



CARDIOPATIAS CONGÊNITAS II

curso • **Pediatria**

Cardiopatias Congênitas II

• Cardiopatias Acianóticas:

A) Comunicação interatrial (CIA):

É indispensável à vida no período fetal, como explicado anteriormente. O septo interatrial se subdivide em 2, o septo primum (fibroso e delgado, inferior e voltado para o átrio esquerdo) e o septo secundum (rígido e musculoso, mais superior e voltado para o átrio direito) que por mecanismo valvular, permitem a passagem do sangue. Com o nascimento, há queda da resistência pulmonar com redução da pressão sob o átrio direito e conseqüente redução do shunt direita-esquerda pelo forame oval, havendo o fechamento “funcional” deste. O fechamento anatômico acontecerá até o primeiro ano de vida. Os defeitos no desenvolvimento do forame oval são chamados de comunicação interatrial e comumente estão associados a outras malformações. Observa-se um predomínio no sexo feminino de 2:1.

- São subdivididos em dois tipos:
 - Tipo ostium primum: comunicação é de localização baixa em relação às válvulas atrioventriculares.
 - Tipo ostium secundum ou tipo fossa oval: comunicação é mais superior. Esse tipo é o mais comum.
 -

Os sintomas se iniciam geralmente após três ou quatro anos de vida, momento no qual a complacência ventricular direita diminui (antes era maior devido a maior musculatura), levando a um maior shunt esquerda-direita, ocorre então aumento do fluxo para o AD e VD e dilatação da artéria pulmonar, podendo evoluir na idade adulta com ICC e arritmias.



Assim, geralmente as crianças são assintomáticas, mas os sintomáticos podem cursar com dispneia, palpitações, fadiga aos esforços e déficit ponderal. Como achados ao exame físico podem ter: desdobramento fixo e amplo de B2; presença de sopro sistólico mais audível em borda esternal esquerda média e alta; em casos de CIA grande, pode haver um sopro diastólico, tipo ruflar, em área tricúspide.

- Diagnóstico:
 - Sinais Radiológicos: Depende do tamanho do defeito e do shunt, podendo haver: Aumento do AD e VD ou ainda aumento da trama vascular, abaulamento do tronco pulmonar com dilatação do ramo direito.
 - Ecocardiograma: Permite determinar o tamanho e tipo da CIA, se há aumento de AD e VD e ainda a quantificação o fluxo pulmonar (Qp) e sistêmico (Qs), determinando a repercussão hemodinâmica do defeito.
 - Eletrocardiograma: Ritmo sinusal com onda P morfologicamente normal, bloqueio incompleto do ramo direito. Padrão RSR em V1 (CIA pequena), com crescimento do R conforme aumento do shunt, com aspecto de letra M.

A evolução natural é benigna, mas tardiamente pode evoluir com insuficiência cardíaca, arritmias atriais, hipertensão pulmonar e insuficiências mitral e tricúspide, principalmente em momentos de sobrecarga hemodinâmica como na gestação. A cirurgia eletiva está indicada para aqueles pacientes sintomáticos ou que tenham relação fluxo pulmonar QP:QS de 2:1 (normal é de 1:1), devendo ser realizada após os 2 anos de idade.

B) Comunicação Interventricular (CIV)

É a cardiopatia congênita mais frequente, geralmente se encontrando associadas a outros defeitos cardíacos. Mais comumente os defeitos são médios ou pequenos e reduzem de tamanho havendo fechamento espontâneo progressivo nos primeiros dois anos de vida. É classificada pela sua localização anatômica em relação à crista supraventricular, caso acima da crista são infundibulares e abaixo da crista são chamadas infracristais, podendo ser no



septo membranoso (mais comum), ou na porção muscular, quando múltiplas são chamadas “queijo suíço”.

Nas CIV há desvio de sangue, o shunt ocorre da esquerda para a direita, se manifestando após o nascimento, no entanto, inicialmente a resistência pulmonar ainda está aumentada impedindo shunt importante. Assim, com o decorrer do tempo, ocorre redução fisiológica da pressão no leito pulmonar, aumentando o shunt e gerando as repercussões hemodinâmicas, variando conforme o tamanho do defeito.

Na CIV restritiva (defeito $< 0,5 \text{ cm}^2$), ainda há uma pressão de VE maior que em VD, limitando o shunt, no entanto na CIV não restritiva (defeito $> 1 \text{ cm}^2$), o defeito permite que as pressões entre os VD e VE se equalizem, assim, a resistência vascular pulmonar passa a determinar o fluxo

- Manifestações Clínicas

Geralmente os sintomas iniciam no fim do 1º mês de vida, e ocorre instalação completa ao final do 3º mês. A sintomatologia é variável com o tamanho da CIV.

- CIV pequena (Qp:Qs entre 1- 1,5:1): geralmente assintomático, pode haver hiperfonese de 2ª bulha e um sopro sistólico na borda esternal esquerda baixa.
- CIV moderada (Qp:Qs entre 1,5-2:1): há sobrecarga ventricular, pacientes são sintomáticos, com sintomas compatíveis com ICC, infecções respiratórias de repetição e déficit ponderoestatural.
- CIV grande (Qp:Qs $> 2:1$): O diâmetro da comunicação igual ou maior que da aorta, havendo aumento importante das cavidades esquerdas e congestão pulmonar, com quadro clínico grave.

- Diagnóstico

- Sinais Radiológicos: Nas CIV pequenas, a radiografia de tórax pode ser normal; as grandes podem ter cardiomegalia, artéria pulmonar aumentada e intensificação da trama vascular pulmonar.
- Ecocardiograma: Demonstra o defeito e os componentes



hemodinâmicos.

- Eletrocardiograma: alterações compatíveis com sobrecarga biventricular ou predomínio de ventrículo esquerdo com crescimento atrial associado.
- Cateterismo: indicado para dúvidas quanto à magnitude do shunt; caso suspeita de associação com outros defeitos; para avaliação se hipertensão pulmonar.

- Evolução e Conduta:

- CIV pequenas: ocorre fechamento espontaneamente nos primeiros dois anos de vida; os casos sem repercussão hemodinâmica não têm indicação de fechamento cirúrgico.
-
- CIV moderada a grande:
 - Manejo clínico: diuréticos, digitálicos, inibidores da Enzima Conversora de Angiotensina (iECA) e restrição hídrica.
 - Indicações cirúrgicas:
 - Pacientes de qualquer idade com defeitos significativos e com ICC não controlável com medicação;
 - Lactentes entre 6 e 12 meses com defeitos importantes com hipertensão pulmonar;
 - Pacientes com mais de dois anos com uma relação $Q_p:Q_s > 2:1$.

*Em crianças com grandes defeitos ($> 1,0 \text{ cm}^2$), a operação realizada durante o primeiro ano de vida previne, na maior parte dos casos, a doença vascular pulmonar;

*Procedimento cirúrgico paliativo: é feito através da bandagem da artéria pulmonar para diminuir o hiperfluxo pulmonar, sendo indicado em casos de defeitos múltiplos de septo interventricular ou contra-indicações de correção completa - crianças muito pequenas ou desnutridas ou sinais de doença vascular pulmonar.



- **Síndrome de Eisenmenger** (Doença Vascular Pulmonar):

As cardiopatias que geram hiperfluxo e congestão pulmonar, a longo prazo, levam à hipertensão vascular pulmonar que caracteriza esta síndrome. Como consequência da hipertensão pulmonar, há reversão do shunt, ocorrendo da direita para esquerda, e a razão entre a resistência pulmonar e sistêmica torna-se $>$ ou $= 1$. É um quadro que geralmente ocorre em crianças de 5-10 anos cuja cardiopatia não foi corrigida.

- **Clínica:**

- Início ou agravamento da cianose
- Piora da taquidispneia
- Fadiga
- Arritmias
- Sopro holossistólico de regurgitação tricúspide
- Pulsação em borda esternal superior esquerda - artéria pulmonar dilatada

*Crianças com síndrome de Down podem ter a síndrome mais precocemente.

- **Exames**

- Radiografia de tórax: aumento das câmaras direitas e arco da artéria pulmonar aumentado.
- Eletrocardiograma: onda P apiculada (aumento do AD) e hipertrofia de VD.
- ECO com Doppler: confirmatório e evidencia aumento de resistência da artéria pulmonar com um fluxo sanguíneo bidirecional através do defeito de comunicação.

- **Profilaxia:** Manejo adequado das cardiopatias evitando a ocorrência da síndrome. Após a ocorrência da síndrome, o prognóstico é reservado.



C) Persistência do canal arterial (PCA)

O canal arterial é uma comunicação entre o tronco pulmonar e a artéria aorta que surge após a artéria subclávia esquerda, é imprescindível para a vida intrauterina. O fechamento funcional ocorre em 12 horas de vida e o fechamento anatômico em cerca de 14-21 dias, dando origem ao ligamento arterioso. A patência do canal arterial ao nascimento resulta em desvio do fluxo da aorta para a artéria pulmonar.

A PCA é mais comum no sexo feminino e está associada à síndrome da rubéola congênita. Nos bebês a termo resulta de defeito da camada endotelial e muscular média, com difícil manejo farmacológico, enquanto nos prematuros resulta de imaturidade e hipóxia, sendo mais responsivo aos medicamentos.

O comprimento e do diâmetro do canal e da diferença de pressão entre as artérias determinará o desvio do fluxo e as repercussões hemodinâmica. A não correção cirúrgica do defeito resulta em doença vascular pulmonar.

- Manifestações Clínicas (PCA ampla):
 - Pulso de amplitude aumentada
 - Pulso palmar - diferenciação entre CIV e PCA
 - Pressão arterial divergente (diastólica é baixa)
 - Precórdio hiperdinâmico
 - Sopro sistólico contínuo mais audível em região infraclavicular esquerda com irradiação para o dorso.
 - Acometimento pulmonar = maior resistência pulmonar = reversão do fluxo = cianose de membros inferiores (mistura sangue dessaturado)

- Diagnóstico:
 - Sinais radiológicos - grandes defeitos: aumento das câmaras esquerdas, da trama vascular pulmonar e da aorta ascendente.
 - Ecocardiograma: é essencial e diagnóstico



- Tratamento:

O objetivo é fechar o canal arterial, cirurgicamente ou por meio de hemodinâmica, incluindo os pequenos defeitos, visando a prevenção de endarterite infecciosa. A correção está indicada em todos os pacientes antes do primeiro ano de vida e a presença de hipertensão pulmonar não é uma contraindicação. Nos prematuros, o tratamento reduz de forma dramática as necessidades de ventilação mecânica e oxigênio, devendo ser indicado, seja farmacológico ou cirúrgico, naqueles pacientes com retardo na melhora clínica ou piora.

- Tratamento farmacológico: indometacina é o fármaco de escolha, intravenosa, em três doses em 12 ou 24 horas, podendo ser repetida uma vez.

-

D) Coarctação da aorta (CoAo):

Caracteriza-se por um estreitamento em qualquer ponto da aorta, a grande maioria dos casos (98%), localiza-se abaixo da emergência da artéria subclávia esquerda na origem do ducto arterioso (chamada justaductal ou tipo adulto). Pode também se manifestar por hipoplasia tubular da aorta, iniciada na emergência dos vasos da cabeça e pescoço, continuando até o ducto (pré-ductal ou do tipo infantil). Pode estar associada a válvula aórtica bicúspide em cerca de 70% dos casos. É mais comum no sexo masculino e na síndrome de Turner.

A repercussão hemodinâmica é variável conforme a gravidade do estreitamento. Nas obstruções graves, durante o período neonatal imediato, o canal arterial permite fluxo sanguíneo by-passando a obstrução, garantindo suprimento sanguíneo para as partes inferiores do corpo, sendo portanto dependente do sangue dessaturado vindo do VD, levando à cianose periférica com acidose metabólica. A obstrução da aorta leva à hipertrofia do VE, com sobrecarga de AE e veias pulmonares, levando à ICC esquerda. As obstruções leves levam a repercussões somente mais tardiamente, como na adolescência. Pode haver ainda desenvolvimento de hipertensão arterial (hipoperfusão renal e ação do sistema renina-angiotensina-aldosterona). Com o tempo a irrigação sanguínea dos membros inferiores se dará por colaterais oriundas das artérias subclávias, frênicas e vertebrais.



- Manifestações Clínicas
 - ICC
 - Cianose diferencial
 - Hipoperfusão de extremidades
 - Acidose metabólica
 - Sintomas e sinais relacionados à hipertensão - cefaleia, epistaxe, tonturas e palpitações
 - Menor amplitude dos pulsos nos membros inferiores em relação aos superiores
 - Diferença pressórica entre membros superiores e inferiores > 10-20 mmHg
 -

- Diagnóstico:
 - Eletrocardiograma: hipertrofia biventricular ou só ventricular esquerda
 - Ecocardiograma: permite diagnóstico e detectar se outras anomalias associadas
 - Sinais radiológicos: sintomáticos pode haver cardiomegalia global; nos mais velhos pode haver erosões costais (desenvolvimento dos vasos colaterais) e dilatação aórtica pré e pós-estenótica (semelhante ao número 3)

- Tratamento:
 - Coarctação grave - manter canal pérvio utilizando prostaglandina E1 em infusão contínua permitindo manutenção da perfusão inferior até o tratamento cirúrgico (em neonatos).
 - Crianças assintomáticas e sem demais cardiopatias associadas podem realizar a cirurgia com 1-2 anos de vida.



• Cardiopatias Cianóticas:

Tetralogia de Fallot (T4F)

É a cardiopatia congênita cianótica mais comum, resultando do desvio anterior do septo atrioventricular durante a embriogênese, tendo **quatro achados cardinais**:

Estenose pulmonar
CIV perimembranoso
Dextroposição da aorta
Hipertrofia ventricular direita

A gravidade decorre do grau de estenose infundibular e valvar, o que varia o fluxo sanguíneo retido no VD. Se a estenose for discreta, há predomínio do shunt esquerda-direita devido ao CIV, podendo não ocorrer cianose (Fallot rosa ou acianótico). Em estenoses mais importantes, quando o VD se contrai, há desvio de sangue desoxigenado pelo CIV para VE e aorta, gerando a cianose.

- Manifestações Clínicas:
 - T4F com estenose pulmonar grave: cianose intensa desde o nascimento, e fluxo pulmonar é dependente de canal arterial.
 - T4F com estenose pulmonar leve: pode ser acianótico (“Fallot rosa”) com sopro cardíaco, e ICC devido a CIV.



- **Crises hipercianóticas**

As crises hipercianóticas paroxísticas ou crises de hipóxia ocorrem nos primeiros dois anos de vida, são imprevisíveis e espontâneas e ocorrem mediante fatores que aumentem a resistência ao fluxo de saída do VD (choro, agitação, etc), ou fatores que diminuam a resistência vascular sistêmica (calor, hipotensão, medicamentos ou exercícios).

- Manifestações clínicas:

- Dedos em baqueta de tambor
- Hipodesenvolvimento ponderoestatural
- Hiperpneia
- Agitação
- Agravamento da cianose
- Síncope
- Hemiparesia e convulsões
- Posição de cócoras - aumenta a resistência sistêmica, reduzindo o shunt pela CIV, assim leva a maior fluxo sanguíneo pulmonar (mais hematose).
- Ausculta Cardíaca: Sopro sistólico na borda esternal esquerda e estalido protossistólico de origem aórtica.

- Diagnóstico:

- Radiologia: Área cardíaca normal, com botão aórtico saliente, arco da pulmonar escavado. A ponta cardíaca acima do diafragma (sinal do tamanco holandês) e hipodesenvolvimento dos vasos pulmonares (hilo pouco delimitado)
- Ecocardiograma: determina o acometimento anatômico e mensura o tamanho da CIV e diâmetro do tronco e ramos pulmonares.
- Cateterismo: define aspectos da hemodinâmica e oximetria.



- Complicações:
 - Trombose cerebral (principalmente policitêmicas e desidratadas, menores de dois anos)
 - Abscesso cerebral
 - Endocardite bacteriana
 - Insuficiência cardíaca

- Tratamento das crises hipercianóticas:
 - Suplementação de oxigênio
 - Propranolol (0,5 a 1,5 mg/kg/d) = relaxamento infundibular, reduzindo as crises de cianose.
 - Morfina (0,2 mg/kg SC, IM ou EV)- inibe centro respiratório e melhorar a taquidispneia.
 - Cetamina (1-3 mg/kg EV): sedação e aumento da resistência vascular periférica.
 - Bicarbonato de sódio - caso necessário correção da acidose metabólica.
 - Epinefrina 0,01 mg/kg IV - aumentar a resistência vascular periférica.
 - Tratamento cirúrgico:
 - Paliativa, pela técnica de Blalock-Taussig = shunt entre a artéria subclávia e a artéria pulmonar by-passando obstrução no trato de saída de VD. Deve ser escolhida se menores de 6 meses ou com más condições clínicas ou anatomia muito desfavorável.
 - Correção cirúrgica total: deve ser realizada entre 4-6 meses de vida, em crianças com poucos sintomas e ausência de crises cianóticas

*Caso obstrução importante de saída do VD ao nascer, deve ser realizada prostaglandina E1 (0,05-0,20 μ /kg/min) em infusão contínua até a abordagem cirúrgica (aumenta o fluxo pulmonar pela persistência do ducto arterial).

