem EP, 87*f*
 - com discordância ventriculoarterial, 86*f*
 - e atresia pulmonar, 86*f*
 - e EP, 86*f*
 - sem atresia pulmonar, 87*f*
 - sem EP, 87*f*
 - com EP, 85*f*
- Átrio(s)
- comunicação entre os, 31*f*
 - direito, 104*f*
 - e ventrículo direito, 104*f*
 - demonstração da valva tricúspide entre, 104*f*
 - cavidades cardíacas direitas com, 104*f*
- Atrioseptostomia, 16

B

Blalock-Taussig

- cirurgia de, 88*f*
- na atresia tricúspide, 88*f*

C

Câmara(s)

- cardíacas, 8*f*, 9*f*
- direitas, 8*f*
- esquerdas, 9*f*

- Canal
 - arterial, 25f, 27f
 - patente, 25f, 27f
- Cárdio-oncologia, 199, 200
 - acompanhamento da, 200
 - etapas do, 200
 - cardiotoxicidade, 199, 200
 - alerta de, 200
 - sinais de, 200
 - sintomas de, 200
 - desenvolvimento de, 199
 - principais fatores de risco ao, 199
 - o que é?, 199
- Cardiotoxicidade
 - alerta de, 200
 - sinais de, 200
 - sintomas de, 200
 - desenvolvimento de, 199
 - principais fatores de risco ao, 199
- Cateter(es)
 - dentro do coração, 178f
- Cateterismo
 - cardíaco, 177-182
 - o que é?, 177-182
 - para que serve?, 177-182
 - possíveis riscos do, 182
 - quando pode tratar CC, 185, 186
- CAV (Canal Atrioventricular), 39-41
 - forma, 40f, 41f
 - parcial, 41f
 - total, 40f
- Cavidade(s)
 - cardíacas direitas, 104f
 - com demonstração da valva tricúspide, 104f
 - entre o átrio direito, 104f
 - e ventrículo direito, 104f
 - esquerdas, 100f
 - demonstrando a valva mitral, 100f
- CC (Cardiopatía Congênita)
 - adultos com, 175
 - acompanhamento contínuo de, 175
 - por que é importante, 175
 - o que é?, 21
 - posso engravidar?, 173, 174
 - quais exames fazer?, 23
 - para saber se meu filho tem, 23
 - ecocardiograma, 23
 - tipos, 21
 - acianóticas, 21
 - cianóticas, 21
 - tratar a, 185, 186
 - cateterismo cardíaco, 185, 186
- CIA (Comunicação Interatrial), 21, 31-34
 - forame oval, 33, 34
 - patente, 33, 34
 - o que é?, 31
- Cirurgia(s)
 - na atresia tricúspide, 88f, 89f
 - de Blalock-Taussig, 88f
 - de Fontan, 90f
 - de Glenn, 89f
 - na SHCE, 109f
 - de Norwood, 109f
 - na TGA, 71f
 - de Jatene, 71f
 - de Senning, 71f
 - no coração univentricular, 113f, 114f, 117f
 - de Fontan, 114f, 117f
 - de Glenn, 113f, 117f
 - para corrigir, 153-157, 159, 160
 - defeitos congênitos do coração, 153-157
 - acompanhamento pós-operatório, 157
 - alta hospitalar, 156
 - complicações pós-operatórias, 156
 - consulta pré-operatória, 153
 - o que acontece no centro cirúrgico?, 154
 - tipos de incisões, 155f
 - problema do coração, 159, 160
 - como será o pós-operatório, 159, 160
- CIV (Comunicação Interventricular), 21
 - apical, 36f
 - atresia pulmonar com, 75f
 - DVSVD tipo, 80
 - não relacionada, 82
 - ou remota, 82
 - o que é?, 35-37
 - perimembranosa, 36f
- CMD (Cardiomiopatia Dilatada)
 - o que é?, 121, 122
 - apresentação única, 121
 - diagnóstico, 121
 - etiologia, 121
 - prognóstico, 122
 - tratamento, 121
- CMH (Cardiomiopatia Hipertrofica)
 - o que é?, 119
- CMR (Cardiomiopatia Restritiva)
 - o que é?, 123, 124
 - como é feito o diagnóstico, 123
 - como é feito o tratamento, 124
 - quais os sintomas, 123
 - qual a causa, 123
 - quando se desenvolve, 123
- CoAo (Coarctação de Aorta), 21
 - o que é?, 49-51
 - causa, 50

- como é diagnosticado, 50
 - como é tratado, 50
 - sinais, 50
 - sintomas, 50
- Como se Trata
 - IAAO, 56-58
 - tipo A, 57f
 - tipo B, 57f
 - tipo C, 57f
- Comprometimento Cardíaco
 - na SIM-p, 131, 132
- Comunicação
 - entre os átrios, 31f
- Concordância
 - ventriculoarterial, 87f
 - atresia tricúspide com, 87f
 - sem atresia pulmonar, 87f
 - sem EP, 87f
- Cor Triatriatum*
 - o que é?, 59-61
- Coração
 - arritmias cardíacas, 189, 191, 192
 - que bate lento, 189
 - que bate rápido, 191, 192
 - cateteres dentro do, 178f
 - defeitos congênitos do, 153-157
 - cirurgias para corrigir os, 153-157
 - acompanhamento pós-operatório, 157
 - alta hospitalar, 156
 - complicações pós-operatórias, 156
 - consulta pré-operatória, 153
 - o que acontece no centro cirúrgico?, 154
 - tipos de incisões, 155f
 - distrofias musculares e o, 197
 - doença no, 3
 - risco do meu filho ter?, 3
 - normal, 5f, 7-10, 35f, 39f, 56f, 59f, 65f, 79f, 83f, 91f, 95f, 99f, 103f, 108f, 115f
 - câmaras cardíacas, 8f, 9f
 - direitas, 8f
 - esquerdas, 9f
 - como funciona, 7-10
 - o que acontece com o?, 63
 - na origem anômala, 63
 - das artérias coronárias, 63
 - problema do, 159, 160
 - cirurgias para corrigir o, 159, 160
 - como será o pós-operatório, 159, 160
 - problema no, 5, 6
 - quando suspeitar, 5, 6
 - univentricular, 111-118
 - como se trata, 115-118
 - apresentação única, 116
 - diagnóstico, 116
 - prognóstico, 118
 - tipos, 115
 - tratamento, 116
 - o que é?, 111-114
 - ventrículo único, 111-114
 - tipo dupla via de entrada, 116f
 - do ventrículo esquerdo, 116f
- Coraçãozinho
 - teste do, 19, 20
 - interpretação do, 20f
 - fluxograma para, 20f
 - o que é?, 19, 20
 - para que serve?, 19, 20
- Criança
 - cardiopata, 187, 188
 - e as vacinas, 187, 188
 - desmaio em, 193-195
 - dor no peito e, 193-195
 - HA na, 171, 172
 - sistêmica, 171, 172
 - causa, 171
 - como a PA é medida, 171
 - diagnóstico, 171
 - tratamento, 171
- Crise(s)
 - na TF, 74
 - cianótica, 74
 - de hipóxia, 74
- D**
 - DATVP (Drenagem Anômala Total de Veias Pulmonares), 65-68
 - diagnóstico da, 67
 - principais tipos de, 66f
 - cardíaca, 66f
 - infracardíaca, 66f
 - supracardíaca, 66f
 - tratamento da, 67
 - Defeito(s) Congênito(s)
 - do coração, 153-157
 - cirurgias para corrigir os, 153-157
 - acompanhamento pós-operatório, 157
 - alta hospitalar, 156
 - complicações pós-operatórias, 156
 - consulta pré-operatória, 153
 - o que acontece no centro cirúrgico?, 154
 - tipos de incisões, 155f
 - Desenvolvimento
 - de cardiotoxicidade, 199
 - principais fatores de risco ao, 199
 - Desmaio
 - em crianças, 193-195
 - dor no peito e, 193-195

- Discordância
ventriculoarterial, 86f
 atresia tricúspide com, 86f
 e atresia pulmonar, 86f
 e EP, 86f
 sem atresia pulmonar, 87f
 sem EP, 87f
- Distrofia(s)
 musculares, 197
 e o coração, 197
- DK (Doença de Kawasaki)
 o que é?, 127, 128
 critérios diagnósticos, 128q
- Doença(s)
 cardíaca, 167
 síndromes genéticas e, 167
 congenitas, 99-101
 da valva mitral, 99-101
 no coração, 3
 risco do meu filho ter?, 3
- Dor
 no peito, 193-195
 e desmaio em crianças, 193-195
- DSAV (Defeito do Septo Atrioventricular), 21
- DVSVD (Dupla Via de Saída do Ventrículo Direito)
 CIV não relacionada, 82
 ou remota, 82
 como tratar?, 79-82
 o que é?, 79-82
 tipo anomalia de Taussig-Bing, 80, 81f
 tipo CIV, 80
 tipo Fallot, 80, 81f
 tipo transposição, 80, 81f
- E**
- EAo (Estenose Aórtica), 21, 167
 o que é?, 45-47
 supravalvar, 46f
 valvar, 45f
- Ebstein
 anomalia de, 103-106
- ECMO (Oxigenação por Membrana Extracorpórea/ *ExtraCorporeal Membrane Oxygenation*), 161-164
 circuitos de, 163f
 bomba, 163f
 cânulas, 163f
 membrana, 163f
 retirada de, 164
 tipos de, 162
- Ecocardiograma Fetal, 11-13
 CC no, 15, 16
 tratamento, 15, 16
 durante a gravidez, 15, 16
 na CC, 23
- EI (Endocardite Infecçiosa)
 o que é?, 139-145
 achados, 140, 141
 clínicos, 140
 laboratoriais, 141
 classificação da, 143q
 critérios diagnósticos, 142
 de Duke, 142q
 profilaxia, 144
 risco de, 140q
 condições com, 140q
 tratamento, 143
- Eisenmenger
 síndrome de, 148
 o que é?, 148
- EP (Estenose Pulmonar), 21
 atresia tricúspide com, 85f
 o que é?, 43, 44
 diagnóstico, 44
 sinais, 44
 sintomas, 44
 tratamento, 44
- Etapa(s)
 do acompanhamento, 200
 da cárdio-oncologia, 200
- F**
- Fallot
 DVSVD tipo, 80, 81f
- Fator(es) de Risco
 cardiovasculares, 169, 170
 prevenção dos, 169, 170
 na adolescência, 169, 170
 na infância, 169, 170
- Febre Reumática
 o que é?, 133, 134
 como evitar, 133
 o que causa, 133
 principais sintomas, 133
- Fontan
 cirurgia de, 90f, 114f, 117f
 na atresia tricúspide, 90f
 no coração univentricular, 114f, 117f
- Forame Oval
 patente, 33, 34
- G**
- Glenn
 cirurgia de, 89f, 113f, 117f

- na atresia tricúspide, 89f
na coração univentricular, 113f, 117f
- H**
- HA (Hipertensão Arterial)
sistêmica, 171, 172
na criança, 171, 172
causa, 171
como a PA é medida, 171
diagnóstico, 171
tratamento, 171
- Hipertensão Pulmonar
o que é?, 147, 148
quais são os sintomas, 147
- I**
- IAAO (Interrupção do Arco Aórtico), 53-58
como se trata, 56-58
tipo A, 57f
tipo B, 57f
tipo C, 57f
o que é?, 53-55
tipo A, 53f
tipo B, 54f
tipo C, 54f
- IC (Insuficiência Cardíaca), 149, 150
- Infância
prevenção na, 169, 170
dos fatores de risco, 169, 170
cardiovasculares, 169, 170
- J**
- Janela
aortopulmonar, 29, 30
o que é?, 29, 30
- Jatene
cirurgia de, 71f
na TGA, 71f
- M**
- Miocardite
o que é?, 125, 126
- N**
- Norwood
cirurgia de, 109f
na SHCE, 109f
- O**
- O Que É?
atresia pulmonar, 75-77
diagnóstico, 76
tratamento, 77
- cárdio-oncologia, 199
- CIA, 31
- CIV, 35-37
- CMD, 121, 122
apresentação única, 121
diagnóstico, 121
etiologia, 121
prognóstico, 122
tratamento, 121
- CMH, 119
- CMR, 123, 124
como é feito o diagnóstico, 123
como é feito o tratamento, 124
quais os sintomas, 123
qual a causa, 123
quando se desenvolve, 123
- CoAo, 49-51
causa, 50
como é diagnosticado, 50
como é tratado, 50
sinais, 50
sintomas, 50
- cor triatriatum*, 59-61
- coração univentricular, 111-114
ventrículo único, 111-114
- DK, 127, 128
critérios diagnósticos, 128q
- EAO, 45-47
supraavalar, 46f
valvar, 45f
- EI, 139-145
achados, 140, 141
clínicos, 140
laboratoriais, 141
classificação da, 143q
critérios diagnósticos, 142
de Duke, 142q
profilaxia, 144
risco de, 140q
condições com, 140q
tratamento, 143
- EP, 43, 44
diagnóstico, 44
sinais, 44
sintomas, 44
tratamento, 44
- febre reumática, 133, 134
como evitar, 133
o que causa, 133
principais sintomas, 133
- hipertensão pulmonar, 147, 148
quais são os sintomas, 147

IAAO, 53-55
 tipo A, 53f
 tipo B, 54f
 tipo C, 54f
 janela aortopulmonar, 29, 30
 miocardite, 125, 126
 o teste do coraçãozinho, 19, 20
 origem anômala, 63, 64
 das artérias coronárias, 63, 64
 como suspeitar?, 63
 o que acontece com o coração?, 63
 pericardite, 135
 síndrome de Eisenmenger, 148
 TGA, 69-71
 cirurgia, 71f
 de Jatene, 71f
 de Senning, 71f

O Que fazer?
 quando o bebê tem, 17, 18
 arritmia fetal, 17, 18

Origem Anômala
 das artérias coronárias, 63, 64
 o que é ?, 63, 64
 como suspeitar?, 63
 o que acontece com o coração?, 63

P

PA (Pressão Arterial)
 como é medida, 171

Para Que Serve?
 o teste do coraçãozinho, 19, 20

PCA (Persistência do Canal Arterial), 21
 na criança, 25, 26
 no recém-nascido, 25-28
 a termo, 25, 26
 prematuro, 27, 28

Peito
 dor no, 193-195
 e desmaio em crianças, 193-195

Pericardite
 o que é?, 135

Prevenção
 dos fatores de risco, 169, 170
 cardiovasculares, 169, 170
 na adolescência, 169, 170
 na infância, 169, 170

Problema
 do coração, 159, 160
 cirurgias para corrigir o, 159, 160
 como será o pós-operatório, 159, 160
 no coração, 5, 6
 quando suspeitar, 5, 6

Procedimento
 de valvoplastia pulmonar, 179f
 híbrido, 110f
 na SHCE, 110f

S

Senning
 cirurgia de, 71f
 na TGA, 71f

Septo
 interventricular, 76f, 113f
 íntegro, 76f, 113f
 atresia pulmonar com, 76f, 113f

SHCE (Síndrome de Hipoplasia do Coração Esquerdo/Síndrome do Coração Esquerdo Hipoplásico), 107-110, 112f
 cirurgia de Norwood, 109f
 procedimento híbrido, 110f

SIM-p (Síndrome Inflamatória Multissistêmica em Pediatria)
 comprometimento cardíaco na, 131, 132

Síndrome(s)
 de Eisenmenger, 148
 o que é?, 148
 genéticas, 167
 e doença cardíaca, 167

Sopro
 cardíaco, 1, 2

Stent
 dentro do vaso, 181f

T

Taussig-Bing
 anomalia de, 80, 81f
 DVSVD tipo, 80, 81f

TCCGA (Transposição Congenitamente Corrigida das Grandes Artérias), 95-97

Teste
 do coraçãozinho, 19, 20
 interpretação do, 20f
 fluxograma para, 20f
 o que é?, 19, 20
 para que serve?, 19, 20

TF (Tetralogia de Fallot), 21, 73, 74
 crises, 74
 cianótica, 74
 de hipóxia, 74

TGA (Transposição das Grandes Artérias), 21
 o que é?, 69-71
 cirurgia, 71f
 de Jatene, 71f
 de Senning, 71f

Transplante Cardíaco
processo de, 151
como é o?, 151
quando está indicado?, 151

Transposição
DVSVD tipo, 80, 81f

Tronco Arterial
comum, 91-94
tipo 1, 92f
tipo 2, 93f
tipo 3, 93f

Truncus Arteriosus, 91-94
tipo 1, 92f
tipo 2, 93f
tipo 3, 93f

Tumor(es)
cardíacos, 137, 138

V

Vacina(s)

criança cardiopata e, 187, 188

VAD (Dispositivos de Assistência Ventricular/
Ventricular-Assist Device), 161-164

Valva Mitral
cavidades demonstrando a, 100f
esquerdas, 100f
doenças congênitas da, 99-101

Valva Tricúspide
demonstração da, 104f
cavidades cardíacas direitas com, 104f
entre o átrio direito, 104f
e ventrículo direito, 104f

Valvoplastia
fetal, 15
aórtica, 15
pulmonar, 15
pulmonar, 172f
procedimento de, 172f

Ventrículo Direito
átrio direito e, 104f
demonstração da valva tricúspide entre, 104f
cavidades cardíacas direitas com, 104f

ISBN 978-65-5572-228-4



www.ThiemeRevinter.com.br