

CONCEITOS CHAVES QUE CAEM NAS PROVAS

- ▶ O canal arterial é a estrutura que permite a comunicação das cavidades direitas para a aorta no período fetal.
- ▶ O defeito de septo interventricular é a cardiopatia congênita mais comum em recém-nascidos a termo.
- ▶ As cardiopatias congênitas mais comuns acianóticas são CIV, CIA e coartação da aorta. Já as cianóticas mais comuns são a transposição de grandes artérias e T4F.
- ▶ Na ausculta: o sopro contínuo em maquinaria é típico de canal arterial, sopro sistólico com clique meso-sistólico é típico de estenose valvar pulmonar e o sopro sistólico ejetivo crescendo e decrescendo (em diamante) é uma marca da estenose aórtica.
- ▶ A T4F consiste em quatro achados: estenose pulmonar, comunicação interventricular (CIV), dextroposição ou cavalgamento da aorta (menos de 50%) e hipertrofia do ventrículo direito.
- ▶ A CIA raramente causa sintomas. Já a CIV, devido ao hiperfluxo pulmonar importante, pode causar taquidispnéia com piora aos esforços, sudorese e interrupções das mamadas.

1. CIRCULAÇÃO FETAL

A única conexão entre o feto e o meio externo é a placenta. **Nos adultos, as trocas gasosas ocorrem nos pulmões, enquanto no feto a placenta é a responsável pela troca de gases e nutrientes.**



BASES DA MEDICINA

Relembrando a embriologia: O coração primitivo começa a se desenvolver como um único tubo desdobrado. O **tubo cardíaco** recebe sangue do corpo embrionário, que passa pelos segmentos dele na seguinte sequência:

- **Seio venoso:** recebe todo o retorno venoso do corpo embrionário e da placenta.

- **Átrio:** no início é uma câmara única que recebe sangue do seio venoso e o passa para o ventrículo.
- **Ventrículo:** no início é uma câmara única que recebe sangue atrial e o passa para o bulbo cardíaco.
- **Bulbo cardíaco:** recebe sangue ventricular e o passa para o tronco arterioso.
- **Tronco arterioso:** recebe sangue do bulbo cardíaco e o passa para o sistema do arco aórtico para distribuição nos pulmões e no corpo.

Este tubo cardíaco primitivo logo começa a dobrar-se em uma “curva em S”. A câmara ventricular única se dobra para baixo e para a direita, e o átrio e o seio venoso se dobras para cima, posteriormente e para a esquerda, formando assim as posições definitivas das futuras câmaras do coração (átrios superiores aos ventrículos).

Veja a TABELA A



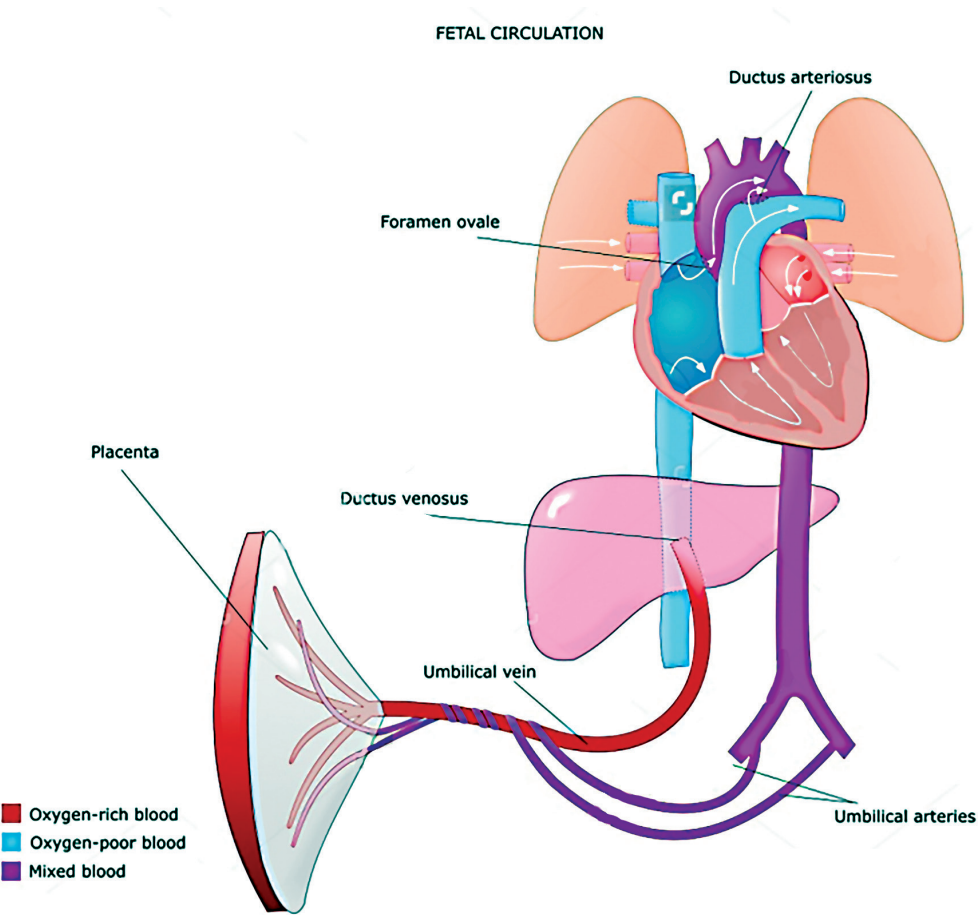
Tabela A. Estruturas derivadas do coração primitivo.

ESTRUTURA	DERIVADOS
Tronco arterioso	Aorta Tronco pulmonar
Bulbo cardíaco	Parte lisa do VD (cone arterioso) Parte lisa do VE (vestíbulo da aorta)
Ventrículo primitivo	Parte trabeculada do VD Parte trabeculada do VE
Átrio primitivo	Músculos pectinados do AD Músculos pectinados do AE
Seio venoso	Parte lisa do AD (seio venarum) Seio coronário Veia oblíqua do AE

Fonte: Netter clinical anatomy, 4ed.

Acompanhe na Figura 1.

Figura 1. Sequência da circulação fetal.



Fonte: Adaptado pelo autor.



BASES DA MEDICINA

O **padrão de circulação fetal** é o de troca gasosa e troca de resíduos de nutrientes/metabólicos pela placenta com o sangue materno (mas não a troca de células sanguíneas) e a distribuição de oxigênio e sangue rico em nutrientes para os tecidos do feto.

O **sangue oxigenado que retorna da placenta** flui para o feto através da **veia umbilical** com uma **PO₂ de aproximadamente 30-35 mmHg**. Cerca da metade deste sangue passa através dos sinusóides hepáticos, enquanto o restante é **desviado do fígado pelo ducto venoso e segue para a veia cava inferior**. Este fluxo combinado da parte inferior do corpo mais o sangue venoso umbilical (PO₂ de aproximadamente 26-28 mmHg) penetra no **átrio direito** e é preferencialmente direcionado através do **forame oval** para o **átrio esquerdo**.



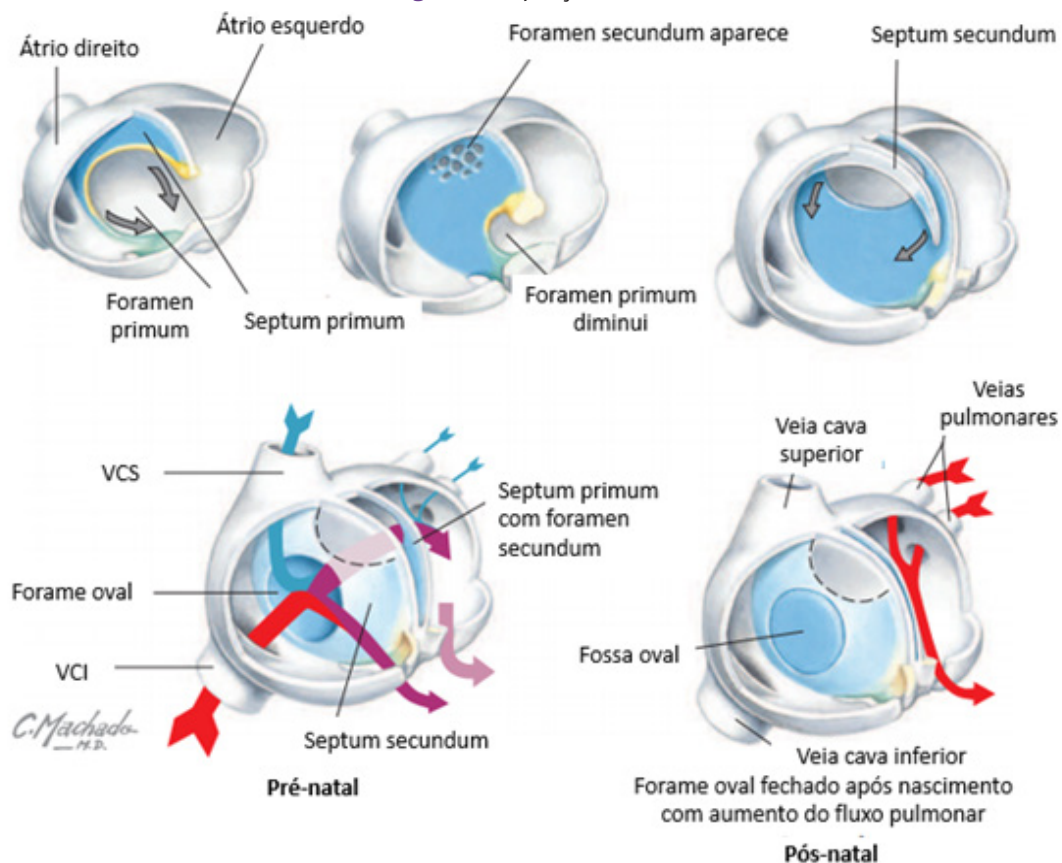
BASES DA MEDICINA

De novo aqui é importante relembrar da embriologia: O **septo interatrial** é formado pela fusão de um septo primário e de um septo secundário (o septo secundário se desenvolve no lado atrial direito do septo primário). Logo após o nascimento, quando a pressão do átrio esquerdo excede a pressão do átrio direito (o sangue passa agora para os pulmões e retorna ao átrio esquerdo, aumentando a pressão no lado esquerdo), os dois septos são empurrados juntos e se fundem, formando a **fossa oval** do coração pós-natal.

Enquanto o septo interatrial está se formando, o **septo ventricular** se forma a partir do crescimento superior do septo interventricular muscular da base do ventrículo comum do coração em direção ao crescimento descendente de um septo membranoso fino da almofada endocárdica.

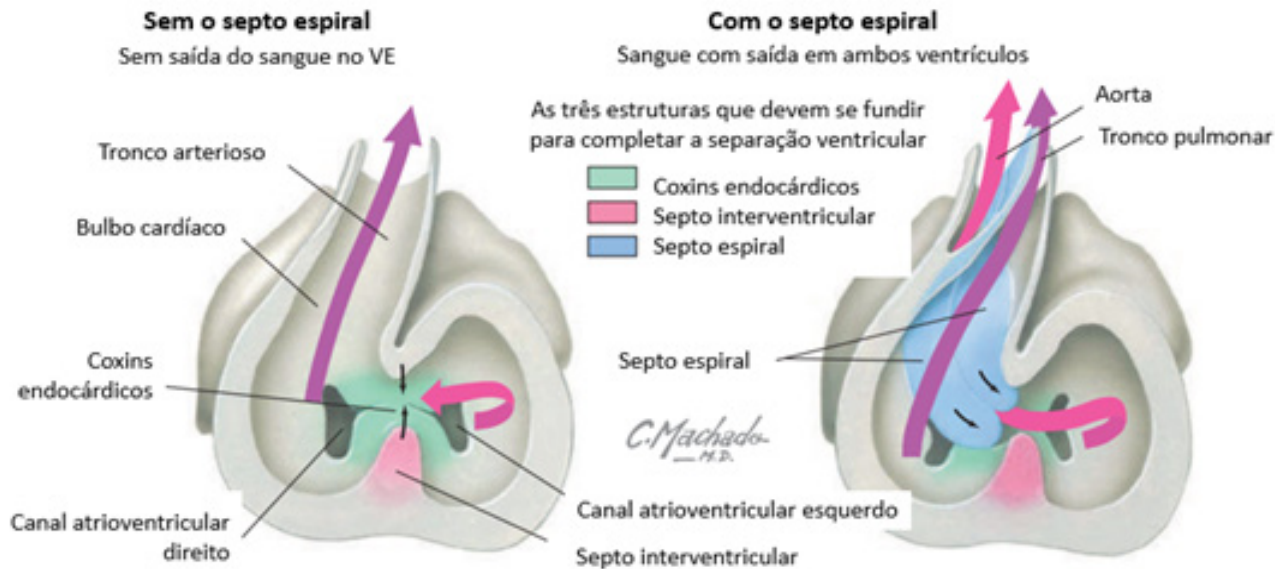
Veja na figura A e B

Figura A. Septação atrial.



Fonte: Disponível em: Netter clinical anatomy, 4ed.

Figura B. Septação ventricular.



Fonte: Disponível em: Netter clinical anatomy, 4ed.

O sangue então flui para o **ventrículo esquerdo** e é **ejetado para a aorta ascendente**. O sangue da **veia cava superior fetal**, que é **consideravelmente menos oxigenado (PO₂ de 12-14 mmHg)**, entra no **átrio direito** e preferencialmente atravessa a **valva tricúspide**, em vez do **forame oval**, e **flui primariamente para o ventrículo direito**. Cerca de 5 a 10% do volume que passa para o ventrículo direito é levado aos pulmões pelas **artérias pulmonares**, e deles volta ao **átrio esquerdo** através das **veias pulmonares** sem ser oxigenado.

No **átrio esquerdo**, o sangue que chega dos pulmões e o proveniente do **forame oval** se misturam, chegam ao **ventrículo esquerdo** e **aorta ascendente**. Assim, **as artérias do coração, da cabeça, do pescoço e dos membros superiores recebem sangue com maior teor de oxigênio do que o restante do corpo**. Cerca de 40 a 50% do sangue da **aorta descendente** passa pelas **artérias umbilicais** e retorna à **placenta** para **reoxigenação**. O restante suprirá as **vísceras** e a **metade inferior do corpo**. **Como os pulmões do feto não são funcionantes, eles oferecem grande resistência à circulação proveniente do ventrículo direito; desta forma, as paredes do ventrículo direito e esquerdo têm praticamente a mesma espessura. O canal arterial contrai-se ao nascimento e deixa de ser funcional**

nas primeiras 12 a 15 horas pós-parto. O **oxigênio** constitui o fator mais importante do controle do fechamento do canal arterial.

2. VISÃO GERAL DAS CARDIOPATIAS CONGÊNITAS



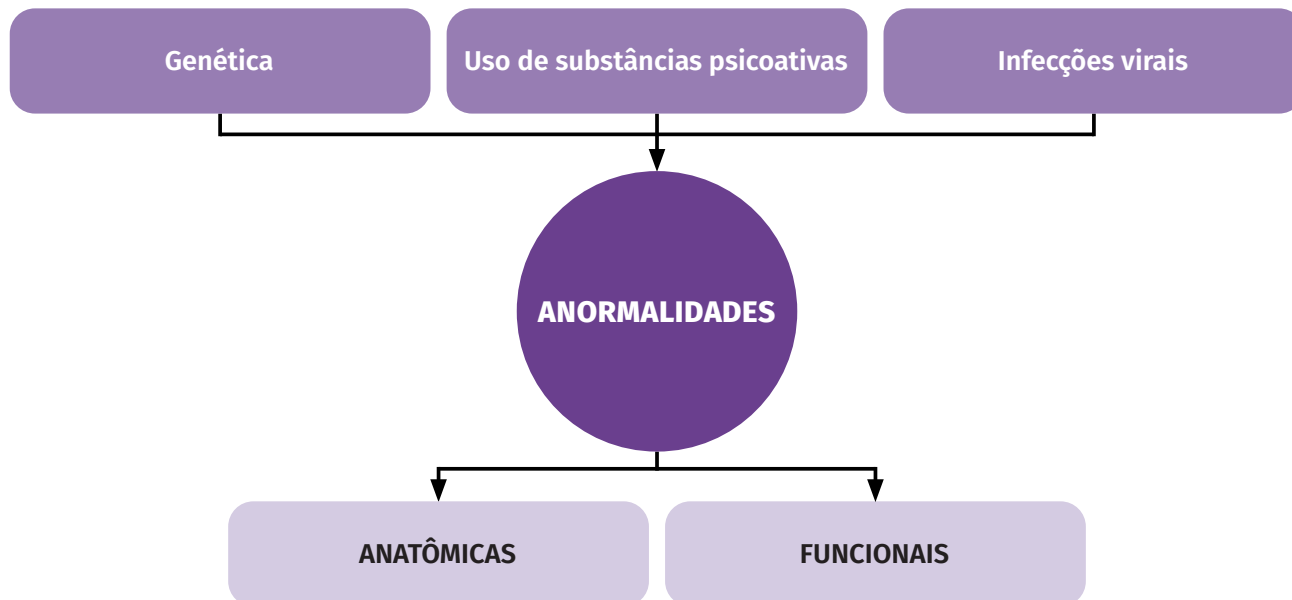
BASES DA MEDICINA

Dois fatores são fundamentais para o desencadeamento da IC. O primeiro é o **fechamento do canal arterial**, que ocorre funcionalmente durante as primeiras horas ou dias iniciais de vida, e o segundo é a **diminuição da resistência vascular pulmonar**, que ocorre ao longo dos primeiros meses de idade. Como o débito sistêmico em doenças obstrutivas depende do fluxo da **artéria pulmonar** para a **aorta** através do **canal arterial**, ao fechar o canal, o fluxo sistêmico diminui abruptamente, ocorrendo IC e **choque cardiogênico**. Fica claro, então, que as manifestações clínicas decorrem das alterações fisiológicas e por conta disso a idade do aparecimento da IC pode ser um fator de diferenciação diagnóstica da doença.

A passagem de sangue da circulação sistêmica para a circulação pulmonar depende de uma diminuição significativa da resistência vascular pulmonar, o que ocorre a partir do final do 1º mês de vida. O aparecimento da anemia fisiológica contribui para essa diminuição.



FLUXOGRAMA DA INJÚRIA PRÉ-RENAL



A maioria dos casos ocorre nos **primeiros seis meses de idade**, sendo a metade no primeiro mês, em especial na primeira semana de vida. Os sintomas dos pacientes cardiopatas são manifestações de distúrbios hemodinâmicos e estão relacionados **fundamentalmente às alterações no fluxo pulmonar**. Os principais sintomas são a **cianose**, a **insuficiência cardíaca** e os **sopros cardíacos**.



DIA A DIA MÉDICO

Os sintomas dos pacientes são manifestações de distúrbios hemodinâmicos e estão relacionados fundamentalmente às alterações no fluxo pulmonar. É por esse motivo que as cardiopatias congênitas são classificadas funcionalmente em **cardiopatia de hipofluxo, hiperfluxo e normofluxo pulmonar**. Além dessa divisão, podemos agrupá-las como acianóticas ou cianóticas, como foi feito nesse módulo.



DIA A DIA MÉDICO

É necessário ainda que nos alertemos sobre a diferenciação entre a **cianose de causa cardíaca e a não cardíaca** (pulmonar, hematológica e neurológica) e pode ser feito com ajuda do ECO. Após reconhecer a cianose como de origem cardíaca é necessário que se defina morfologicamente a anomalia responsável.

A **cianose** da criança com cardiopatia congênita é do tipo central, quase sempre generalizada. São três as causas da cianose, como mostra o Quadro 1. O aparecimento da cianose ocorre quando a concentração da hemoglobina reduzida no sangue circulante é maior que 5 g/dL.



DIA A DIA MÉDICO

Dentre os exames possíveis para identificação de alguma anormalidade, temos o **ecocardiograma (ECO) bidimensional com Doppler**, que é o exame mais importante no



diagnóstico e na avaliação funcional, a **radiografia de tórax** e o **eletrocardiograma (ECG)**, que são exames mais acessíveis e contribuem na formulação de uma hipótese de diagnóstico, mas não são determinantes para diagnóstico. Além desses, a TC, angioTC, ressonância magnética e estudo eletrofisiológico (nas arritmias) podem ser utilizados para avaliar o coração hemodinamicamente.

Quadro 1. Principais causas de cianose e doenças relacionadas.

Causa de Cianose	Cardiopatia
Presença de uma lesão obstrutiva direita com <i>shunt</i> da direita para esquerda	Tetralogia de Fallot
Conexão ventrículo-arterial discordante	TGA
Presença de uma mistura comum	Ventrículo único

Fonte: Adaptado pelo autor.

Uma variedade de cardiopatias congênicas pode evoluir com **insuficiência cardíaca**, porém as principais são as cardiopatias congênicas de **hiperfluxo pulmonar**. O quadro clínico, em geral, é de **IC global, com taquipneia, cansaço e interrupções às mamadas, sudorese, taquicardia, cardiomegalia e hepatomegalia**. O quadro clínico é mais tardio em doenças com **shunt da esquerda para a direita**, como a **CIV, a PCA e o DSAV**.

O **sopro cardíaco** é a maior causa de encaminhamento para a investigação de cardiopatia congênita. Aproximadamente metade dos pacientes apresenta sopro inocente (sopro de Still). Quando o sopro cardíaco é detectado em consulta de rotina, sem outros sintomas cardíacos associados, a cardiopatia normalmente é leve e de bom prognóstico. **Na comunicação interventricular, a ausculta esperada é de um sopro holossistólico.**



DIA A DIA MÉDICO

A **arritmia**, por sua vez, é uma **manifestação rara de cardiopatia congênita** e normalmente se dá por um bloqueio atrioventricular.

Tabela 2. Principais cardiopatias que desenvolvem com insuficiência cardíaca.

IDADE	DIAGNÓSTICO
< 48 horas	Doença de Ebstein Hipoplasia do VE
1ª semana	Estenose aórtica valvar grave Drenagem anômala total das veias pulmonares
2ª e 3ª semana	Coarctação de aorta
> 3ª semana	CIV PCA Defeito do septo atrioventricular total Origem anômala da artéria coronária E. Ventrículo único sem estenose pulmonar Transposição das grandes artérias com CIV Tronco arterioso Dupla via de saída do VD sem estenose pulmonar

3. TRIAGEM NEONATAL – TESTE DO CORAÇÃOZINHO

Na maioria das Unidades Neonatais, a alta hospitalar é realizada entre 36 e 48 horas de vida. Nesta fase, a manifestação clínica das cardiopatias críticas pode ainda não ter ocorrido, **principalmente nas cardiopatias com fluxo sistêmico dependente de canal arterial**. Além disso, a ausculta cardíaca pode ser aparentemente normal nesta fase.

O diagnóstico precoce é fundamental, pois pode evitar choque, acidose metabólica, parada cardíaca ou agravo neurológico antes do tratamento da cardiopatia. Melhorar o diagnóstico destas cardiopatias poderá reduzir a taxa de mortalidade neonatal. **O método ideal para o diagnóstico de cardiopatia congênita é o ecocardiograma, porém a sua utilização como ferramenta de triagem é inviável.**

No grupo das **cardiopatias congênicas críticas (aquelas em que a apresentação clínica decorre do fechamento ou restrição do canal arterial)**,

ocorre uma mistura de sangue entre as circulações sistêmica e pulmonar, o que acarreta uma redução da saturação periférica de O₂. Neste sentido, a aferição da oximetria de pulso de forma rotineira em recém-nascidos aparentemente saudáveis com idade gestacional > 34 semanas tem mostrado uma elevada sensibilidade e especificidade para detecção precoce destas cardiopatias.



Questão de prova

(HOSPITAL ORTOPÉDICO DE GOIÂNIA – 2017) Sobre o teste da oximetria de pulso para Diagnóstico precoce de cardiopatia congênita crítica em recém-nascidos, conhecido como teste do coraçãozinho, assinale a alternativa CORRETA.

- A** Deve ser realizado antes de 24 horas de vida.
- B** Deve ser realizado comparando a saturação do membro superior direito com a do membro superior esquerdo.
- C** Deve ser realizado entre 48 e 72 horas de vida.
- D** Deve ser realizado comparando-se a saturação do membro superior direito com a de um dos membros inferiores.
- E** O resultado é normal quando saturação periférica é maior que ou igual a 95% em ambas as medidas (membro superior direito e membro inferior) e possui diferença menor que 5% entre as medidas.



DIFICULDADE: ●

● **Dica do autor:** O “teste do coraçãozinho” é uma avaliação que faz parte da triagem neonatal obrigatória proposta pelo Ministério da Saúde. A avaliação deve ser realizada em todos os recém-nascidos com mais de 34 semanas e tem o objetivo de identificar cardiopatias congênitas consideradas críticas, que são aquelas nas quais o fechamento do canal arterial poderá levar a uma grave deterioração clínica.

Alternativa A: INCORRETA. O teste deve ser realizado entre 24 e 48 horas de vida.

Alternativa B: INCORRETA. O teste consiste na simples aferição de oximetria no membro superior direito (para avaliação da saturação pré-ductal) e em alguns dos membros inferiores (para avaliação da saturação pós-ductal).

Alternativa C: INCORRETA. Conforme comentário da alternativa A.

Alternativa D: CORRETA. Conforme comentário da alternativa B.

Alternativa E: INCORRETA. Considera-se normal quando ambas as medidas são maiores ou iguais a 95% e quando a diferença entre elas é menor que 3%. Quando o teste estiver alterado, a primeira conduta é a repetição do mesmo uma hora depois. Quando há confirmação da alteração, um ecocardiograma deve ser realizado em até 24 horas.

✓ RESPOSTA: **D**

3.1. O TESTE DA OXIMETRIA

Realiza-se a aferição da oximetria de pulso, **em todo recém-nascido aparentemente saudável com idade gestacional > 34 semanas**, antes da alta da Unidade Neonatal, **no membro superior direito** e em **um dos membros inferiores**. Deve ser feita entre **24 e 48 horas de vida**, antes da alta hospitalar.



Questão de prova

(FACULDADE DE CIÊNCIAS MÉDICAS DA UNICAMP – 2017) Recém-nascido a termo em alojamento conjunto encontra-se com 48 horas de vida e em condições de alta. No exame de triagem para cardiopatia congênita crítica, encontram-se os seguintes valores: saturação de O₂ em membro superior direito = 93% e membro inferior esquerdo = 91%. A conduta é:

- A** Como a saturação de O₂ é maior que 90%, ele é considerado normal.



- B** Como a diferença entre as medidas é menor que 3%, ele é considerado normal.
- C** O exame deverá ser repetido dentro de uma hora.
- D** Deverá ser solicitado ecocardiografia de urgência e internação.

DIFICULDADE: ● ●

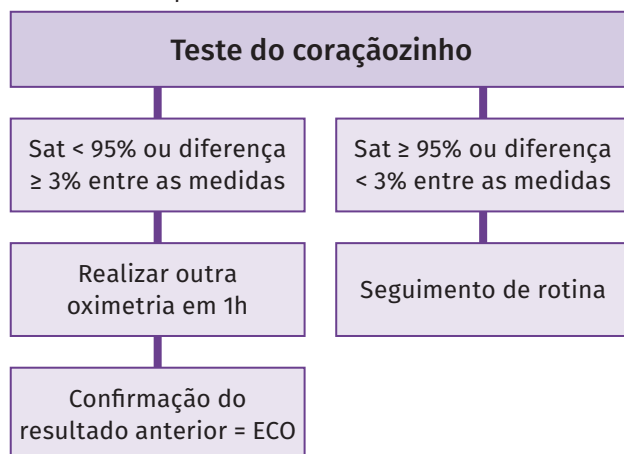


Resolução: Questão boa sobre o “TESTE DO CORAÇÃOZINHO”, realizado para triagem de cardiopatas congênitas ducto-dependentes. Avaliaremos a saturação no MSD (PRÉ DUCTAL) + MEMBRO INFERIOR (qualquer um – PÓS-DUCTAL). Quais os valores considerados normais? O NORMAL é AMBOS ESTAREM $>$ ou $=$ 95%, com uma DIFERENÇA ENTRE ELES MENOR OU IGUAL A 3%. Portanto, a criança do enunciado encontra-se com o teste alterado. Qual a primeira conduta diante disso? REPETE-SE O TESTE EM 1h. Se continuar alterado, realizaremos um ECOCARDIOGRAMA.

✓ RESPOSTA: **C**

O Fluxograma 1 indica as possibilidades do teste inferir.

Fluxograma 1. Teste do coraçãozinho e possibilidades de resultado.



Fonte: Adaptado pelo autor.

4. CARDIOPATIAS CIANOGENÍCAS

4.1. TRANSPOSIÇÃO DAS GRANDES ARTÉRIAS

Ocorre uma relação anormal entre as grandes artérias e os ventrículos, de modo que a aorta origina-se do ventrículo direito, e a artéria pulmonar, do ventrículo esquerdo, formando uma circulação em paralelo.



BASES DA MEDICINA

Sangue venoso sistêmico que chega ao átrio direito passa para o ventrículo direito e dele para a aorta, levando sangue insaturado para a circulação sistêmica. Paralelamente, no lado esquerdo, o sangue oxigenado que chega ao átrio esquerdo passa para o ventrículo esquerdo e retorna para a circulação pulmonar.



DIA A DIA MÉDICO

Você deve se perguntar como o paciente ainda nasce vivo com essa condição! Isso pode ser justificado pela existência do forame oval patente, ou comunicação interventricular (CIV), ou de um canal arterial persistente, que comunicam os corações defeituosos direito e esquerdo e possibilitam uma mistura do sangue saturado e o não saturado. Com o fechamento fisiológico do canal arterial e do Forame Oval na TGA simples, inicia-se um processo de hipóxia progressiva, em função da mistura insuficiente, que pode levar ao óbito do paciente.

O recém-nascido com transposição das grandes artérias sem correção cirúrgica evolui para o óbito ainda no período neonatal.



DIA A DIA MÉDICO

O diagnóstico pré-natal modifica o prognóstico dos pacientes que apresentam essa patologia com comunicação interatrial (CIA) e persistência do canal arterial

(PCA), com a instituição de medicamentos que mantêm o canal arterial patente, evitando o quadro de hipóxia e acidose metabólica, com correção cirúrgica precoce, diminuindo a morbimortalidade.

Acerca das **manifestações clínicas**, o RN pode se apresentar bem ao nascimento por possuir o forame oval patente, piorando de forma progressiva e acentuada à medida que ocorre o fechamento do canal arterial, gerando posteriormente hipóxia e acidose metabólica. Essa sequência resulta em disfunção miocárdica e por isso começam a surgir os sinais de IC: taquipneia, cansaço às mamadas, gemência e palidez cutânea. Não se ausculta sopro e a 2ª bulha é única e alta, em virtude da posição anterior da aorta.

Para **diagnóstico**, sobre o Raio-X da TGA simples, a área cardíaca geralmente é normal, porém podemos ver leve cardiomegalia, e a circulação pulmonar é normal ou discretamente aumentada. O mediastino superior é estreitado em virtude da posição das grandes artérias e podemos ver o coração como se fosse um "ovo deitado".



DIA A DIA MÉDICO

Encontramos no ECG um desvio de eixo para a direita, sobrecarga ventricular direita e V1 com morfologia Rs e R' com onda T positiva em V1 e V2.

O ECG no paciente com TGA simples mostra uma sobrecarga ventricular direita com sobrecarga ventricular, e biventricular em casos com CIV. O prognóstico cirúrgico com a cirurgia de Jatene é bom.

O tratamento divide-se em clínico e cirúrgico. Sobre o tratamento clínico, pode-se fazer:

- Infusão de Prostaglandina E1 (que retarda o fechamento do canal arterial);
- Oxigenioterapia;
- Atriosseptostomia de Rashkind (com cateter-balão);
- Corrigir distúrbios acidobásicos e/ou hidroeletrólitos;
- Digoxina e diuréticos caso haja IC.



Questão de prova

(HOSPITAL UNIVERSITÁRIO SUL FLUMINENSE – 2016) Recém-nascido com oito horas de vida apresenta cianose universal intensa. Exame físico: Pulsos universalmente palpáveis; precórdio calmo; ausculta cardíaca com ritmo cardíaco regular em dois tempos, bulhas normofonéticas com B2 única, sem sopros. Radiografia de tórax: Hipofluxo pulmonar e coração de tamanho normal. Gasometria: Hipóxia grave com acidose metabólica. A conduta imediata, além de instituir oxigenoterapia e corrigir a acidose com bicarbonato, é prescrever:

- A beta-bloqueador
- B Prostaglandina.
- C Indometacina.
- D Inodilatador.
- E Digitálico.

DIFICULDADE: ●



Resolução: A cianose central pode ser sinal clínico de cardiopatia congênita cianótica, doença pulmonar, doença neurológica ou sepse. Neste caso, a própria descrição do exame físico já nos aponta a localização cardíaca. As duas malformações cardíacas cianóticas mais comuns são a tetralogia de Fallot e a transposição de grandes vasos. Em ambas, os sinais/sintomas pioram muito com o fechamento do canal arterial, que começa entre 12 e 24 horas de vida. A questão descreve um quadro clássico de TGA, em que os achados no exame físico são pobres. Tudo parece muito normal: ausculta normal, pulsos normais. E TGA é assim mesmo... criança normal que fica roxa rápido. Mas e a B2 única? Ela acontece pela posição anteroposterior dos vasos, que abafam o desdobramento fisiológico da segunda bulha. Além disso, como a aorta está anterior, porque é transposta, dá a sensação de uma única bulha. Além da oxigenoterapia e tratamento da acidose, deve-se iniciar imediatamente a infusão de prostaglandina E2, medicamento que visa manter o canal aberto, até a correção cirúrgica. É isso que salva.

✓ RESPOSTA: B



4.2. TETRALOGIA DE FALLOT

A Tetralogia de Fallot é a cardiopatia cianogênica mais comum além do primeiro ano de vida. A TGA é a mais comum do período neonatal. TGAs não operadas não sobrevivem após um ano. A T4F está presente em 3 a 5% das crianças portadoras de cardiopatia congênita.



Questão de prova

(FACULDADE DE CIÊNCIAS MÉDICAS DA UNICAMP – 2018) Lactente, 3m, portador de cardiopatia cianogênica, com história de

crises convulsivas no período neonatal por hipocalcemia documentada, apresentando os seguintes estigmas genéticos: nariz tubular, fenda lábio palatino e baixo ganho ponderal. A ausculta cardíaca observado Sopro Sistólico ejetivo, 2+ em focopulmonar (FP) e B2 hipofonética em FP. Assinale a alternativa CORRETA para a hipótese diagnóstica:

- A** Síndrome de Down, Comunicação Interventricular
- B** Síndrome de Williams, Estenose supraavalar aórtica
- C** Síndrome de Holt Oram, Comunicação interatrial
- D** Síndrome de DiGeorge, Tetralogia de Fallot

DIFICULDADE: ● ● ●



Alternativa A: INCORRETA. A síndrome de Down tem como características clínicas: pregas palpebrais oblíquas para cima, epicanto, sinófris (união das sobrancelhas), base nasal plana, face aplanada, protusão lingual, palato ogival (alto), orelhas de implantação baixa, pavilhão auricular pequeno, cabelo fino, clinodactilia do 5º dedo da mão (5º dedo curvo), braquidactilia (dedos curtos), afastamento entre o 1º e 2º dedos do pé, pé plano, prega simiesca (prega palmar única transversa), hipotonia, frouxidão ligamentar, excesso de tecido adiposo no dorso do pescoço, retrognatia, diástase dos músculos

retos abdominais e cardiopatia congênita (a mais frequente é o defeito do septo atrioventricular total – DSAVT).

Alternativa B: INCORRETA. Na Síndrome de Williams observamos nariz pequeno, filtro longo, boca larga, lábios cheios, mento pequeno, região periorbital proeminente e doença cardiovascular (estenose supraavalar aórtica, presente em 73% dos casos).

Alternativa C: INCORRETA. A síndrome de Holt Oram é uma doença cardíaca familiar que cursa com comunicação interatrial e distúrbios da condução atrioventricular, hipoplasia vascular e malformações musculoesqueléticas dos membros superiores.

Alternativa D: CORRETA. Cardiopatias congênitas, distormismos faciais e distúrbios eletrolíticos (especialmente hipocalcemia e hipomagnesemia) sugerem Síndrome de DiGeorge. Esta síndrome é decorrente de alteração embriológica que afeta o desenvolvimento do 3º e 4º arcos branquiais, com agenesia ou hipoplasia do timo e das paratireoides, alterações do sistema cardiovascular, além de fácies típica (hipoplasia mandibular, hipertelorismo, filtro curto e orelhas malformadas e de implantação baixa). As principais cardiopatias congênitas que cursam com cianose são a transposição das grandes artérias e a Tetralogia de Fallot. A CIA, a CIV e a estenose aórtica não são cardiopatias cianóticas.

✓ RESPOSTA: **D**



Questão de prova

(HOSPITAL MILITAR DE ÁREA DE SÃO PAULO – 2016) A cardiopatia congênita denominada tetralogia de Fallot se caracteriza por:

- A** CIV, dextroposição da aorta, estenose pulmonar e hipertrofia ventricular direita.
- B** CIA, estenose aórtica, dextroposição da aorta e hipertrofia ventricular direita.

- C** CIV, dextroposição da aorta, estenose pulmonar e hipertrofia ventricular esquerda.
- D** Forame oval patente, persistência do canal arterial, hipertensão pulmonar e dextroposição da aorta.
- E** Forame oval patente, dextroposição da aorta, hipertrofia e ventricular direita.



DIFICULDADE: ●

Resolução: A tetralogia de Fallot é caracterizada por: estenose pulmonar, comunicação interventricular membranosa (CIV), dextroposição da aorta e hipertrofia ventricular direita que surge como consequência dessas alterações.

✓ RESPOSTA: **A**

Preste bem atenção! **A obstrução na via de saída do ventrículo direito leva a um aumento da pressão durante a sístole.** Dessa forma, na dependência do grau da obstrução, há **shunt direito-esquerdo** entre os ventrículos, com **hipofluxo pulmonar e hipoxemia severa**. Frequentemente, o fluxo pulmonar é adequado ao nascimento, ocorrendo progressão da obstrução no decorrer das primeiras semanas ou meses de vida, assim como aumento da cianose. O quadro clínico depende do grau de obstrução ao fluxo pulmonar e pode variar de discreta **cianose em mucosas, lábios e leitos ungueais**, eventualmente visíveis apenas ao choro ou à mamada. O exame físico pode evidenciar sopro sistólico ejetivo no foco pulmonar, segunda bulha única e frêmito. Na infância, **crises hipoxêmicas ocorrem com piora súbita da cianose, hiperpneia, irritabilidade e choro prolongado, podendo levar à síncope, convulsão e mesmo a óbito**. E o que fazer nesse momento dramático? Deve-se colocar o paciente em posição genupeitoral, administrar **oxigênio, adequar volemia, corrigir distúrbios metabólicos/hidroeletrolíticos e administrar medicações como fenilefrina, noradrenalina, morfina e metoprolol, que atuam respectivamente aumentando a resistência vascular sistêmica e relaxando o infundíbulo**.



Questão de prova

(FUNDAÇÃO JOÃO GOULART – HOSPITAIS MUNICIPAIS – 2018) Menino, filho de pais analfabetos que vieram do interior, foi examinado pela 1ª vez aos 4 meses quando seus pais chegaram ao Rio de Janeiro. Mãe relata que seu filho nasceu em casa e que desde então ele ficava cansadinho e arroxeadado ao chorar, mamar e quando fazia força para evacuar. Ao exame, constatou-se que tinha sopro cardíaco à ausculta, e o ecocardiograma confirmou Tetralogia de Fallot. Nessa cardiopatia congênita, pode-se encontrar a seguinte alteração:

- A** estenose tricúspide
- B** insuficiência pulmonar
- C** comunicação interatrial
- D** hipertrofia ventricular direita



DIFICULDADE: ●

Resolução: A tetralogia de Fallot é uma das cardiopatias congênitas cianóticas cujo defeito primário é um desvio anterior do septo infundibular. As consequências deste desvio são: 1) obstrução à saída do ventrículo direito (estenose pulmonar), 2) defeito do septo ventricular (CIV), 3) dextroposição da aorta com substituição do septo ventricular, e 4) hipertrofia ventricular direita.

✓ RESPOSTA: **D**



Questão de prova

(FUNDAÇÃO UNIVERSITÁRIA DE CIÊNCIAS DA SAÚDE DE ALAGOAS – 2018) Assinale a alternativa FALSA:

- A** Déficit ponderoestatural pode ser um dos achados em crianças cardiopatas
- B** A posição de côcoras adotadas por crianças com Tetralogia de Fallot piora a hipóxia
- C** A fâcies de S de Down sinaliza a necessidade de avaliação cardíaca completa



D A língua é o melhor local para observar cianose central

E A ausência de pulsos em membros inferiores podem indicar coarctação de aorta



DIFICULDADE: ●●

Alternativa A: CORRETA. Caso haja uma doença crônica não compensada, o metabolismo e consumo exagerados podem levar a déficit ponderoestatural.

Alternativa B: INCORRETA. A posição de cócoras aumenta a resistência vascular sistêmica e força um *shunt* esquerda-direita e aumenta o fluxo pulmonar, atenuando a hipoxemia.

Alternativa C: CORRETA. A associação da síndrome com cardiopatias é muito frequente, especialmente em defeitos do septo atrioventricular. O rastreio é imperioso, estando, portanto, indicada a realização de ecocardiograma nas crianças com diagnóstico da síndrome.

Alternativa D: CORRETA. Devido à intensa vascularização do órgão e baixa incidência de falso-positivos, esse é o órgão através do qual se vê mais corretamente a cianose central.

Alternativa E: CORRETA. A coarctação ou estreitamento da aorta tem como principais sinais semiológicos a diferença de pulso e/ou pressão arterial entre segmento superior e inferior do corpo, com prejuízo do último.

✓ RESPOSTA: **B**

O diagnóstico do T4F é pelo ecocardiograma. Na radiografia de tórax, o coração apresenta-se com imagem semelhante a um “tamanco holandês” ou em bota, como mostrado na Figura 2.



DIA A DIA MÉDICO

O diagnóstico é obtido intraútero na maioria dos casos, mas após o nascimento, o ECO é o exame mais eficiente para detecção dessa condição. O Raio-X pode nos mostrar uma área cardíaca normal ou aumentada,

mas principalmente o chamado “coração bota”. O ECG evidencia alterações elétricas que justificam a hipertrofia ventricular direita, com onda T ascendente em V1 com onda R pura e sem onda S.

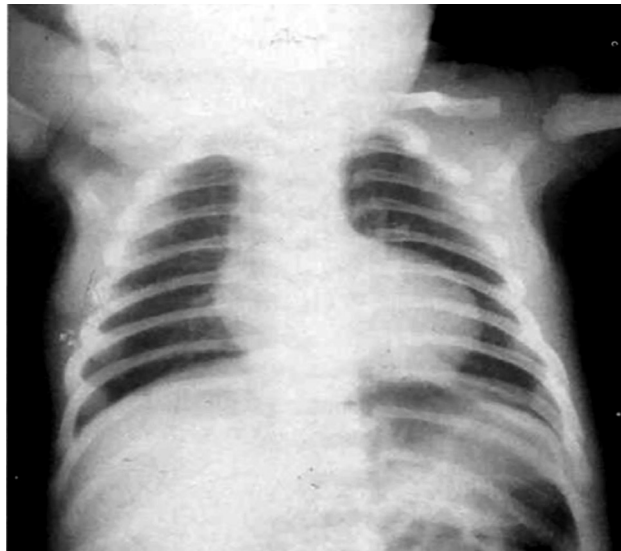
O tratamento é cirúrgico de forma precoce, por volta dos seis meses de vida.



DIA A DIA MÉDICO

A cirurgia de correção total vem sendo realizada nos grandes centros aos 6 meses e consiste no fechamento da CIV e na ampliação da via de saída do VD. Além dessa, pode ser feita o Shunt sistêmico pulmonar (Blalock -Taussig).

Figura 2. Aspecto radiográfico de coração “em bota”.



Fonte: Adaptado pelo autor.

4.3. DUPLA VIA DE ENTRADA (VENTRÍCULO ÚNICO)

Há o recebimento do sangue atrial para apenas uma cavidade ventricular, podendo se dar pelas duas válvulas ou apenas uma. Além dessa situação, pode ocorrer pelo fato de o coração possuir uma cavidade hipoplásica e uma dominante de qualquer um dos lados.



BASES DA MEDICINA

Se a cavidade hipoplásica for posterior seria um ventrículo único do tipo direito e se for anterior, do tipo esquerdo.

O que ocorre nessa modalidade é que o sangue arterial e o sangue venoso são misturados na câmara ventricular principal, de forma que a saturação da aorta sempre será dependente da quantidade de fluxo sanguíneo pulmonar.

O quadro predominante é insuficiência cardíaca (devido a queda da resistência vascular). Falando em clínica, o quadro clínico do RN sempre vai depender das lesões que estão associadas. Ao exame físico, observa-se 2ª bulha única.

Para diagnóstico, pode ser feito Raio-X, que mostram uma possível cardiomegalia e um ECO, que é o padrão ouro. O ECG fornece achados inespecíficos.

Para tratamento clínico deve-se fazer prostaglandina para aqueles com estenose pulmonar severa.



DIA A DIA MÉDICO

O tratamento cirúrgico é composto pela cirurgia de Blalock-Taussig (shunt sistêmico pulmonar) para aqueles com fluxo pulmonar diminuído, e bandagem da artéria pulmonar caso esteja com fluxo pulmonar aumentado. A cirurgia definitiva, que é a cirurgia de Fontan é feita posteriormente.

4.4. TRUNCUS ARTERIOSOS

Corresponde a saída de um tronco arterial único do coração que supre as circulações sistêmica, pulmonar e coronariana, sendo obrigatório apresenta de uma CIV, ou seja, esse tronco recebe sangue tanto do ventrículo direito como do esquerdo.



BASES DA MEDICINA

Na embriologia, esse tronco arterial dá origem a aorta ascendente e a artéria pulmonar. O que ocorre é a não septação do tronco. Com isso a saturações de oxigênio aortica e pulmonar são iguais, o que configura um tipo de lesão com mistura total de sangue (e vão para circulações pulmonar, sistêmica e coronariana) e por conta disso as pressões das cavidades são iguais. Sabe-se ainda que a valva desse vaso único é chamada de valva truncal.

Os sintomas clínicos, como é de se imaginar, dependem do fluxo sanguíneo pulmonar e da presença ou não de regurgitação da valva truncal, ou seja, durante as primeiras semanas de vida, como a resistência vascular pulmonar ainda é alta, a única manifestação clínica é a cianose e após a queda da resistência vascular pulmonar, em torno de 4 semanas de vida, o fluxo pulmonar aumenta com melhora da cianose, entretanto surgem os sinais de hiperfluxo e de congestão pulmonar, como taquipneia, cansaço às mamadas, sudorese e palidez. Ainda podem surgir sinais de IC precoces nos casos de insuficiência da valva truncal importante. No Raio-X a área cardíaca e a circulação pulmonar estão aumentadas e no ECG observamos sobrecarga biventricular. O ECO nos mostra as deformidades anatômicas, e o cateterismo cardíaco é apenas indicado quando o ECO não definir bem a anatomia. O Tratamento é cirúrgico.



DIA A DIA MÉDICO

Precisamos encaminhar os pacientes urgentemente para correção cirúrgica (o fechamento da CIV e o estabelecimento de uma continuidade entre o ventrículo direito e as artérias pulmonares) já que há um risco alto de desenvolverem hipertensão pulmonar grave precocemente.



4.5. ATRESIA PULMONAR COM SEPTO INTERVENTRICULAR ÍNTEGRO

A atresia pulmonar é caracterizada por uma valva pulmonar completamente fechada, ou seja, não vai sangue do lado direito do coração para os pulmões.



BASES DA MEDICINA

Na atresia pulmonar com septo interventricular íntegro, geralmente, todo o lado direito do coração está acometido. A valva tricúspide pode ser pequena ou não funcionar bem e, principalmente, o ventrículo direito pode ser tão pequeno e subdesenvolvido (hipoplásico) que não ajuda no movimento global do coração.

O sangue chega aos pulmões, então, através de um caminho alternativo, o canal arterial. Além disso, precisa existir uma comunicação interatrial ou mesmo um forame oval, permitindo a passagem de sangue do átrio direito para o átrio esquerdo e, posteriormente, para o ventrículo esquerdo e aorta. Nesses casos, o septo que separa os ventrículos é íntegro, sem comunicações.

A cianose é central, precoce, e a sua intensidade depende do diâmetro do canal arterial. A 2ª bulha é única. O Raio-X mostra o coração de tamanho normal nos casos com hipoplasia do ventrículo direito e hipofluxo pulmonar.



DIA A DIA MÉDICO

No ECG, o eixo do QRS está desviado para a esquerda, sem hemibloqueio anterior esquerdo como ocorre na atresia tricúspide. Há aumento do átrio direito e sobrecarga ventricular esquerda. Alterações no segmento ST sugerem isquemia.

O tratamento clínico consiste em instalar prostaglandina assim que possível para manter o canal arterial aberto, além de corrigir os distúrbios acidobásicos e hidroeletrólíticos, e ventilação

mecânica para os pacientes graves. O tratamento cirúrgico é realizado em casos de ventrículo direito pequeno ou de coronária ventrículo dependente, no qual a indicação é de cirurgia univentricular.



DIA A DIA MÉDICO

Pacientes com grandes malformações coronarianas podem necessitar de transplante cardíaco.

4.6. DRENAGEM ANÔMALA TOTAL DAS VEIAS PULMONARES (DATVP)

A DATVP é mais frequente no sexo masculino e caracteriza-se quando as quatro veias pulmonares estão drenando anormalmente no átrio direito ou em uma das veias sistêmicas, assim, a CIA é imprescindível para a manutenção do débito sistêmico.



BASES DA MEDICINA

De acordo com o local de drenagem, a DATVP é classificada em quatro tipos, em ordem decrescente de frequência:

1. Tipo supracardíaco: a drenagem é feita para a veia inominada ou veia cava superior;
2. Tipo cardíaco: pode ocorrer a drenagem direta no átrio direito ou no seio coronário. Raramente, observa-se obstrução nesse tipo de drenagem;
3. Tipo infracardíaco: a drenagem, em geral, é infra-diaphragmática e é realizada para os seguintes locais: veia cava inferior, sistema porta, ducto venoso, veias hepáticas ou veia gástrica esquerda. Obstrução à drenagem venosa pulmonar é frequente nesse tipo morfológico;
4. Misto: as veias drenam em dois ou mais locais diferentes dos já citados.

De forma resumida, então, toda drenagem venosa, sistêmica e pulmonar chega ao átrio direito e esse sangue é, portanto, uma mistura do sangue

oxigenado pulmonar com o sangue venoso sistêmico. Ao exame físico, verificam-se cianose central moderada a intensa e sinais de desconforto respiratório grave, além de palidez, sudorese, gemência e dificuldade para mamar. O sopro cardíaco geralmente está ausente ou, quando presente, é discreto. Nesses pacientes, há sempre hepatomegalia, podendo ser acompanhada de edema periférico e de crepitações na ausculta pulmonar.

Nos casos sem obstrução à drenagem venosa pulmonar, o Raio-X mostra moderada a importante cardiomegalia com sinais de aumento da circulação pulmonar e em crianças maiores com drenagem supracardiaca, pode-se observar uma imagem típica de “boneco de neve”.

O ECG apresenta sinais de sobrecarga do ventrículo direito e do átrio direito. O ECO permite avaliar a CIA, a confluência das veias pulmonares, o tamanho das câmaras cardíacas e as artérias pulmonares. O cateterismo cardíaco é indicado quando há necessidade de elucidação diagnóstica e de estudo das pressões. A correção cirúrgica deve ser indicada assim que o diagnóstico clínico esteja confirmado.

4.7. ATRESIA TRICÚSPIDE

Ausência completa da conexão atrioventricular direita, ou seja, não há qualquer comunicação entre átrio direito e ventrículo direito.



BASES DA MEDICINA

Como a valva tricúspide está ausente, o assoalho do átrio direito é completamente muscular (fechado) e o ventrículo direito, hipoplásico.

Todo o sangue do retorno venoso sistêmico passa para o átrio esquerdo por meio da CIA e mistura-se com o sangue oxigenado proveniente da circulação pulmonar antes de atingir o ventrículo esquerdo. Essa mistura de sangue que chega ao ventrículo esquerdo é direcionada tanto para a circulação sistêmica como para a circulação pulmonar.



DIA A DIA MÉDICO

O fluxo pulmonar, portanto, depende do diâmetro dessas comunicações e do grau da estenose pulmonar e pode ser controlado exclusivamente pelo grau de comprometimento da valva pulmonar.

O principal sintoma é a cianose central, que surge no 1º dia de vida e está diretamente relacionada com o fluxo sanguíneo pulmonar.



DIA A DIA MÉDICO

Crises hipoxêmicas podem ocorrer até os 6 meses de vida e têm como causas a diminuição ou o fechamento da CIV, a piora da estenose ou o fechamento do canal arterial e os sinais de IC são comuns nos casos com fluxo sanguíneo pulmonar aumentado.

No exame físico, observa-se cianose em todas as faixas etárias e em crianças maiores, também há baqueteamento digital, déficit de peso/altura e abaulamento precordial. A 2ª bulha é única. O Raio-X nos pacientes com fluxo sanguíneo pulmonar diminuído.



DIA A DIA MÉDICO

O ECG mostra hemibloqueio anterior esquerdo, sobrecarga atrial direita e sobrecarga ventricular esquerda.

O ECO nos mostra a atresia tricúspide. A indicação do cateterismo cardíaco é imprescindível antes da correção definitiva, para estudo das pressões.

O tratamento de recém-nascidos com atresia tricúspide e cianose grave deve ser imediato e o uso de prostaglandina é essencial para manter a permeabilidade do canal arterial.

**DIA A DIA MÉDICO**

Após a confirmação diagnóstica, a atrioseptostomia com cateter-balão pode ser necessária nos casos com CIA restritiva.

O tratamento cirúrgico é obrigatório para todos os tipos de atresia tricúspide e em crianças com menos de 3 meses de vida com hipoxemia importante, indica-se a cirurgia de Blalock-Taussig modificada, que consiste na colocação de um tubo entre a artéria subclávia e a artéria pulmonar direita ou esquerda.

**DIA A DIA MÉDICO**

Após 3 meses da cirurgia, o paciente deve ser submetido à anastomose da veia cava superior com o ramo direito da artéria pulmonar (cirurgia de Glenn ou Fontan). Após 6 a 12 meses da cirurgia de Glenn ou Fontan, indica-se a conexão da veia cava inferior com a artéria pulmonar, derivando-se, dessa maneira, todo o sangue venoso sistêmico para a circulação pulmonar (cirurgia de Fontan).

4.8. SÍNDROME DE HIPOPLASIA DO VENTRÍCULO ESQUERDO (HVE)

Síndrome definida por um conjunto de anormalidades: atresia ou estenose das valvas aórtica e mitral, hipoplasia das câmaras esquerdas, hipoplasia da aorta ascendente e canal arterial persistente. Ou seja, o coração esquerdo é quase que inútil para com suas funções.

**BASES DA MEDICINA**

A hipoplasia do ventrículo esquerdo não traz qualquer prejuízo para o desenvolvimento do feto, pois o débito sistêmico é mantido pelo ventrículo direito. O sangue que vem do pulmão passa para o AE, vai para o AD pela CIA e chega ao VD, onde é bombeado e passa para a aorta pelo canal arterial.

Quando nasce, o RN parece estar normal, mas após 24 horas de vida, a criança desenvolve quadro de baixo débito, com uma coloração de pele acinzentada, taquipneia, dificuldade respiratória e hipotermia, e, assim, aparecem sinais de acidose metabólica, hipoglicemia, anúria e choque, no qual leva a óbito se não for tratado. As bulhas cardíacas são nítidas, com 2ª bulha única e clique de ejeção pulmonar e os pulsos estão reduzidos ou ausentes nos quatro membros.

O Raio-X mostra cardiomegalia leve a moderada com aumento da trama vascular pulmonar, enquanto que o ECG é inespecífico. O ECO define o diagnóstico pela demonstração das lesões da síndrome. O cateterismo cardíaco pode ser usado para colocação de stent no canal arterial ou para abertura do septo atrial.

O tratamento clínico visa a estabilizar o doente para a cirurgia, utilizando prostaglandina para manter o canal arterial pérvio.

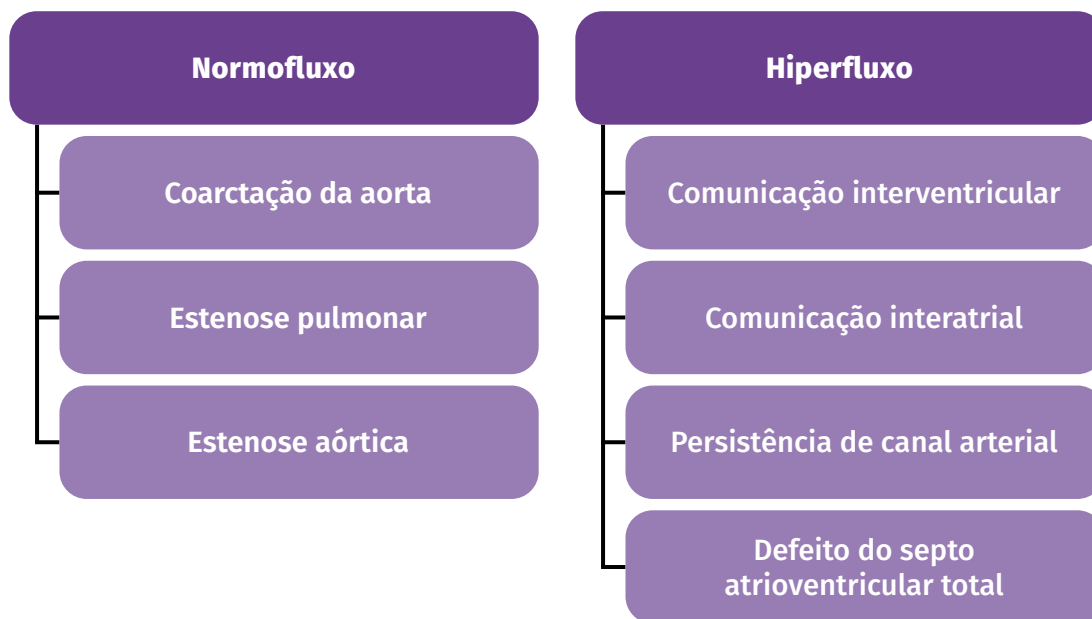
**DIA A DIA MÉDICO**

A técnica mais utilizada é a cirurgia de Norwood no 1º estágio, seguida pelas cirurgias de hemi-Fontan e Fontan. Pode-se utilizar também a abordagem híbrida ou até mesmo esperar pelo transplante cardíaco.

5. CARDIOPATIAS ACIANOGÊNICAS



CARDIOPATIAS ACIANÓTICAS



5.1. COMUNICAÇÃO INTERVENTRICULAR

A **comunicação interventricular** é a **cardiopatia congênita mais frequente** e não apresenta preferência por sexo. Nessa malformação congênita, há passagem de sangue do ventrículo esquerdo para o direito por intermédio de uma abertura no septo interventricular.



BASES DA MEDICINA

O septo interventricular é dividido numa pequena porção membranosa e uma maior porção muscular, sendo que o muscular possui 3 componentes: entrada, trabecular (ou muscular) e de saída. Assim, acaba por ser dividida em quatro tipos de acordo com sua posição anatômica:

- **CIV perimembranosa (membranosa):** o septo membranoso é uma pequena área do SIV adjacente à válvula

aórtica (lado esquerdo) e ao lado da válvula tricúspide (lado direito). É a mais comum.

- **CIV muscular (septo trabecular):** é o defeito cuja margem é totalmente composta por tecido muscular, portanto, sem relação com as valvas cardíacas e o feixe de His. São subdivididas em apical (a mais comum), mesoseptal (central), anterior (superior) e posterior, essas CIV são muitas vezes múltiplas (SIV tipo “queijo suíço”) ou associada a outros defeitos.
- **CIV duplamente relacionada (infundibular, subpulmonar ou subarterial):** localizam-se no septo de saída sendo as suas margens constituídas pelo anel pulmonar e aórtico, podendo haver prolapso de um das válvulas da valva aórtica e regurgitação da mesma associada.

O **fluxo aumentado na circulação pulmonar** é responsável pelos sintomas de **taquipneia, dispneia aos esforços e interrupções às mamadas**. Veja a figura C.



DIA A DIA MÉDICO

O **quadro clínico varia de acordo com o tamanho da CIV**. Na **CIV pequena** as crianças são assintomáticas e acianóticas, apresentando um crescimento e desenvolvimento normal. Percebemos sopro sistólico nas primeiras semanas de vida e a segunda bulha é normal, não havendo sopros diastólicos. Na **CIV moderada a grande**, percebemos um atraso no crescimento e desenvolvimento, diminuição da tolerância ao exercício, infecções respiratórias de repetição e sinais de IC ocorrem durante a infância. Na **CIV moderada**, na ausculta cardíaca, observam-se a 2ª bulha hiperfonética na área pulmonar e o sopro sistólico de regurgitação (holossistólico). Na **CIV grande**, observa-se aumento do diâmetro anteroposterior do tórax, a 2ª bulha na área pulmonar é intensa e o sopro sistólico de regurgitação geralmente está presente.

Já na **hipertensão pulmonar** de longa duração podemos encontrar cianose e diminuição do nível de atividade física (Síndrome de Eisenmenger), como já explicado, e no exame físico cianose central e generalizada, a 2ª bulha na área pulmonar é intensa, palpável, e não se ausculta mais o sopro da CIV.

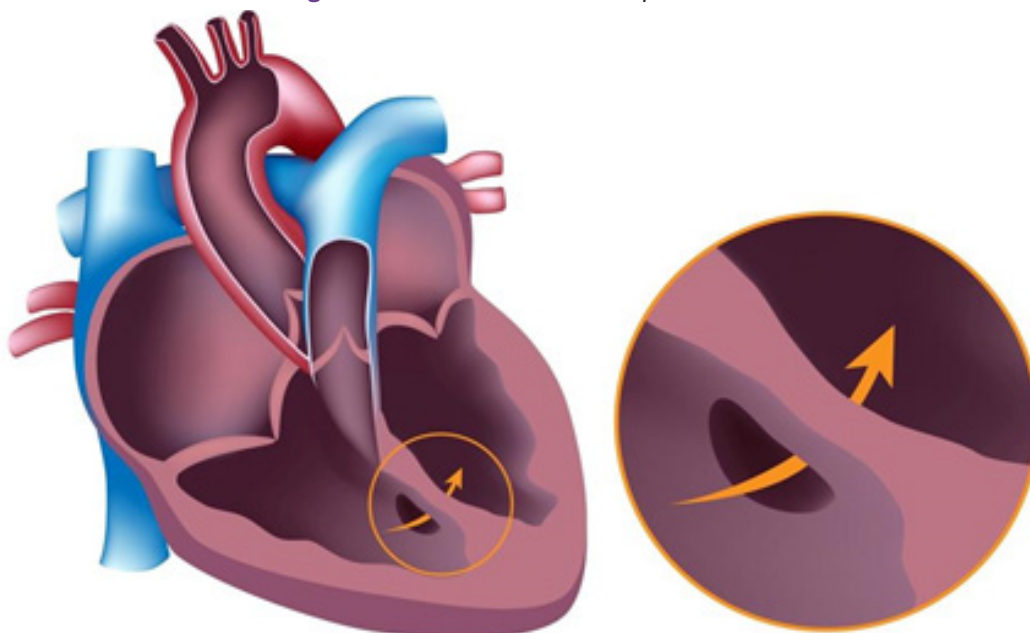
De acordo com a dimensão da CIV e queda da pressão pulmonar, podem advir as manifestações de insuficiência cardíaca, como dispneia, taquicardia e sudorese, dificuldade para mamar, infecções respiratórias e sibilância (asma cardíaca). O ecocardiograma evidencia o defeito anatômico.



DIA A DIA MÉDICO

O Raio-X na CIV pequena é normal, na CIV moderada observa-se aumento da circulação pulmonar com cardiomegalia à custa das cavidades esquerdas, e na CIV grande há importante aumento da circulação pulmonar, com sinais de hiperfluxo e congestão venosa e uma cardiomegalia significativa, com consequente do aumento das cavidades esquerdas, da artéria pulmonar e do ventrículo direito. Na hiper-resistência vascular pulmonar, os vasos dos hilos pulmonares ficam proeminentes, com ausência de vasos na periferia, e a área cardíaca pode estar normal ou discretamente aumentada, com grande aumento da artéria pulmonar. O ECG mostra-se normal na CIV pequena, na CIV moderada existe sobrecarga ventricular esquerda e na CIV grande a sobrecarga é biventricular. Na hiper resistência pulmonar, observa-se sobrecarga ventricular direita. O ECO é sempre o exame padrão ouro e o cateterismo pode ser utilizado pelos mesmos motivos das outras cardiopatias.

Figura C. Modelo anatômico simples de CIV.



Fonte: Disponível em: hospitalinfantilsabara.org.br.

A terapêutica medicamentosa está indicada para pacientes que apresentam sinais de insuficiência cardíaca.



Questão de prova

(FACULDADE DE CIÊNCIAS MÉDICAS DA UNICAMP – 2018) Criança, 5a, em consulta de puericultura, foi auscultado sopro sistólico em foco pulmonar e desdobramento fixo da segunda bulha. Segundo a mãe, a criança é ativa, alimenta-se bem, não tendo notado nada de errado com o filho. A HIPÓTESE DIAGNÓSTICA E A JUSTIFICATIVA PARA OS ACHADOS SEMIOLÓGICOS SÃO:

- A** Persistência do canal arterial, o desdobramento fixo é devido à hipertensão pulmonar.
- B** Tetralogia de Fallot, o desdobramento fixo é devido à malformação da valva pulmonar.
- C** Comunicação interatrial, o sopro é devido ao hiperfluxo pulmonar.
- D** Comunicação interventricular, o sopro é devido ao fluxo pela CIV da direita para a esquerda.

DIFICULDADE: ●●



Resolução: Questão com uma apresentação clássica de uma das mais comuns cardiopatias congênicas da infância, a CIA. O que ocorre nesse quadro? Esse defeito entre os átrios permitirá a passagem do sangue do átrio esquerdo para o direito, aumentando o volume sanguíneo dentro deste último. Em razão disso, haverá sempre um fluxo aumentado através da valva pulmonar, ocasionando um prolongamento do esvaziamento do ventrículo direito, e assim gerando um desdobramento fixo (não havendo variação na inspiração e expiração) da segunda bulha. Esse desdobramento pode muitas vezes ser a ÚNICA manifestação encontrada nesses casos. Mas, além disso, o paciente apresenta um sopro sistólico, que, ao contrário do que podemos pensar, ele não surge pela passagem através do defeito atrial, mas devido a uma estenose relativa da valva pulmonar, em decorrência do aumento do volume do sangue que por ali passa. Em relação às outras alternativas,

na PCA teremos o famoso “sopro em maquinaria” (letra A incorreta); o relato da questão de que não há nada de errado com o paciente fala contra a Tetralogia de Fallot, uma cardiopatia congênita cianótica (letra B INCORRETA); na CIV, não teríamos a descrição desse desdobramento da segunda bulha, além de o sopro desse quadro ser originado pelo *shunt* estabelecido da esquerda para a direita.

✓ RESPOSTA: **D**

A correção cirúrgica total está indicada em qualquer idade para pacientes que apresentam insuficiência cardíaca refratária ao tratamento clínico, retardo do desenvolvimento ponderoestatural e desenvolvimento de hipertensão pulmonar por hiperfluxo.



DIA A DIA MÉDICO

O tratamento eletivo deve ser feito quando o **Qp/Qs** (relação fluxo pulmonar/fluxo sistêmico por meio do ecocardiograma) **for maior que 1,5**, a partir do 10º mês de vida e até 2 anos. Também é uma indicação importante **quando a CIV se encontra na via de saída**, com potencial de desenvolvimento de insuficiência aórtica. Além desses, a bandagem da artéria pulmonar (tratamento cirúrgico paliativo) está indicado nos casos em que há múltiplas CIV ou não existem condições clínicas de correção total, com desnutrição importante e/ou sinais de hipertensão artéria pulmonar importante com muito baixo peso.

5.2. COMUNICAÇÃO INTERATRIAL



BASES DA MEDICINA

A CIA se apresenta isoladamente ou associada a outras anomalias congênicas e pode ser classificada em quatro tipos anatômicos:

- **CIA ostium secundum (OS):** é o defeito mais comum e ocorre na região da fossa oval, sendo, por isso, também conhecida como CIA tipo fossa oval;



- **CIA ostium primum (OP):** é conhecida atualmente como defeito do septo atrioventricular parcial e está localizada junto às valvas atrioventriculares; quase sempre está associada a fenda no folheto anterior da valva mitral;
- **CIA seio venoso (SV):** está localizada junto à desembocadura da veia cava superior e, em geral, está associada à drenagem anômala parcial de veias pulmonares direitas;
- **CIA seio coronário (SC):** é um defeito raro, decorrente da presença de orifício no teto do seio coronário, permitindo passagem do átrio esquerdo para o átrio direito através do óstio do seio coronário.

É uma cardiopatia caracterizada por um **defeito no septo que separa os átrios**, permitindo a ocorrência de um *shunt* da esquerda para a direita, resultando em **sobrecarga de volume das cavidades direitas e aumento do fluxo pulmonar**. Diferentemente da comunicação interventricular, em que o aumento de volume no átrio esquerdo eleva as pressões dessa cavidade e do capilar pulmonar, **na CIA há esvaziamento para o átrio direito, e a pressão desse sistema não se eleva. Por esse motivo, os pacientes não apresentam sinais de taquipneia, dispneia aos esforços e interrupção às mamadas. Em geral, crianças portadoras de CIA são assintomáticas ou pouco sintomáticas. Veja a figura D.**

**Questão de prova**

(HOSPITAL NAVAL MARCÍLIO DIAS – 2012) A comunicação interventricular é a cardiopatia congênita mais frequente. Outra(s) lesão(ões) cardíaca(s) mais comum(ns) é(são):

- A** ventrículo direito com dupla via de saída.
- B** ventrículo único.
- C** comunicação interatrial (*secundum*) e persistência do canal arterial.
- D** coarctação da aorta.
- E** tetralogia de fallot.

DIFICULDADE: ● ● ●

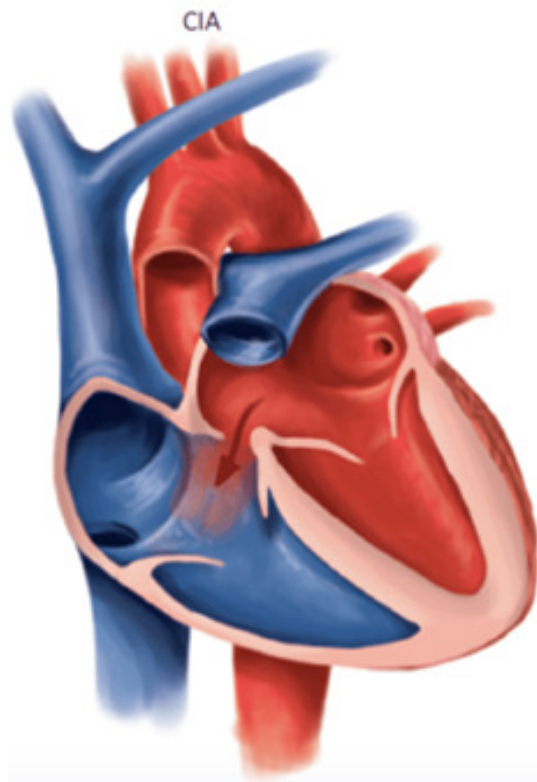


Resolução: De acordo com o Nelson, as incidências na ordem decrescente são: 1) comunicação interventricular; 2) comunicação interatrial tipo *secundum*; 3) persistência do canal arterial;

4) coarctação de aorta; 5) Tetralogia de Fallot; 6) estenose pulmonar; 7) estenose aórtica; e 8) transposição dos grandes vasos.

✓ **RESPOSTA:** **C**

Figura D. Modelo anatômico simples de CIA.



Fonte: Disponível em: <https://bit.ly/2YQwEc2>.

A ausculta cardíaca varia em função do fluxo pulmonar e da pressão arterial pulmonar, tendo como principal característica o desdobramento fixo da segunda bulha.

**DIA A DIA MÉDICO**

Quando em casos de CIA há sopro, esse sopro se justifica por excesso de volume passando pela válvula pulmonar (sopro sistólico ejetivo em foco pulmonar), e não pela passagem do sangue pela CIA.

O ecocardiograma permite identificar o tipo, local e a dimensão do defeito.



DIA A DIA MÉDICO

No Raio-X notamos cardiomegalia à custa do átrio e do ventrículo direitos e da artéria pulmonar. A circulação pulmonar está aumentada sem sinais de congestão pulmonar, ou seja, não vemos vasos predominantes na porção apical.

O padrão característico no ECG é a presença de complexo QRS tipo Rsr' (distúrbio de condução do ramo direito) nas derivações precordiais direitas, por sobrecarga ventricular direita, mas o exame pode ser normal no caso de CIA pequena. Na metade dos casos, observa-se mudança na onda P, sugerindo aumento atrial direito. Na CIA grande, evidenciam-se hipertrofias atrial e ventricular direitas com desvio do eixo para a direita. Na CIA OP, além das alterações já mencionadas, observam-se hemibloqueio anterior esquerdo e sobrecarga ventricular esquerda.

Observa-se fechamento espontâneo da CIA ou redução de seu diâmetro, em alguns casos, no primeiro ano de vida. A correção cirúrgica é indicada nos pacientes sintomáticos com clínica de hiperfluxo pulmonar.



DIA A DIA MÉDICO

O fechamento da comunicação está indicado quando $Qp/Qs > 1,5:1$ e pode ser feito por cirurgia ou cateterismo em CIA OS e correções da fenda na valva mitral e das anomalias de drenagem pulmonar devem ser realizadas concomitantemente. A correção cirúrgica eletiva tem de ser realizada por volta de 2 anos de idade, para evitar aumento crônico do átrio e do ventrículo direitos, que são causa de arritmia e de IC no adulto.

Atualmente, a indicação de cateterismo é como objetivo terapêutico, para fechamento da CIA com dispositivos, nos casos de CIA OS com bordas bem delimitadas.

5.3. COARCTAÇÃO DA AORTA



BASES DA MEDICINA

É o estreitamento da Aorta e pode ser localizada ou segmentar, e se apresentar nas regiões pré-ductal (entre a subclávia esquerda e a junção aortoductal),

paraductal e pós-ductal, sendo a pré-ductal a mais comum. A ocorrência de lesões obstrutivas múltiplas esquerdas, associadas à coarctação de aorta, é chamada de síndrome de Shone.

Há predomínio do sexo masculino, na proporção de 2:1. A associação com a valva aórtica bicúspide é muito frequente e é a doença cardíaca mais comum na síndrome de Turner.



Questão de prova

(FACULDADE DE CIÊNCIAS MÉDICAS DA UNICAMP

- 2016) A coarctação da aorta é uma

má formação cardíaca que ocorre em

aproximadamente 7% dos nascidos vivos com diagnóstico de cardiopatia congênita e pode estar associada a alguma síndrome. Dentre as opções abaixo, assinale a alternativa CORRETA para a síndrome a com maior frequência de associação à coarctação da aorta.

A Síndrome de Noonan.

B Síndrome de Turner.

C Síndrome de Edwards.

D Síndrome de Patau.

DIFICULDADE: ●●●

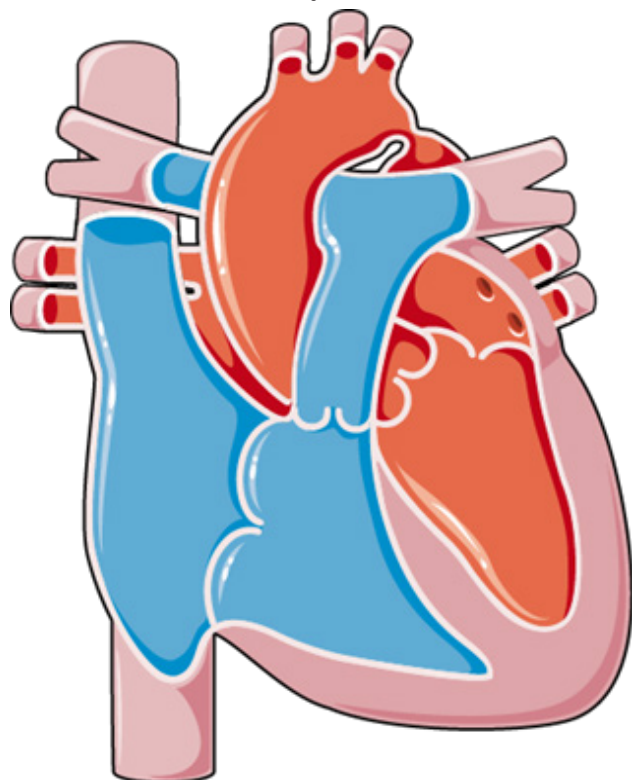


Resolução: Aproximadamente 5 a 15% das garotas com coarctação da aorta possuem síndrome de Turner (monossomia do cromossomo X). A grande maioria das meninas com síndrome de Turner possuem outros achados clínicos adicionais associados (linfedema congênito, baixa estatura, pescoço alado e anomalias renais); no entanto, garotas com mosaïcismo podem apresentar a coarctação como manifestação única da doença. Além disso, mais de 30% das pacientes com síndrome de Turner possuem coarctação da aorta. Devido a esta prevalência, pacientes do sexo feminino, quando são diagnosticadas com esta malformação da aorta, devem ser submetidas a pesquisa de cariótipo. Pra você não esquecer: coarctação = Turner (T com T)!

✓ RESPOSTA: **B**

A localização mais comum é entre a subclávia esquerda e a junção aortoductal, ou seja, a região pré-ductal. A coarctação não crítica evolui com hipertrofia do ventrículo esquerdo e hipertensão arterial na parte superior do corpo. **O neonato com coarctação grave desenvolve clínica de IC e, algumas vezes, choque cardiogênico.** Veja a figura G.

Figura G. Modelo anatômico simples de coarctação da aorta.



Fonte: Disponível em: <https://smart.servier.com/>.

O sopro contínuo da circulação colateral é raro na criança pequena. A radiografia de tórax observa o “sinal de 3” e erosões nas superfícies inferiores das costelas (Sinal de Roesler). A ressonância magnética ou a tomografia helicoidal são exames que demonstram com mais clareza o tipo de lesão. A indicação para tratamento invasivo (dilatação ou cirurgia) deve ser feita em todos os pacientes sintomáticos e nos pacientes assintomáticos que apresentarem hipertensão arterial ou sinais de repercussão hemodinâmica nos exames complementares.



DIA A DIA MÉDICO

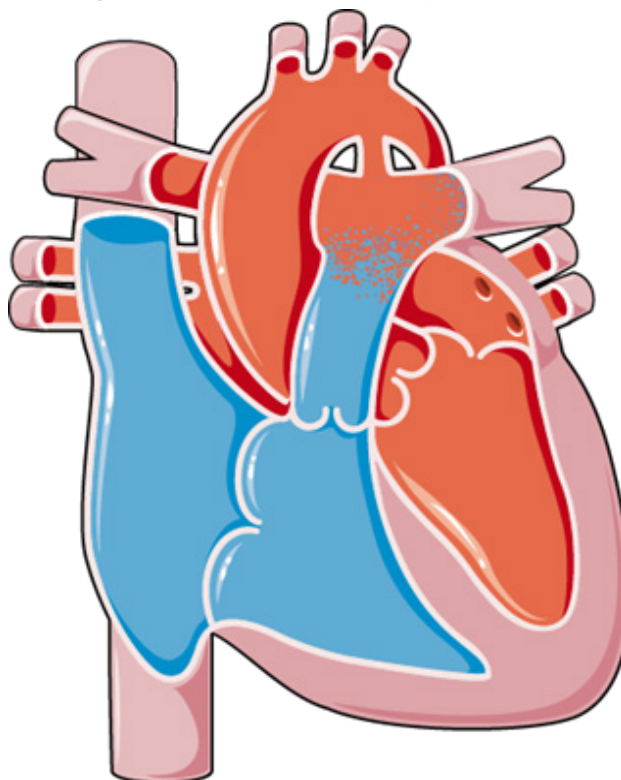
Em RN com choque cardiogênico, a conduta inicial é o uso de prostaglandina, enquanto que a indicação para tratamento invasivo (dilatação ou cirurgia) deve ser feita em todos os pacientes sintomáticos e nos pacientes assintomáticos que apresentarem hipertensão arterial ou sinais de repercussão hemodinâmica nos exames complementares.

O tratamento deve ser de urgência nos RN e lactentes com IC, e eletivo nos pacientes assintomáticos em torno do 1º ano de vida. A abertura da coarctação é feita pelo cateterismo cardíaco ou por cirurgia, sendo a cirurgia a melhor escolha para crianças pequenas.

5.4. PERSISTÊNCIA DO CANAL ARTERIAL

O canal arterial está patente na vida fetal, como um curto e largo vaso conectando a artéria pulmonar à aorta descendente, logo abaixo do istmo aórtico. Veja a figura E.

Figura E. Modelo anatômico simples de PCA.



Fonte: Disponível em: <https://smart.servier.com/>.

Em algumas situações, a PCA é a condição obrigatória para a manutenção da vida do paciente. Na circulação fetal, quase todo débito do ventrículo direito passa pelo canal arterial para a aorta descendente em direção ao dimídio inferior e à placenta, e somente uma pequena porção desse sangue vai para os pulmões, enquanto que o débito do ventrículo esquerdo direciona-se principalmente ao cérebro. Com o nascimento, eliminam-se os shunts fisiológicos (placenta, forame oval e canal arterial) e a circulação torna-se em série. A pressão sistêmica se eleva e a pressão pulmonar diminui progressivamente, atingindo o padrão de adulto em torno de 6 meses de vida. Se houver a PCA, o shunt passa a se direcionar da esquerda para a direita, levando a um desequilíbrio hemodinâmico, com aumento do fluxo na circulação pulmonar e nas cavidades esquerdas.

Assim, o aumento de volume nas cavidades esquerdas provoca aumento das pressões diastólicas e, conseqüentemente, da pressão capilar, desencadeando todo o processo fisiopatológico descrito na CIV.



BASES DA MEDICINA

A repercussão hemodinâmica dependerá, portanto, do diâmetro do canal arterial e da resistência vascular pulmonar. Nos prematuros, como a resistência vascular é muito baixa, o shunt da aorta para a artéria pulmonar pode ser precoce e acentuado, provocando um quadro clínico muito importante e diferente do que ocorre no recém-nascido a termo.

Assim como na CIV, a persistência crônica dessa doença é capaz de levar à síndrome de Eisenmenger. O quadro clínico da criança nascida a termo assemelha-se ao descrito para a CIV. No exame físico, o sopro típico é contínuo na sístole (maior) e diástole (menor), com 2ª bulha hiperfonética e os pulsos periféricos são amplos. Precórdio hiperdinâmico, pulsos amplos e sinais de edema pulmonar são significativos para o diagnóstico.



DIA A DIA MÉDICO

A PCA pode estar associada ao quadro da síndrome da angústia respiratória e piorar o padrão respiratório, aumentando a taquicardia, a taquipneia e desenvolvendo edema pulmonar e nesses quadros o sopro pode estar ausente.

O Raio-X no canal arterial pequeno é normal, mas quando há repercussão hemodinâmica, observa-se aumento da circulação pulmonar e da área cardíaca, à custa das cavidades esquerdas, da aorta e da artéria pulmonar. O ECG é normal na PCA pequena e nos casos com grande shunt da esquerda para a direita, observa-se sobrecarga ventricular esquerda. O ECO com Doppler é o exame-padrão para o diagnóstico dessa anomalia: observa a direção do shunt, quantifica a repercussão hemodinâmica pelas dimensões das câmaras cardíacas e estima a pressão na artéria pulmonar.

Todas as PCA evidentes ao exame físico devem ser fechadas, mesmo as pequenas, em razão do risco de endocardite infecciosa. Em prematuros, a 1ª opção para os casos que necessitam de fechamento é o tratamento medicamentoso, com a indometacina (inibidor de prostaglandina) e o ibuprofeno, que ambos têm-se mostrado úteis.



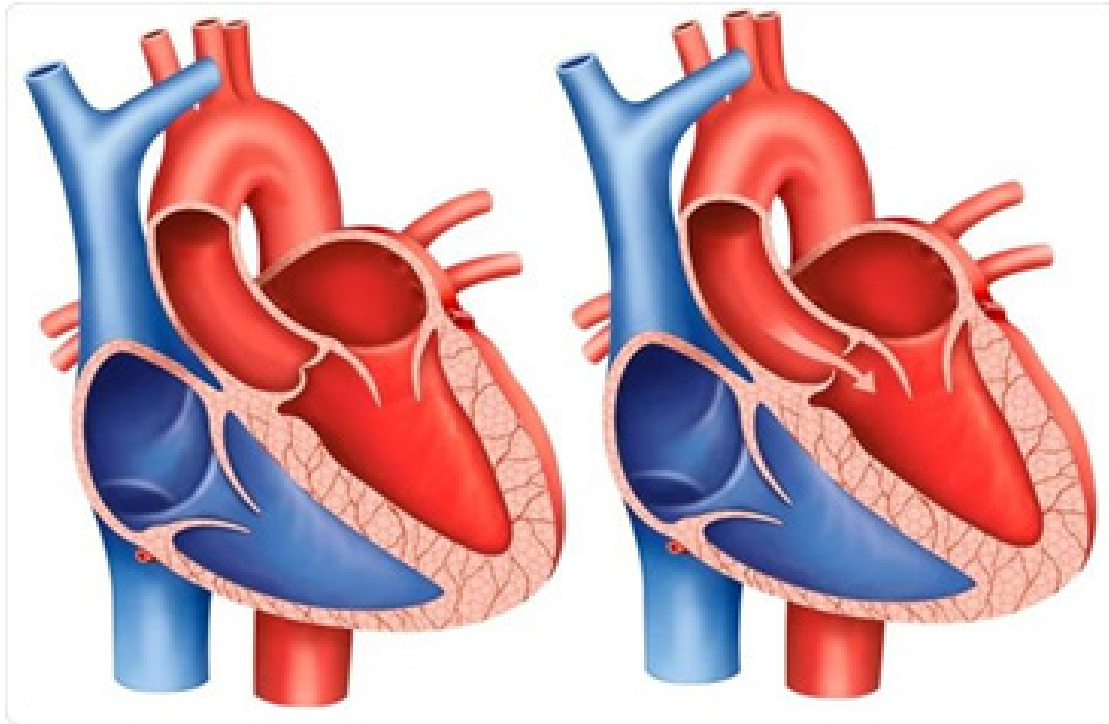
DIA A DIA MÉDICO

A cirurgia está indicada quando houver falência no fechamento medicamentoso ou em condições em que o prematuro não possa receber a droga e em crianças não prematuras, o fechamento está indicado em qualquer idade para IC congestiva.

5.5. ESTENOSE AÓRTICA

Essa cardiopatia ocorre nas regiões subvalvar, valvar e supra-aval e elas podem ser progressivas, mesmo tendo fisiopatologia e clínica iguais. Veja a figura I.

Figura 1. Modelo anatômico simples de estenose aórtica.



Fonte: Disponível em: News-medical.net.



BASES DA MEDICINA

A hipertrofia concêntrica do ventrículo esquerdo, redução da cavidade e diminuição do débito do ventrículo esquerdo são consequências da estenose importante no período fetal.

O paciente pode ser assintomático, mas, com o seu crescimento, começam a aparecer sinais de congestão pulmonar e baixo débito sistêmico, devido a disfunção diastólica, que decorre do aumento da hipertrofia, desencadeado pela progressão da estenose.

Na estenose crítica do RN, o quadro clínico é semelhante ao da hipoplasia do ventrículo esquerdo e em alguns casos. O sopro cardíaco pode ser leve ou, em alguns casos, inaudível, em razão do baixo fluxo pela valva. A 2ª bulha é hiperfonética.



DIA A DIA MÉDICO

A estenose aórtica, que não se manifesta clinicamente nos primeiros meses de vida, evolui bem, sendo em geral assintomática. Em crianças maiores, podem aparecer sinais de dor precordial, tontura e síncope. O sopro cardíaco sistólico com irradiação para fúrcula e faces laterais de pescoço é o sinal mais importante e que leva os pacientes à investigação cardiológica.

O ECG nos mostra sobrecarga de câmaras direitas com alteração de repolarização (alterações da onda T e do segmento ST).

A dilatação com cateter-balão ou a cirurgia estão indicadas nos pacientes sintomático, enquanto que nos assintomáticos, a indicação deve ser feita quando houver fluxo sistêmico canal-dependente ou um gradiente sistólico maior que 60 mmHg. A cirurgia deve ser realizada quando esse procedimento não for efetivo ou em condições como hipoplasia do anel, displasia da valva e anomalias associadas.



DIA A DIA MÉDICO

Nas crianças maiores, a dilatação com balão está indicada como primeira opção quando o gradiente transvalvar for maior que 60 mmHg nos pacientes assintomáticos e maior que 50 mmHg nos sintomáticos ou com alterações de ECG.

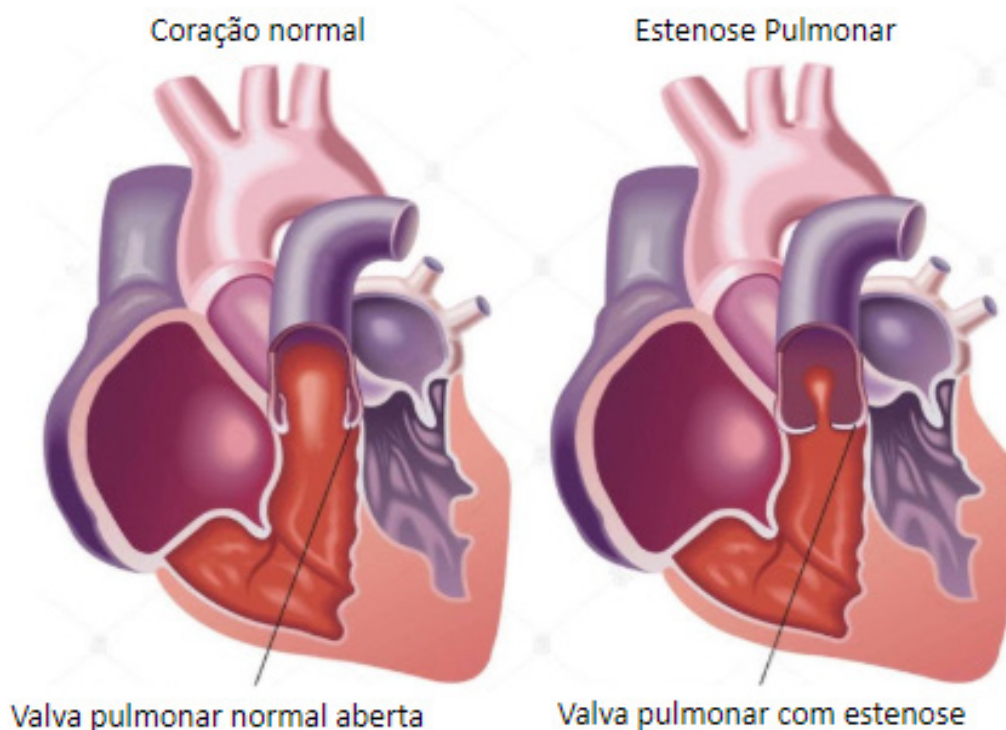
5.6. ESTENOSE PULMONAR



DIA A DIA MÉDICO

A estenose pulmonar está associada a rubéola congênita e a quando está associada à estenose aórtica supravalar é um defeito cardíaco frequente nos pacientes com Síndrome de Williams-Beuren. Veja a figura F.

Figura F. Modelo anatômico simples de estenose pulmonar.



Fonte: Disponível em: <https://bit.ly/2VBSHIO>.

A estenose pulmonar pode ser infundibular, valvar e supravalar e a estenose valvar representa 90% dos casos. A valva pulmonar estenótica clássica apresenta espessamento das válvulas. Uma outra forma é a displásica e está frequentemente presente na síndrome de Noonan.

A EP provoca uma hipertrofia do ventrículo direito, com aumento da pressão nessa cavidade.



BASES DA MEDICINA

Em situações em que a estenose é crítica, pode haver dificuldade no enchimento do ventrículo direito, com elevação da pressão no átrio direito e shunt da direita para a esquerda por meio do forame oval, e por conta disso o paciente torna-se cianótico com hipofluxo pulmonar.

Na maioria dos casos, o paciente é assintomático. A característica da ausculta é o sopro sistólico de ejeção na borda esternal esquerda alta com 2ª bulha hipofonética.

O Raio-X nos mostra área cardíaca normal. O ECG pode ser normal nos casos leves ou mostrar sobrecarga ventricular direita. O ECO nos mostra a lesão e a quantifica.

O tratamento de escolha é a dilatação com cater-balão.



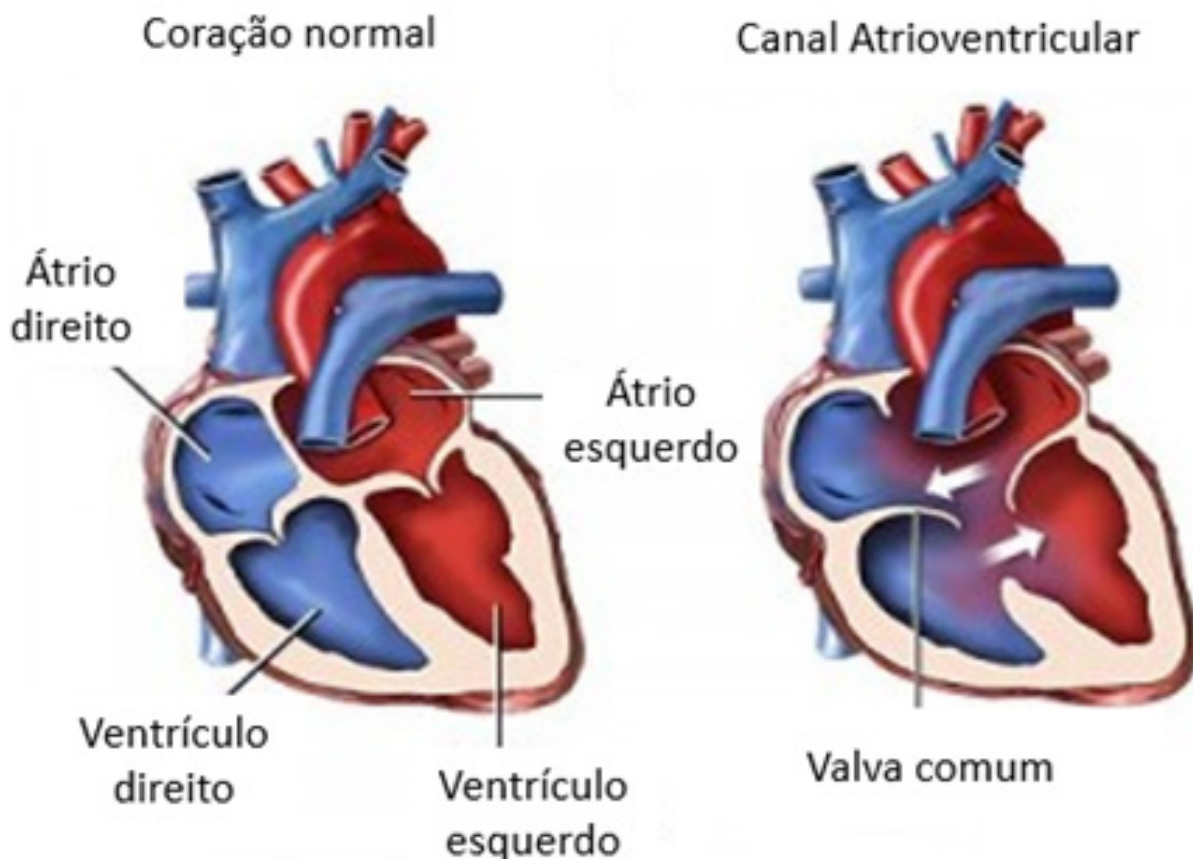
DIA A DIA MÉDICO

Caso houver a recorrência o tratamento de escolha passa ser a abertura cirúrgica (casos de valva displásica).

5.7. DEFEITO DO SEPTO ATRIOVENTRICULAR TOTAL (DSAVT)

Esta é uma anormalidade do desenvolvimento dos coxins endocárdicos, resultando em uma comunicação interatrial (CIA), uma comunicação inter-ventricular (CIV) e uma única valva.

Figura H. Modelo anatômico simples de DSAVT.



Fonte: Disponível em: <https://bit.ly/2BjuCcl>.



BASES DA MEDICINA

A alteração morfológica básica aqui é a presença de uma junção atrioventricular comum, ou seja, uma valva comum entre as cavidades atriais e ventriculares, associada a uma comunicação atrial e a uma CIV.

O quadro clínico segue com dispneia, baixo desenvolvimento pondero-estatural e infecção respiratória de repetição. Em crianças com insuficiência importante da valva atrioventricular, a IC pode ser mais precoce e muitas vezes elas são refratárias ao tratamento clínico.



DIA A DIA MÉDICO

Esse defeito é muito associado com pacientes portadores de Síndrome de Down.

No exame físico, por causa das pressões equilibradas nos átrios e nos ventrículos, o sopro pode ser discreto ou até mesmo ausente. Com o desenvolvimento de hipertensão pulmonar com hiperresistência vascular pulmonar, há o aparecimento de cianose generalizada, cuja alteração é mais precoce na síndrome de Down.

O Raio-X nos mostra aumento da circulação pulmonar e da área cardíaca. O ECO com Doppler é o padrão-ouro para o diagnóstico dessa lesão. O cateterismo está indicado para o estudo das pressões.



DIA A DIA MÉDICO

O ECG mostra hemibloqueio anterior esquerdo e no paciente sem hipertensão pulmonar importante, observamos sobrecarga biventricular com padrão de distúrbio de condução do ramo direito.

O tratamento sempre é cirúrgico e a correção definitiva deve ser feita em torno dos 6 meses de vida, principalmente nos pacientes com síndrome de Down. Além disso, a bandagem da artéria pulmonar

está indicada em pacientes de baixa idade com IC refratária ao tratamento clínico, e em outras situações que não permitem a correção total, como o desbalanceamento dos ventrículos.



FIXE SEU CONHECIMENTO COM RESUMOS

Use esse espaço para fazer resumos e fixar seu conhecimento!

[illegible]



CARDIOPATIAS ACIANÓTICAS

Persistência do canal arterial

Prematuridade

Sopro em locomotiva

Coarctação de aorta

Queda dos pulsos em membros inferiores

Sopro mesotelesistólico

Defeito do septo atrioventricular

Total ou parcial

Desdobramento da 2ª bulha

Comunicação interventricular

Frêmito em BEE baixo

Membranoso

Muscular

Defeito no septo interventricular

Comunicação interatrial

Ostium primum

Ostium secundum
• Forame oval patente

Desdobramento da 2ª bulha

Sopro sistólico ejetivo