MYUNG K. PARK

Tradução da 5ª edição

MANUAL **PARK** DE CARDIOLOGIA PEDIÁTRICA



ELSEVIER

QUINTA EDIÇÃO

MANUAL PARK DE CARDIOLOGIA PEDIÁTRICA

Myung K. Park, MD, FAAP, FACC
Professor Emeritus (Pediatrics)
Former Director of Pediatric Cardiology
Former Director of Preventive Cardiology
and Weight Management Clinics
University of Texas Health Science Center
San Antonio, Texas

Com contribuições de
Mehrdad Salamat, MD, FAAP, FACC
Clinical Associate Professor of Pediatrics
College of Medicine, Texas A&M University
Health Science Center
College Station, Texas

Attending Cardiologist
Driscoll Children's Hospital
Corpus Christi, Texas

ELSEVIER

© 2016 Elsevier Editora Ltda.

Todos os direitos reservados e protegidos pela Lei nº 9.610, de 19/02/1998. Nenhuma parte deste livro, sem autorização prévia por escrito da editora, poderá ser reproduzida ou transmitida sejam quais forem os meios empregados: eletrônicos, mecânicos, fotográficos, gravação ou quaisquer outros.

ISBN: 978-85-352-8408-9
ISBN versão eletrônica: 978-85-352-8527-7

PARK'S THE PEDIATRIC CARDIOLOGY HANDBOOK, FIFTH EDITION
Copyright © 2016 by Saunders, an imprint of Elsevier Inc. All rights reserved.
Copyright © 2010, 2003, 1997, 1991 by Mosby, Inc., an affi liate of Elsevier Inc. All rights reserved.
This translation of Park's the Pediatric Cardiology Handbook, 5th Edition, by Myung K. Park was undertaken by Elsevier
Editora Ltda and is published by arrangement with Elsevier Inc.
Esta tradução de Park's the Pediatric Cardiology Handbook, 5th Edition, de Myung K. Park foi produzida por Elsevier Editora Ltda e publicada em conjunto com Elsevier Inc. ISBN: 978-0-323-26210-1

Capa: Studio Creamcrackers
Editoração Eletrônica: DTPhoenix Editorial
Epub: SBNigri Artes e Textos Ltda.

Elsevier Editora Ltda.
Conhecimento sem Fronteiras
Rua Sete de Setembro, 111 – 16º andar
20050-006 – Centro – Rio de Janeiro – RJ – Brasil

Rua Quintana, 753 – 8º andar
04569-011 – Brooklin – São Paulo – SP – Brasil

Serviço de Atendimento ao Cliente
0800-0265340
atendimento1@elsevier.com

Consulte nosso catálogo completo, os últimos lançamentos e os serviços exclusivos no site www.elsevier.com.br

Nota:

Como as novas pesquisas e a experiência ampliam o nosso conhecimento, pode haver necessidade de alteração dos métodos de pesquisa, das práticas profi ssionais ou do tratamento médico. Tanto médicos quanto pesquisadores devem sempre basear-se em sua própria experiência e conhecimento para avaliar e empregar quaisquer informações, métodos, substâncias ou experimentos descritos neste texto. Ao utilizar qualquer informação ou método, devem ser criteriosos com relação a sua própria segurança ou à segurança de outras pessoas, incluindo aquelas sobre as quais tenham responsabilidade profissional.

Com relação a qualquer fármaco ou produto farmacêutico especifi cado, aconselha-se o leitor a cercar-se da mais atual informação fornecida (i) a respeito dos procedimentos descritos, ou (ii) pelo fabricante de cada produto a ser administrado, de modo a certifi car-se sobre a dose recomendada ou a fórmula, o método e a duração da administração, e as contraindicações. É responsabilidade do médico, com base em sua experiência pessoal e no conhecimento de seus pacientes, determinar as posologias e o melhor tratamento para cada paciente individualmente, e adotar todas as precauções de segurança apropriadas.

Para todos os efeitos legais, nem a Editora, nem autores, nem editores, nem tradutores, nem revisores ou colaboradores assumem qualquer responsabilidade por qualquer efeito danoso e/ou malefício a pessoas ou propriedades envolvendo responsabilidade, negligência etc. de produtos, ou advindos de qualquer uso ou emprego de quaisquer métodos, produtos, instruções ou ideias contidos no material aqui publicado.

O Editor

CIP-BRASIL. CATALOGAÇÃO-NA-FONTE
SINDICATO NACIONAL DOS EDITORES DE LIVROS, RJ

Park, Myung K.
Manual Park de cardiologia pediátrica / Myung K. Park, Mehrdad Salamat; tradução Alcir Fernandes, Frederico José Neves Mancuso, Ivana Picone Borges. – 5. ed. – Rio de Janeiro: Elsevier, 2016.
548 p.: il.; 19 cm.

P261m Tradução de: Park's the pediatric cardiology handbook
5. ed. Apêndice
Inclui índice
ISBN 978-85-352-5440-2

1. Cardiologia pediátrica. 2. Sistema cardiovascular – Doenças. I. Salamat, Mehrdad. II. Fernandes, Alcir. III. Mancuso, Frederico José Neves. IV. Borges, Ivana Picone. V. Título.

16–30721 CDD: 618.9212
CDU: 616.12–053.2


CÓPIA NÃO AUTORIZADA É CRIME
ABDR
ASSOCIAÇÃO BRASILEIRA DE DIREITOS REPROGRÁFICOS
RESPEITE O DIREITO AUTORAL

REVISÃO CIENTÍFICA

Prof. Dra. Liane Hülle Catani
Médica responsável pela disciplina de Cardiologia Pediátrica
da Irmandade da Santa Casa de Misericórdia de São Paulo /
Faculdade de Ciências Médicas da Santa Casa de São Paulo

TRADUÇÃO

Alcir Fernandes
Tradutor pela Universidade Estácio de Sá (Unesa), RJ
Certificado de Proficiência em Inglês pela University of Michigan, EUA

Frederico José Neves Mancuso
Doutor em Ciências pela Universidade Federal de São Paulo **–** Escola Paulista de Medicina
Médico Assistente da Universidade Federal de São Paulo – Escola Paulista de Medicina

Ivana Picone Borges
Mestre em Cardiologia pela Universidade Federal Fluminense
Doutora em Cardiologia pela Universidade Federal do Rio de Janeiro
Professora da Faculdade de Medicina da Universidade Severino Sombra

Keila Kazue Ida
Médica Veterinária graduada pela Universidade Estadual de Londrina (UEL)
Mestre e Doutora em Ciências pela Universidade de São Paulo (USP)

Monique Moss
Médica Graduada pela UERJ
Mestre em Fisiopatologia Clínica e Experimental pela UERJ
Doutora em Fisiopatologia Clínica e Experimental pela UERJ

Nelson Gomes
Tradutor

DEDICATÓRIA

Para minha amada esposa, Issun

Prefácio à Quinta Edição

Desde a publicação da quarta edição do *Manual de Cardiologia Pediátrica,* importantes avanços foram feitos no diagnóstico e no tratamento de crianças com doenças cardíacas congênitas e adquiridas, o que tornou necessária a atualização do manual. Embora tenham sido feitas extensas atualizações e revisões em todo o livro, o manual mantém seu objetivo original de proporcionar aos leitores informações básicas e práticas no tratamento de crianças com problemas cardíacos.

Embora todos os tópicos e capítulos tenham sido atualizados, certas malformações congênitas do coração receberam uma revisão mais extensa, incluindo endocardite, cardiomiopatias, arritmias cardíacas e síndrome do QT longo. Uma importante revisão foi feita em dislipidemias, com a inclusão das novas recomendações sobre rastreamento lipídico para crianças. As seções sobre pressão arterial e hipertensão sistêmica foram extensamente reescritas. Padrões normativos de pressão arterial por métodos auscultatório e oscilométrico obtidos no San Antonio Children's Blood Pressure Study (Estudo Sobre Pressão Arterial das Crianças de San Antonio) são indicados, por serem os únicos padrões obtidos pelos métodos atualmente recomendados. Para o capítulo sobre eletrocardiografia, os dados normativos utilizados são provenientes da quarta edição recentemente revisada do meu livro *How to Read Pediatric ECGs (Como Ler ECG Pediátricos).* A seção sobre ecocardiografia bidimensional foi expandida e valores normativos detalhados de ecocardiografia estão incluídos no Apêndice D. Na área de cirurgia cardíaca, novas abordagens (tais como procedimentos híbridos) foram atualizadas e o momento recomendado para alguns procedimentos foi atualizado.

Desejo agradecer às seguintes pessoas pelas contribuições feitas na revisão. Dr. Mehrdad Salamat, MD, Cardiologista do Driscoll Children's Hospital e Professor Clínico Associado de Pediatria, Centro de Ciências de Saúde da Texas A&M University – atualizou dois capítulos na seção "Pacientes Cirúrgicos". Dr. Salamat também foi essencial na atualização das posologias, com a adição de medicamentos mais recentes que são utilizados na prática da cardiologia pediátrica. Paula Scott, PhD, MLS e Cindy Munoz, BA, bibliotecárias do Driscoll Children's Hospital, auxiliaram na pesquisa de literatura durante todo o projeto. Linda Lopez, ultrassonografista cardíaca (e gerente da Clínica de Cardiologia McAllen do Driscoll Children's), deu sugestões valiosas sobre as

ilustrações ecocardiográficas. Acima de tudo, agradeço à minha esposa, Issun, por sua compreensão durante meu longo período de dedicação ao projeto.

Acredito que este manual será um importante companheiro aos residentes de cardiologia, pediatras, médicos de família, equipes médicas e estudantes de medicina. Além disso, terá utilidade para qualquer profissional de saúde que lide com crianças, incluindo médicos assistentes, enfermeiros e estudantes de enfermagem. Este manual, comprovadamente, pode ser um compêndio útil também para cardiologistas clínicos, pois ele disponibiliza instantaneamente informações básicas e avançadas para a prática da cardiologia.

Myung K. Park, MD, FAAP, FACC

Sumário

Siglas Frequentemente Utilizadas

PARTE I Ferramentas Básicas na Avaliação de Pacientes com Cardiopatias

- Capítulo 1 - História e Exame Físico
- Capítulo 2 - Eletrocardiografia
- Capítulo 3 - Radiografia de Tórax

PARTE II Métodos Diagnósticos Utilizados na Avaliação Cardíaca

- Capítulo 4 - Ferramentas de Imagem não Invasivas
- Capítulo 5 - Outras Ferramentas não Invasivas
- Capítulo 6 - Procedimentos Invasivos

PARTE III Cardiopatias Congênitas

- Capítulo 7 - Lesões com Shunt da Esquerda para a Direita

Capítulo 8 - Lesões Obstrutivas

Capítulo 9 - Cardiopatias Congênitas Cianóticas

Capítulo 10 - Cardiopatias Congênitas – Miscelânea

PARTE IV Doenças Cardíacas Adquiridas

Capítulo 11 - Doenças Primárias do Miocárdio (Cardiomiopatias)

Capítulo 12 - Infecções Cardiovasculares e Condições Associadas

Capítulo 13 - Doença Cardíaca Valvar

Capítulo 14 - Tumores Cardíacos

Capítulo 15 - Acometimento Cardiovascular em Doenças Sistêmicas

PARTE V Arritmias e Distúrbios da Condução Atrioventricular

Capítulo 16 - Arritmias Cardíacas

Capítulo 17 - Alterações de Condução Atrioventricular

Capítulo 18 - Marca-passos e Cardioversores Desfibriladores Implantáveis

PARTE VI Problemas Especiais

Capítulo 19 - Insuficiência Cardíaca Congestiva

Capítulo 20 - Criança com Dor Torácica

Capítulo 21 - Síncope

Capítulo 22 - Palpitação

Capítulo 23 - Hipertensão Arterial Sistêmica

Capítulo 24 - Hipertensão Pulmonar

Capítulo 25 - Atletas com Problemas Cardíacos

Capítulo 26 - Dislipidemias

Capítulo 27 - Cardiologia Preventiva

PARTE VII Pacientes Cirúrgicos

Capítulo 28 - Condutas Pré e Pós-operatórias

Capítulo 29 - Complicações Pós-operatórias Selecionadas

Apêndices

Apêndice A - Diversos

Apêndice B - Padrões de Pressão Arterial

Apêndice C - Fatores de Risco Cardiovascular

Apêndice D - Valores Ecocardiográficos

Apêndice E - Dosagens de Medicamentos Utilizados em Cardiologia Pediátrica

Índice

Siglas Frequentemente Utilizadas

AAD	Aumento do átrio direito
AAE	Aumento do átrio esquerdo
AD	Átrio direito
AE	Átrio esquerdo
AP	Artéria pulmonar
APD	Artéria pulmonar direita
APE	Artéria pulmonar esquerda
AV	Atrioventricular
AVD	Aumento do ventrículo direito
B1	Primeira bulha
B2	Segunda bulha
B3	Terceira bulha
B4	Quarta bulha
BEDI	Borda esternal direita inferior
BEDM	Borda esternal direita média
BEDS	Borda esternal direita superior
BEE	Borda esternal esquerda
BEEI	Borda esternal esquerda inferior
BEEM	Borda esternal esquerda média
BEES	Borda esternal esquerda superior
BR	Bloqueio de ramo
BRD	Bloqueio de ramo direito
BRE	Bloqueio de ramo esquerdo
BT	*Shunt* Blalock-Taussig
CAP	Contração atrial prematura
CC	Cardiopatia congênita
CEC	Circulação extracorpórea
CIA	Comunicação interatrial
CIV	Comunicação interventricular
CMH	Cardiomiopatia hipertrófica
CMHO	Cardiomiopatia hipertrófica obstrutiva
CoAo	Coarctação de aorta
CV	Cardiovascular
CVP	Contração ventricular prematura
DAC	Doença arterial coronariana

DAPVP	Drenagem anômala parcial de veias pulmonares
DATVP	Drenagem anômala total de veias pulmonares
DCE	Defeito do coxim endocárdico
DCRD	Distúrbio de condução do ramo direito
DCV	Doença cardiovascular
DED	Desvio do eixo para a direita
DEE	Desvio do eixo para a esquerda
DOVP	Doença obstrutiva vascular pulmonar
DPD	Derivação precordial direita
DPE	Derivação precordial esquerda
DVSVD	Dupla via de saída do ventrículo direito
EAo	Estenose aórtica
EBS	Endocardite bacteriana subaguda
ECO	Ecocardiograma/Ecocardiografia/Ecocardiográfico
EI	Endocardite infecciosa
EICD	Espaço intercostal direito
EICE	Espaço intercostal esquerdo
EM	Estenose mitral
EP	Estenose pulmonar
ESAoH	Estenose subaórtica hipertrófica
ET	Estenose tricúspide
FOP	Forame oval patente
FP	Fluxo pulmonar
HAD	Hipertrofia atrial direita
HAE	Hipertrofia atrial esquerda
HBA	Hipertrofia biatrial
HBV	Hipertrofia biventricular
HDL	Lipoproteína de alta densidade
Hip	Hipertensão
HP	Hipertensão pulmonar
HVD	Hipertrofia ventricular direita
HVE	Hipertrofia ventricular esquerda
IAo	Insuficiência aórtica
ICC	Insuficiência cardíaca congestiva
IM	Insuficiência mitral
IP	Insuficiência pulmonar
IT	Insuficiência tricúspide
LDL	Lipoproteína de baixa densidade
LIN	Limite inferior do normal
LSN	Limite superior do normal
PCA	Persistência do canal arterial
PVM	Prolapso da valva mitral
RVP	Resistência vascular pulmonar

RVS	Resistência vascular sistêmica
SCEH	Síndrome do coração esquerdo hipoplásico
SES	Sopro sistólico de ejeção
Shunt D-E	*Shunt* da direita para a esquerda
Shunt E-D	*Shunt* da esquerda para a direita
TAP	Taquicardia atrial paroxística
TF	Tetralogia de Fallot
TG	Triglicerídeos
TGA	Transposição das grandes artérias
TP	Tronco pulmonar
TrVP	Trama vascular pulmonar
TSV	Taquicardia supraventricular
TV	Taquicardia ventricular
VCI	Veia cava inferior
VCS	Veia cava superior
VD	Ventrículo direito ou ventricular direita
VE	Ventrículo esquerdo ou ventricular esquerda
VP	Veia pulmonar
VSVD	Via de saída do ventrículo direito
VSVE	Via de saída do ventrículo esquerdo
WPW	Wolff- Parkinson-White

PARTE I

FERRAMENTAS BÁSICAS NA AVALIAÇÃO DE PACIENTES COM CARDIOPATIAS

A avaliação inicial de crianças com possíveis problemas cardíacos inclui (1) anamnese, (2) exame físico, (3) avaliação eletrocardiográfica (ECG) e (4) radiografia de tórax. Muitos cardiologistas obtêm um ecocardiograma (ECO), em vez de uma radiografia, para uma avaliação cardíaca completa inicial. O peso da informação obtida por essas técnicas varia com o tipo e a gravidade da doença.

Capítulo 1

História e Exame Físico

I. ANAMNESE

A. História Gestacional e Perinatal

Devem ser obtidas as histórias pré-natal (gestacional), perinatal, pós-natal, pregressa e da família.

1. Infecção materna: rubéola durante o primeiro trimestre da gravidez comumente resulta em PCA e estenose de AP (síndrome de rubéola congênita, Tabela 1-1). Outras infecções virais no início da gravidez podem ser teratogênicas. Infecções virais (incluindo vírus de imunodeficiência humana) na gravidez adiantada podem causar miocardite.
2. Medicações maternas: a seguir, uma lista parcial de drogas tidas como suspeitas de serem teratogênicas e que causam CCs.
   a. Anfetaminas (CIV, PCA, CIA e TGA), fenitoína (EP, EAo, CoAo e PCA), trimetadiona (síndrome de trimetadiona fetal: TGA, CIV, TF, SCEH, Tabela 1-1), lítio (anomalia de Ebstein), ácido retinoico (anomalias conotronculares), ácido valproico (vários defeitos não cianóticos), e progesterona ou estrogênio (CIV, TF e TGA) são teratógenos altamente suspeitos.
   b. Warfarina pode causar síndrome de warfarina fetal (TF, CIV e outros aspectos, como anormalidades de orelha, fenda labial ou palatina e vértebras hipoplásticas) (Tabela 1-1).
   c. Ingestão materna excessiva de álcool pode causar síndrome alcoólica fetal (na qual são comuns CIV, PCA, CIA e TF) (Tabela 1-1).
   d. Fumar cigarros causa retardo do crescimento intrauterino mas não CC.
3. Condições maternas:
   a. Diabetes materno aumenta a incidência de CC (TGA, CIV e PCA) e cardiomiopatia (Tabela 1-1).
   b. Lúpus eritematoso e doenças do colágeno maternos foram associados a bloqueio

cardíaco congênito na prole.

c. História de CC materna pode aumentar a prevalência de CC na prole em até 15%, em comparação com a população geral (Apêndice, Tabela A-2).

TABELA 1-1

PRINCIPAIS SÍNDROMES ASSOCIADAS A ANORMALIDADES CARDIOVASCULARES

DOENÇAS	ANORMALIDADES CV: FREQUÊNCIA E TIPOS	PRINCIPAIS CARACTERÍSTICAS	ETIOLOGIA
Associação CHARGE	Comuns (65%), TF; truncus arteriosus, anomalias do arco aórtico (p. ex., anel vascular, arco aórtico interrompido)	Coloboma, defeitos cardíacos (heart), atresia de coanas, retardo do crescimento ou retardamento mental, anomalias genituinárias, anomalias de orelhas (ears), hipoplasia genital	Deleção de 8q12
Associação VATER (síndrome VATER/VACTER)	Comuns (> 50%); CIV, outros defeitos	Anomalias vertebrais, atresia anal, cardiopatia congênita, fístula traqueoesofágica (TE), displasia renal, anomalias de membros (limb) (p. ex., displasia radial)	Esporádica
Ataxia de Friedreich	Frequentes; cardiomiopatia hipertrófica progredindo para insuficiência cardíaca	Ataxia de início tardio, deformidades esqueléticas	RA
Bebê de mãe diabética	CC (3% a 5%); TGA, CIV, CoAo; cardiomiopatia (10% a 20%); HPPRN	Macrossomia, hipoglicemia e hipocalcemia, policitemia, hiperbilirrubinemia, outras anomalias congênitas	Exposição fetal a altos níveis de glicose
Esclerose tuberosa	Frequentes; rabdomioma	Tríade de adenoma sebaceum (2 a 5 anos de idade), convulsões e deficiência mental, lesões semelhantes a cistos nas falanges e outros locais; lesões fibroso-angiomatosas (83%) com cores variadas na prega nasolabial, bochechas e outros locais	DA
Distrofia muscular (tipo de Duchenne)	Frequentes; cardiomiopatia	Marcha gingada, "pseudo-hipertrofia" do músculo da panturrilha	RX
Doença de armazenamento de glicogênio II (doença de Pompe)	Muito comuns; cardiomiopatia	Língua grande e músculos flácidos, cardiomegalia, HVE e PR curto no ECG. Hipertrofia ventricular grave no eco, glicemia de jejum e teste de tolerância à glicose normais	RA
Doença de Crouzon (disostose craniofacial)	Ocasionais; PCA, CoAo	Ptose com órbitas rasas, craniossinostose prematura, hipoplasia maxilar	DA

continua

TABELA 1-1

PRINCIPAIS SÍNDROMES ASSOCIADAS A ANORMALIDADES CARDIOVASCULARES (CONTINUAÇÃO)

DOENÇAS	ANORMALIDADES CV: FREQUÊNCIA E TIPOS	PRINCIPAIS CARACTERÍSTICAS	ETIOLOGIA
Homocistinúria	Frequentes; degeneração da média da aorta e carótidas, trombose atrial ou venosa	Subluxação da lente (em geral, em torno dos 10 anos), rubor malar, osteoporose, aracnodactilia, pectus excavatum ou carinatum, deficiência mental	RA
Mucopolissacaridose Síndrome de Hurler (tipo I) Síndrome de Hunter (tipo II) Síndrome de Morquio (tipo IV)	Frequentes, regurgitação aórtica e/ou mitral, doença de artéria coronária	Feições grosseiras, língua grande, ponte nasal deprimida, cifose, crescimento retardado, hepatomegalia, opacidade corneal (não na síndrome de Hunter), retardamento mental; a maioria dos pacientes morre em torno dos 10 a 20 anos de idade	RA RX RA
Neurofibromatose (Doença de von Reckling-hausen)	Ocasionais; EP, CoAo, feocromocitoma	Manchas café com leite, neurofibromas múltiplos, neuroma acústico, variedade de lesões ósseas	DA
Osteogênese imperfeita	Ocasionais; dilatação aórtica, regurgitação aórtica, PVM	Excessiva fragilidade óssea com deformidades do esqueleto, escleras azuis, hiperfrouxidão de articulações	DA/RA
Progeria (síndrome de Hutchinson-Gilford)	Aterosclerose acelerada	Alopecia, atrofia da gordura subcutânea, hipoplasia e displasia esqueléticas	Desconhecida; ocasional DA ou RA
Síndrome alcoólica fetal	Ocasionais (25% a 30%); CIV, PCA, CIA, TF	Retardo do crescimento pré-natal, microcefalia, fissura palpebral curta, deficiência mental, bebê irritável ou criança hiperativa	Etanol ou seus subprodutos
Síndrome de Alagille (displasia Artério-hepática)	Frequentes (85%); estenose de AP periférica com ou sem anormalidades CV complexas	Fácies peculiar (95%) consistindo em olhos situados fundo; testa larga; nariz reto longo com ponta achatada; orelhas pequenas, malformadas, situadas baixo. Escassez de ductos biliares intra-hepáticos com colestase crônica (91%), hipercolesterolemia, defeitos de arcos vertebrais semelhantes à borboleta (87%).	DA Cromossomo 22q11.2

		Retardo do crescimento (50%) e retardamento mental brando (16%)	
Síndrome de Carpenter	Frequentes (50%); PCA, CIV, EP, TGA	Braquicefalia com craniossinostose variável, hipoplasia facial branda, polidactilia e sindactilia grave ("mãos em mitene")	RA
Síndrome de Cockayne	Aterosclerose acelerada	Alterações semelhantes a senis começando na infância, nanismo, microcefalia, nariz proeminente e olhos fundos, perda visual (degeneração da retina) e perda auditiva	RA
Síndrome de Cornelia de Lange (de Lange)	Ocasionais (30%); CIV	Sinofria e hirsutismo, retardo do crescimento pré-natal, microcefalia, narinas antevertidas, boca virada para baixo, retardamento mental	Desconhecida; DA?
Síndrome de DiGeorge (superposição com síndrome velocardiofacial)	Frequentes; arco aórtico interrompido, truncus arteriosus, CIV, PCA, TF	Hipertelorismo, filtro curto, olhos inclinados para baixo, hipoplasia ou ausência do timo e paratireoides, hipocalcemia, imunidade celular deficiente	Microdeleção de 22q11.2
Síndrome de Down (trissomia 21)	Frequentes (40% a 50%); DCE, CIV	Hipotônica, fácies achatada, fissura palpebral inclinada, olhos pequenos, deficiência mental, sulco simiesco	Trissomia 21
Síndrome de Ehlers-Danlos	Frequentes; CIV, aneurisma da aorta e carótidas, aneurisma intracraniano, PVM	Articulações hiperextensíveis, hiperelasticidade, fragilidade e equimoses da pele, má cicatrização de ferida com cicatriz fina	DA
Síndrome de Ellis-van Creveld (displasia condroectodérmica)	Frequentes (50%); CIA, átrio único	Estatura baixa de início pré-natal, extremidades distais curtas, tórax estreito com costelas curtas, polidactilia, hipoplasia ungueal, dentes neonatais	RA
Síndrome de Goldenhar (espectro oculoauriculovertebral)	Frequentes (35%); CIV, TF	Assimetria e hipoplasia faciais, microtia, plicoma auricular, fenda labial/palatina, vértebras hipoplásticas	Desconhecida; geralmente esporádica
Síndrome de Holt-Oram (síndrome coração-membros)	Frequentes; CIA, CIV	Defeitos ou ausência do polegar ou rádio	DA
Síndrome de Kartagener	Dextrocardia	***Situs inversus***, sinusite e otite média crônicas, bronquiectasia, cílios respiratórios anormais, espermatozoides imóveis	RA
Síndrome LEOPARD (síndrome de lentigens múltiplas)	Muito comuns; EP, CMHO, intervalo IP longo	Lesão cutânea lentiginosa, anormalidades ECG, hipertelorismo ocular, estenose pulmonar, genitália anormal, crescimento retardado, surdez (***deafness***)	DA
Síndrome de Marfan	Frequentes; aneurisma aórtico, regurgitação aórtica e/ou mitral	Aracnodactilia com hiperextensibilidade, subluxação da lente	DA
Síndrome de Noonan (síndrome semelhante à de Turner)	Frequentes; EP (valva pulmonar distrófica), HVE (ou hipertrofia anterosseptal)	Similar à síndrome de Turner, mas pode ocorrer tanto em homens quanto em mulheres, sem anormalidade cromossômica	Geralmente esporádica; aparente DA?
Síndrome de Osler-Weber-Rendu (telangiectasia hemorrágica hereditária)	Ocasionais; fístula arteriovenosa pulmonar	Comprometimento hepático, telangiectasias, hemangioma ou fibrose	DA

TABELA 1-1

PRINCIPAIS SÍNDROMES ASSOCIADAS A ANORMALIDADES CARDIOVASCULARES (CONTINUAÇÃO)

DOENÇAS	ANORMALIDADES CV: FREQUÊNCIA E TIPOS	PRINCIPAIS CARACTERÍSTICAS	ETIOLOGIA
Síndrome de Pierre Robin	Ocasionais; CIV, PCA, menos comumente CIA, CoAo, TF	Micrognatia, glossoptose, fenda do palato mole	Restrição mecânica ***in utero***?
Síndrome de QT longo: Síndrome de Jervell e Lange-Nielsen Síndrome de Romano-Ward	Muito comuns; intervalo QT longo no ECG, taquiarritmia ventricular	Surdez congênita (não na síndrome de Romano-Ward), síncope resultando de arritmias ventriculares, história familial de morte súbita (±)	RA DA
Síndrome de rubéola	Frequentes (> 95%); PCA e estenose de AP	Tríade da síndrome: surdez, catarata e CC; outras incluem retardo do crescimento intrauterino, microcefalia, microftalmia, hepatite, púrpura trombocitopênica neonatal	Infecção por rubéola materna durante o primeiro trimestre
Síndrome de Rubinstein-Taybi	Ocasionais (25%); PCA, CIV, CIA	Polegares ou dedos dos pés largos; maxila hipoplástica com palato estreito; nariz em bico, estatura baixa, retardamento mental	Esporádica; deleção de 16p13.3
Síndrome de Smith-Lemli-Opitz	Ocasionais; CIV, PCA, outras	Ponta nasal larga com narinas antevertidas, ptose das pálpebras, sindactilia do 2º e 3º dedos dos pés, baixa estatura, retardamento mental	RA
Síndrome de Treacher Collins	Ocasionais; CIV, PCA, CIA	Defeitos das pálpebras inferiores, hipoplasia malar com fissura palpebral inclinada para baixo, malformação de orelha ou defeito do canal auditivo, fenda palatina	Mutação recente; DA
Síndrome de trimetadiona	Ocasionais (15% a 30%); TGA, CIV, TF	Malformação de orelhas, face média hipoplástica, configuração inusual de supercílios, deficiência mental, distúrbio da fala	Exposição à trimetadiona

fetal			
Síndrome de Trissomia 13 (síndrome de Patau)	Muito comuns (80%); CIV, PCA, dextrocardia	Baixo peso ao nascimento, anomalias faciais centrais, polidactilia, hemangiomas crônicos, orelhas em posição baixa, anomalias viscerais e genitais	Trissomia 13
Síndrome de Trissomia 18 (Síndrome de Edward)	Muito comuns (90%); CIV, PCA, EP	Baixo peso ao nascimento, microcefalia, micrognatia, pés em cadeira de balanço, punho cerrado com dedos das mãos superpostos	Trissomia 18
Síndrome de trombocitopenia-rádio ausente (TRA)	Ocasionais (30%); TF, CIA, dextrocardia	Trombocitopenia, rádio ausente ou hipoplástico, polegar normal, granulocitose "leucemoide" e eosinofilia	RA
Síndrome de Turner (síndrome XO)	Frequentes (35%); CoAo, valva aórtica bicúspide, EAo, hipertensão, dissecção aórtica mais tarde na vida	Mulher baixa; tórax largo com mamilos largamente espaçados; linfedema congênito com edema residual no dorso dos dedos das mãos e pés (80%)	XO com 45 cromossomos
Síndrome do choro de gato (síndrome de deleção de 5p)	Ocasionais (25%); CC variável (CIV, PCA, CIA)	Choro semelhante a gato na infância, microcefalia, inclinação para baixo das fissuras palpebrais	Deleção parcial, braço curto do cromossomo 5
Síndrome Velocardiofacial (síndrome de Splintzen)	Muito comuns (85%; truncus arteriosus, TF, atresia pulmonar com CIV, arco aórtico interrompido (tipo B), CIV e TGA-D	Anormalidades palatais estruturais ou funcionais, características faciais exclusivas ("fácies de elfo" com anormalidades auriculares, nariz proeminente com raiz nasal quadrada e base alar estreita, excesso maxilar vertical com face longa), fala hipernasal, perda auditiva de condução, hipotonia, retardo do desenvolvimento e incapacidade de aprendizado	Desconhecida; cromossomo 22q11 (provavelmente a mesma doença que a da síndrome de DiGeorge)
Síndrome de warfarina fetal	Ocasionais (15% a 45%); TF, CIV	Assimetria e hipoplasia faciais, hipoplasia ou aplasia da orelha com canal auditivo externo cego ou ausente (microtia), plicomas de orelha, fenda labial ou palatina, dermoide epitubular, vértebras hipoplásticas	Exposição à warfarina
Síndrome de Williams	Frequentes; EAo supravalvar, estenose AP	Grau variado de retardamento mental, chamada "fácies de elfo" (com nariz virado para cima, ponte nasal chata, filtro longo, área malar plana, boca larga, lábios cheios, dentes largamente espaçados, repleção periorbitária), hipercalcemia do lactente?	Esporádica; deleção de 7q23; DA?
Síndrome de Zellweger (síndrome Cérebro-hepatorrenal)	Frequentes; PCA, CIV ou CIA	Hipotonia, testa alta com fácies chata, hepatomegalia, albuminemia	RA

DA, dominante autossômica; RA, recessiva autossômica; EAo, estenose aórtica; CIV, comunicação interatrial; CC, cardiopatia congênita; CoAo, coarctação da aorta; CV. cardiovascular; DCE, defeito do coxim endocárdico; ECG, eletrocardiograma; GJ, glicemia de jejum; TTG, teste de tolerância à glicose; CMHO, cardiomiopatia hipertrófica obstrutiva; HVE, hipertrofia ventricular esquerda; IM, insuficiência mitral; PVM, prolapso de valva mitral; AP, artéria pulmonar; PCA, persistência do canal arterial; CFP, circulação fetal persistente; HPPRN, hipertensão pulmonar persistente do recém-nascido; EP, estenose pulmonar; TGA, transposição das grandes artérias; TF, tetralogia de Fallot; CIV, comunicação interventricular; RX, recessiva ligada ao sexo; ±, pode ou não estar presente.
De Park MR: Park's Pediatric Cardiology for Practitioners, ed 6, Philadelphia, Mosby, 2014.

B. História Pós-Natal e Atual

1. Ganho insuficiente de peso e retardo do desenvolvimento podem ter como causa CC, cianose grave ou condições dismórficas gerais. O peso é mais afetado que a altura.
2. Cianose, acocoramento e crises de hipoxemia sugerem TF ou outra CC cianótica.
3. Taquicardia, taquipneia e edema palpebral são sinais de CC.
4. Infecções frequentes do trato respiratório inferior podem estar associadas a cardiopatias com grandes *shunts* E-D.
5. Menor tolerância ao exercício pode ser um sinal de graves defeitos cardíacos ou disfunção ventricular.
6. Sopro cardíaco. O momento do seu aparecimento é importante. Um sopro cardíaco observado logo após o nascimento indica uma lesão estenótica (EAo, EP). Um sopro

cardíaco associado a cardiopatias com grandes *shunts* E-D (como CIV ou PCA) pode ser mais tardio. O aparecimento de sopro cardíaco associado à febre sugere um sopro cardíaco inocente.

7. Dor torácica. Perguntar se a dor torácica está relacionada com exercício ou não está relacionada com esforço; também perguntar sobre sua duração, natureza e irradiação. Dor torácica de não esforço provavelmente não é de causa cardíaca (exceto pericardite). As causas cardíacas de dor torácica geralmente estão relacionadas com exercício e são muito raras em crianças e adolescentes. As três causas mais comuns de causas não cardíacas de dor torácica em crianças são costocondrite, trauma da parede torácica ou distensão muscular e doenças respiratórias (ver Dor Torácica, Capítulo 20).
8. Palpitação pode ser causada por paroxismos de taquicardia, taquicardia sinusal, batimentos prematuros isolados; raramente hipertireoidismo ou PVM (Capítulo 22).
9. Dor articular. Articulações que estão comprometidas, ocorrência de rubor ou edema, história de trauma, duração da dor e natureza migratória ou estacionária da dor são importantes. História de dor de garganta e erupções cutâneas recentes e história familiar de febre reumática são frequentes na febre reumática aguda. História de artrite reumatoide é também um indício importante para o diagnóstico.
10. Sintomas neurológicos. Acidente vascular cerebral pode resultar da embolização de trombo a partir de endocardite infecciosa, policitemia, ou CC cianótica não corrigida ou parcialmente corrigida. Cefaleia pode estar associada à policitemia ou, raramente, à hipertensão. Movimento coreico pode resultar de febre reumática. Tanto desmaio quanto síncope podem ser decorrentes de respostas vasovagais, arritmias, síndrome de QT longo, epilepsia ou outras condições não cardíacas (ver Síncope, Capítulo 21)
11. Medicações, cardíacas e não cardíacas (nome, posologia, cronologia e duração).
12. Síndromes e doenças de outros sistemas com anormalidades cardiovasculares associadas encontram-se resumidas nas Tabelas 1-1 e 1-2, respectivamente.

TABELA 1-2

INCIDÊNCIA DE CC ASSOCIADAS EM PACIENTES COM MALFORMAÇÕES DE OUTROS SISTEMAS

SISTEMA DE ÓRGÃOS E MALFORMAÇÃO	FREQUÊNCIA (%)	DEFEITO CARDÍACO ESPECÍFICO
SISTEMA NERVOSO CENTRAL		
Hidrocefalia	6	CIV, DCE, TF
Síndrome de Dandy-Walker	3	CIV
Agenesia do corpo caloso	15	Nenhum defeito específico
Síndrome de Meckel-Gruber	14	Nenhum defeito específico
CAVIDADE TORÁCICA		
Fístula TE, atresia de esôfago	21	CIV, CIA, TF
Hérnia diafragmática	11	Nenhum defeito específico
SISTEMA GASTROINTESTINAL		
Atresia duodenal	17	Nenhum defeito específico
Atresia jejunal	5	Nenhum defeito específico
Anomalias anorretais	22	Nenhum defeito específico
Ânus imperfurado	12	TF, CIV
PAREDE VENTRAL		
Onfalocele	21	Nenhum defeito específico

Gastrosquise	3	Nenhum defeito específico
SISTEMA GENITURINÁRIO		
Agenesia renal	43	Nenhum defeito específico
Bilateral	17	Nenhum defeito específico
Unilateral	39	Nenhum defeito específico
Rim em ferradura	5	Nenhum defeito específico
Displasia renal		

DCE, defeito de coxim endocárdico; TE, traqueoesofágica. Outras abreviações estão listadas nas páginas xi-xii. Adaptada de Copel JA, Kleinman CS: Congenital heart disease and extracardiac anomalies. Association and indications for fetal echocardiography. Am J Obstet Gynecol 154:1121-1132, 1986..

C. História Familiar

1. Certas doenças hereditárias podem estar associadas com frequência variável a anomalias cardíacas (Tabela 1-1).
2. CC na família. A seguir, há informações sobre a probabilidade de ocorrência de CC na família quando a história familiar é positiva para CC.
   a. A incidência de CC na população geral é em torno de 1% (8 a 12 por 1.000 nascidos vivos). Quando uma criança é afetada, o risco de recorrência em irmãos é aumentado para aproximadamente 3% (Tabela A-1 no Apêndice).
   b. No entanto, o risco de recorrência está relacionado com a incidência de defeitos particulares: lesões com alta prevalência (p. ex., CIV) tendem a ter risco elevado de recorrência, e aquelas com baixa prevalência (p. ex., atresia tricúspide, persistência do canal arterial) apresentam baixo risco de recorrência (Apêndice, Tabela A-1).
   c. A probabilidade de recorrência é significativamente maior quando a mãe, ao invés do pai, é o parente afetado (veja Apêndice, Tabela A-2). Tabelas A-1 e A-2 podem ser usadas para orientação.

II. EXAME FÍSICO

A. Inspeção

1. Aparência geral. Feliz ou zangado; estado nutricional; situação respiratória, como taquipneia, dispneia ou retração (podem ser sinais de CC grave); palidez (observada por vasoconstrição em CC ou choque circulatório, ou anemia grave) e sudorese na testa (observada na CC).
2. Inspeção quanto a quaisquer síndromes ou condições conhecidas (Tabela 1-1).
3. Malformações de outros sistemas podem estar associadas a frequência variável à CC (Tabela 1-2).
4. Acantose *nigricans* (pigmentação escura no sulco cutâneo no pescoço) é, muitas vezes, observada em crianças obesas e naquelas com diabetes tipo 2, e pode significar a presença de hiperinsulinemia.
5. Proeminência precordial, com ou sem atividade cardíaca ativamente visível, sugere aumento cardíaco crônico. *Pectus escavatum* pode ser causa de sopro cardíaco. *Pectus carinatum* geralmente não é resultado de cardiomegalia.

6. Cianose costuma representar grave CC. Uma dessaturação arterial de longa duração (em geral, mais de 6 meses), até mesmo de intensidade subclínica, resulta em baqueteamento digital das mãos e pés.

B. Palpação

1. Precórdio
   a. Um precórdio hiperativo é característico de doenças cardíacas com uma sobrecarga de alto volume, tais como lesões de *shunt* E-D ou grave regurgitação valvar.
   b. Um frêmito, muitas vezes, tem real valor diagnóstico. A localização do frêmito sugere certas anomalias cardíacas: borda esternal esquerda superior (BEES), EP; borda esternal direita superior (BEDS), EAo; borda esternal esquerda inferior (BEEI), CIV; fúrcula, EAo, ocasionalmente EP, PCA ou CoAo; sobre as artérias carótidas, EAo ou CoAo.
2. Pulsos periféricos
   a. Checar o pulso periférico quanto à frequência, irregularidades (arritmias) e volume (latejante, cheio ou filiforme).
   b. Pulsos fortes nos braços e fracos nas pernas sugerem CoAo.
   c. O pulso da artéria braquial direita mais forte que o pulso da artéria braquial esquerda pode sugerir CoAo ou EAo supravalvar.
   d. Pulsos batendo forte são observados em lesões de escoamento aórtico (p.ex., PCA, RA, grande fístula AV sistêmica).
   e. Pulsos fracos e filiformes são encontrados na ICC e no choque circulatório.

C. Pressão Arterial

Toda criança deve ter sua pressão arterial (PA) aferida como parte do exame físico sempre que possível. Para determinar se o nível de PA obtido é normal ou anormal, as leituras de PA são comparadas com padrões confiáveis de PA. Infelizmente, têm ocorrido problemas e confusão quanto ao método correto de aferir a PA e os padrões de normalidade confiáveis dos valores de PA em crianças. Os métodos de seleção de manguito de PA com base no comprimento do braço recomendados por duas Forças-Tarefa dos NIH (1977 e 1987) não são cientificamente corretos, e contribuíram para a falta de padrões de normalidade de PA confiáveis durante décadas. Embora o Grupo de Trabalho do Programa Nacional de Educação em Hipertensão Arterial (NHBPEP) tenha recentemente corrigido o método de seleção de manguito de PA, seus padrões de normalidade de PA científica e logicamente não são corretos (ver adiante).

1. As seguintes técnicas de aferição da PA são atualmente recomendadas.
   a. A largura do manguito de PA deve ser 40% a 50% da circunferência do braço (ou perna) com o manguito suficientemente longo para circundar completamente ou

quase completamente a extremidade.

b. O NHBPEP recomenda a fase 5 de Korotkoff (K5) como a pressão diastólica, mas isso está sujeito a debate. Estudos mais antigos indicam que K4 corresponde melhor com a pressão diastólica verdadeira em crianças ≤ 12 anos.

c. Deve ser coletada a média de duas ou mais leituras.

d. A criança deve estar em posição sentada com o braço no nível do coração.

2. Padrões de PA recomendados pelo NHBPEP.

Os padrões de normalidade de PA recomendados pelo Grupo de Trabalho não são tão bons quanto foi sugerido. Os leitores devem ser conhecedores de algumas deficiências importantes nos valores normativos do NHBPEP.

a. Primeiramente, os dados de PA apresentados nos padrões do NHBPEP não são obtidos aplicando-se a mesma metodologia recomendada pelo Programa. Eles são obtidos por meio do método seletivo de manguito com base no comprimento do braço, o qual foi abandonado em virtude da sua natureza não científica. Esses valores são também de medição única, em vez das médias de múltiplas leituras, como atualmente recomendado. Além disso, não são de uma população nacionalmente representativa.

b. Expressar níveis de PA de crianças por percentis de idade e altura é estatística e logicamente infundado. A altura não apresenta papel estatisticamente importante nos níveis de PA de crianças.

(1) A análise de correlação parcial feita no San Antonio Children's Blood Pressure Study (SACBPS) mostra que, quando os níveis de PA auscultatória foram ajustados para idade e peso, o coeficiente de correlação da PA sistólica com a altura foi muito pequeno (r = 0,068 em meninos; r = 0,072 em meninas); ao passo que, quando ajustados para idade e altura, a correlação da pressão sistólica com o peso permaneceu alta (r = 0,343 em meninos; r = 0,294 em meninas). Tais achados indicam que a contribuição da altura para os níveis de PA é desprezível. A correlação aparente da altura com os níveis de PA pode ser secundária a uma correlação estreita que existe entre a altura e o peso (r = 0,86).

(2) Uma conclusão semelhante foi obtida com níveis de PA oscilométrica no mesmo estudo. Assim, recomendamos que o valor de PA das crianças seja expresso em função da idade unicamente, conforme feito anteriormente pelas Forças-Tarefa dos NIH.

c. Recomendar cálculos adicionais e utilizar tabelas de PA complexas cientificamente incorretas nessas leituras de PA em consultório altamente variáveis não é um ação razoável e é contraproducente. Analisar dados obtidos não cientificamente por cálculo adicional não melhora o valor da pesquisa.

d. O NHBPEP não indica que as leituras auscultatórias e oscilométricas de PA não

são intercambiáveis. O SACBPS, no qual foram usados métodos auscultatórios e oscilométricos, observou que as pressões sistólicas oscilométricas são significativamente mais altas que as leituras auscultatórias de PA (ver adiante para detalhes adicionais).

e. O NHBPEP não enfatiza a importante contribuição do “fenômeno do jaleco branco” nas leituras de PA em consultório. Fenômeno do jaleco branco constitui, provavelmente, a causa mais comum de leituras de pressão arterial elevada na clínica pediátrica.

3. Padrões de normalidade de PA confiáveis. Quais valores de PA normais devem ser utilizados e por quê?

a. Os padrões da Força-Tarefa dos NIH (de 1987) não são mais aceitáveis, visto que foram obtidos por meio do método de seleção de manguito de PA com base no comprimento do braço.

b. Os padrões de PA do NHBPEP são carregados de deficiências importantes, conforme delineado na seção precedente. Esses padrões refletem violação de princípios científicos básicos. Embora não sejam aceitos como padrões de PA pediátrica confiáveis, os valores normativos do NHBPEP são listados no Apêndice B a fim de apresentar os dados completos (Tabelas B-1 e B-2, Apêndice B).

c. Os valores de normalidade PA por percentis a partir do San Antonio Study (SACBPS) são recomendados como padrões melhores de PA do que os padrões do NHBPEP até que se tornem disponíveis os métodos atualmente recomendados. Estes são os únicos padrões de PA disponíveis que foram obtidos de acordo com o método atualmente recomendado. No SACBPS, os níveis de PA foram obtidos em mais de 7.000 crianças de escolas triétnicas inscritas em jardim de infância até o 12º grau na área de San Antonio, Texas. No estudo, foram utilizados ambos os métodos auscultatório e oscilométrico (modelo Dinamap 8100). Os dados são as médias de três leituras. Os dados de PA auscultatória foram expressos de acordo com a idade e o sexo. Esses padrões de PA são geralmente distribuídos com relação ao valor médio e, assim, o efeito da obesidade não é um problema ao utilizar os padrões (Figs. 1-1 e 1-2). Os valores de PA por percentis destes números são apresentados no Apêndice B (Tabelas B-3 e B-4).

d. Quando a PA é aferida utilizando-se um aparelho oscilométrico, deve-se utilizar padrões de PA normativos específicos do aparelho. SACBPS observou que as leituras por método auscultatório e pelo Dinamap 8100 são significativamente diferentes e não são intercambiáveis. Valores de PA por percentis por um método oscilométrico (Dinamap 8100) são apresentados no Apêndice B (Tabela B-5 e B-6).

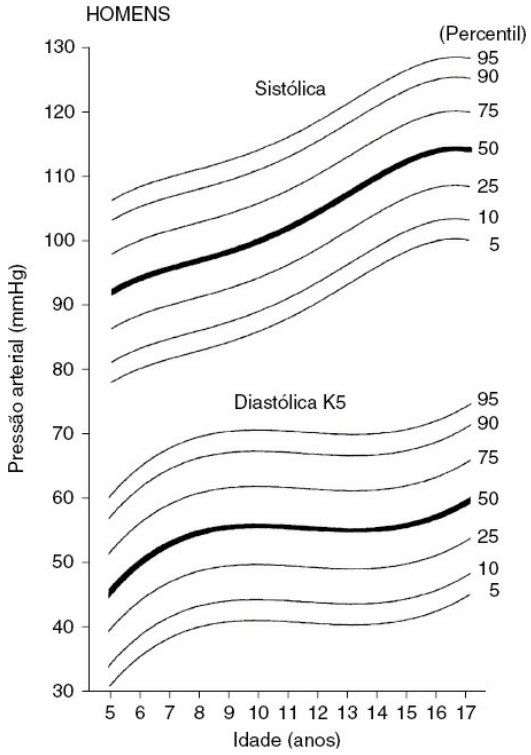


FIGURA 1-1

Curvas por percentis idade-específicas de pressões auscultatórias sistólicas e diastólicas (K5) em meninos de 5 a 17 anos de idade. Os valores de PA são a média de três leituras. A largura do manguito de PA foi 40% a 50% da circunferência do braço. *(De Park MK, Menard SW, Yuan C: Comparison of blood pressure in children from three ethnic groups. Am J Cardiol 2001;87:1305-1308.)*

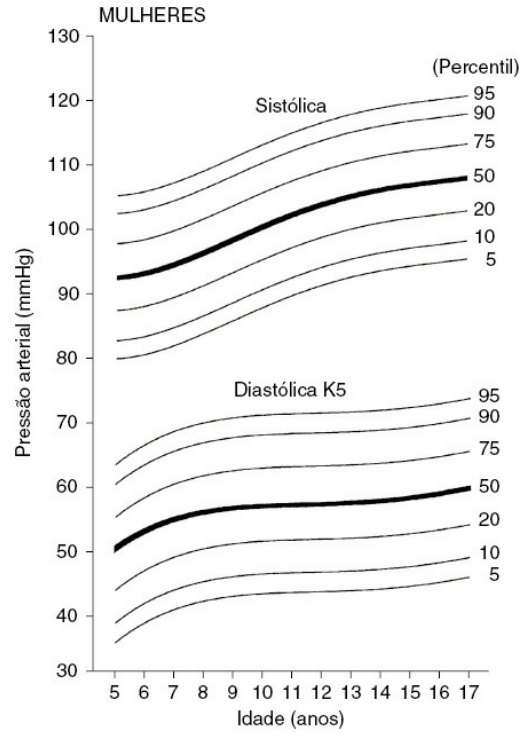


FIGURA 1-2

Curvas por percentis idade-específicas das pressões auscultatórias sistólicas e diastólicas (K5) em meninas de 5 a 17 anos de idade. Os valores de PA são as médias de três leituras. A largura do manguito de PA foi 40% a 50% da circunferência do braço. *(De Park MK, Menard SW, Yuan C: Comparison of blood pressure in children from three ethnic groups. Am J Cardiol 2001;87:1305-1308.)*

4. Precisão dos valores de PA oscilométrica.

a. A precisão da aferição de PA indireta por um método oscilométrico (Dinamap Model 1846) foi demonstrada. Uma precaução é que nem todos os aparelhos oscilométricos em uso clínico foram validados quanto à sua precisão. A precisão da PA oscilométrica não significa que PA obtidas pelo método oscilométrico devam concordar com aquelas obtidas pelo método auscultatório. A técnica da PA auscultatória é outro método de medição indireta da PA que usa um diferente aparelho de detecção; somente a medição de PA intra-arterial direta constitui o padrão-ouro.

b. O SACBPS observou que os níveis de PA obtidos pelo Dinamap (Model 8100) foram, em média, 10 mmHg mais altos que o método auscultatório para a pressão sistólica e 5 mmHg mais altos para a pressão diastólica. Portanto, as PA auscultatória e de Dinamap não são intercambiáveis. Isso não significa, no entanto, que os métodos oscilométricos de PA sejam menos confiáveis que o método auscultatório.

c. Por essas razões, são necessários padrões normativos de PA específicos oscilométricos. Não se deve utilizar padrões normativos de PA auscultatória quando for utilizado um método oscilométrico. Padrões de PA específicos de Dinamap 8100 são apresentados no Apêndice B (Tabelas B-5 e B-6).

d. O método oscilométrico também proporciona algumas vantagens sobre o método auscultatório.

(1) Elimina variações relacionadas com o observador.

(2) Pode ser utilizado com sucesso em bebês e crianças pequenas. Aferição de PA auscultatória em crianças pequenas, além de ser difícil de obter, também não é precisa.

(3) Valores por percentis de PA oscilométricas normativos em recém-nascidos e crianças até 5 anos de idade são apresentados no Apêndice B (Tabela B-7).

5. Comparação de valores de PA no braço e na perna.

Medidas de PA nas quatro extremidades são, muitas vezes, obtidas em recém-nascidos e crianças para excluir CoAo.

a. Mesmo com um manguito consideravelmente mais largo usado na coxa, a pressão sistólica com Dinamap na coxa ou panturrilha é em torno de 5 a 10 mm mais alta que aquela no braço. Isso reflete, em parte, o fenômeno da amplificação periférica da

pressão sistólica (ver adiante). Se a pressão sistólica for mais baixa na perna, CoAo pode estar presente.

b. No recém-nascido, as pressões sistólicas no braço e na panturrilha são as mesmas. Ausência de uma pressão sistólica mais alta na perna no recém-nascido pode estar relacionada com a existência de istmo aórtico normalmente estreito.

6. Níveis de PA em recém-nascidos e crianças pequenas.

a. Aferição da PA é importante em recém-nascidos e crianças pequenas para diagnosticar CoAo, hipertensão ou hipotensão. Em contraste com as recomendações do NHBEP, o método auscultatório é difícil de aplicar em recém-nascidos e crianças pequenas por causa de fracos sons de Korotkoff nesses grupos etários; assim, padrões normativos de PA auscultatória não são confiáveis. Por essa razão, o método oscilométrico é frequentemente utilizado em seu lugar. O mesmo método de seleção de manguito de PA utilizado em crianças mais velhas aplica-se a esse grupo etário; ou seja, largura do manguito aproximadamente 50% da circunferência da extremidade.

b. Padrões de normalidade da PA com Dinamap resumidos para recém-nascidos e crianças pequenas (≤ 5 anos) são apresentados na Tabela 1-3. Os valores por percentis são apresentados no Apêndice B (Tabela B-7).

TABELA 1-3

NÍVEIS NORMATIVOS DE PRESSÃO ARTERIAL (SISTÓLICA/DIASTÓLICA [MÉDIA]) (mmHg) POR MONITOR DINAMAP (MODEL 1846 SX) EM CRIANÇAS COM ATÉ 5 ANOS DE IDADE

IDADE	NÍVEIS PA MÉDIA	90º PERCENTIL	95º PERCENTIL
1 a 3 dias	64/41 (50)	75/49 (59)	78/52 (62)
1 mês a 2 anos	95/58 (72)	106/68 (83)	110/71 (86)
2 a 5 anos	101/57 (74)	112/66 (82)	115/68 (85)

Adaptada de Park MK, Menard SM: Normative oscillometric blood pressure values in the first five years in an office setting. Am J Dis Child 143:860-864, 1989.

7. O importante conceito da amplificação periférica da pressão sistólica. Muitos médicos pensam, de modo equivocado, que a PA medida perifericamente (como aquelas medidas no braço) são as mesmas que a pressão aórtica central (ou a pressão ventricular esquerda). A pressão sistólica periférica, obtida por método direto ou indireto, não é sempre a mesma que a pressão aórtica central. De fato, as pressões sistólicas no braço são geralmente mais altas que as pressões aórticas centrais, e são muito mais altas em certas situações. Tal fenômeno é chamado amplificação periférica da pressão sistólica (Fig. 1-3). A amplificação sistólica aumenta à medida que o local da medição é movido distalmente. A seguir, estão os pontos-chave do fenômeno.

a. A amplificação é limitada à pressão sistólica (não nas pressões diastólica e média).

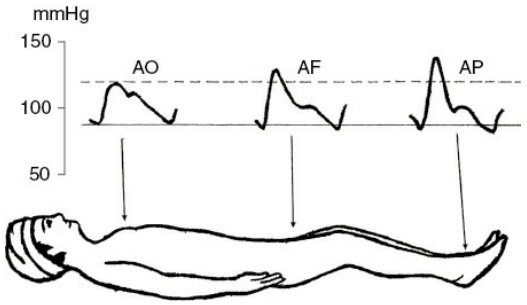


FIGURA 1-3

Desenho esquemático das alterações da onda do pulso observadas em diferentes níveis das artérias sistêmicas. *(De Park MK: Park's Pediatric Cardiology for Practitioners, ed 6, Philadelphia, Mosby, 2014.)*

b. A amplificação é maior em crianças (com artérias mais reativas) que em adultos mais velhos que podem ter doença degenerativa arterial.

c. As pressões sistólicas nas artérias podais são mais altas que as pressões na artéria radial.

d. A amplificação é mais marcante em estados de vasoconstrição.

(1) Pacientes em iminência de choque circulatório (com alto nível de catecolaminas circulantes) podem apresentar pressão sistólica normal em artérias periféricas quando a pressão aórtica central está anormalmente baixa. Diagnóstico precoce de choque circulatório iminente pode passar despercebido se for prestada atenção apenas à pressão sistólica; nessa situação, deve ser mais útil o monitoramento das pressões arterial média e diastólica.

(2) Sujeitos recebendo infusão de catecolamina ou outros vasoconstritores podem mostrar pressão sistólica periférica muito mais alta que a pressão aórtica central.

(3) Uma criança em insuficiência cardíaca congestiva (na qual existe vasoconstrição periférica) pode exibir amplificação sistólica exagerada.

(4) Pressão sistólica no braço em sujeitos correndo em esteira pode ser acentuadamente mais alta que a pressão aórtica central (Fig. 5-1).

e. Nível reduzido de amplificação periférica da pressão sistólica é observado em estados vasodilatados.

(1) Sujeitos que estão recebendo vasodilatadores.

(2) Depois de receber injeção de corante de contraste (o qual tem efeitos vasodilatadores) durante cateterismo cardíaco.

D. Ausculta Cardíaca

Deve-se, sistematicamente, prestar atenção à frequência e regularidade cardíacas; intensidade e qualidade dos sons cardíacos, especialmente a segunda bulha cardíaca;

sons sistólicos e diastólicos (estalido de ejeção, estalido mesossistólico, estalo de abertura); e sopros cardíacos.

1. Bulhas cardíacas
   a. A primeira bulha cardíaca (B1) está associada ao fechamento das valvas mitral e tricúspide e é melhor auscultada no ápice ou na BEEI. Desdobramento de B1 é incomum em crianças normais. Desdobramento amplo de B1 pode ser encontrado em BRD ou anomalia de Ebstein.
   b. A segunda bulha cardíaca (B2), produzida pelo fechamento das valvas aórtica e pulmonar, é avaliada na BEES (ou na área pulmonar) em termos da amplitude de desdobramento e da intensidade relativa da P2 (a bulha do fechamento pulmonar) em relação a A2 (a bulha do fechamento aórtico). Embora haja melhor ausculta com um diafragma, ambos os componentes também são facilmente audíveis com a campânula.
      (1) O grau de desdobramento da B2 geralmente varia com a respiração, aumentando com inspiração e diminuindo ou se tornando única com expiração (Fig. 1-4).

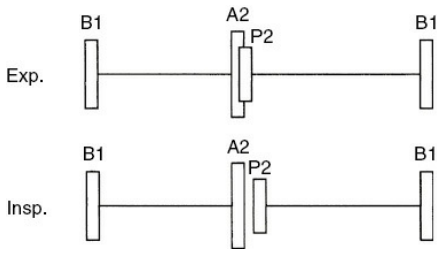


FIGURA 1-4

Intensidade relativa da A2 e P2 e a variação respiratória na amplitude de desdobramento da B2 na BEES (área pulmonar). *(De Park MK: Park's Pediatric Cardiology for Practitioners, ed 6, Philadelphia, Mosby, 2014.)*

      (2) B2 anormal pode tomar a forma de desdobramento amplo, desdobramento estreito, B2 única, intensidade anormal da P2 ou, raramente, desdobramento paradoxal da B2 (Quadro 1-1 para resumo de B2 anormal).

QUADRO 1-1

SUMÁRIO DE B2 ANORMAL

DESDOBRAMENTO ANORMAL

1. B2 largamente desdobrada e fixa
   a. Sobrecarga de volume (CIA, DAPVP)
   b. Sobrecarga de pressão (EP)
   c. Retardo elétrico (BRD)
   d. Fechamento aórtico precoce (RM)
   e. Ocasional criança normal
2. B2 estreitamente desdobrada
   a. Hipertensão pulmonar
   b. EAo
   c. Ocasional criança normal
3. B2 única
   a. Hipertensão pulmonar
   b. Uma valva semilunar (atresia pulmonar, atresia aórtica, *truncus arteriosus* persistente)
   c. P2 inaudível (TGA, TF, EP grave)
   d. EAo grave

e. Ocasional criança normal
4. B2 paradoxalmente desdobrada
a. EAo grave
b. BRE

INTENSIDADE ANORMAL DE P2
1. P2 aumentada (hipertensão pulmonar)
2. P2 diminuída (EP grave, TF, estenose tricúspide)

c. A terceira bulha cardíaca (B3) é melhor auscultada no ápice ou BEEI (Fig. 1-5). Ela é comumente auscultada em crianças normais, adultos jovens e pacientes com ventrículos dilatados e complacência diminuída dos ventrículos (p. ex., CIV com grande *shunt,* ICC).

d. A quarta bulha cardíaca (B4) no ápice, que é sempre patológica (Fig. 1-5), é audível em condições com complacência ventricular diminuída ou ICC.

e. Ritmo de galope geralmente significa patologia e resulta da combinação de B3 ou B4 intensa e taquicardia. É comum em ICC.

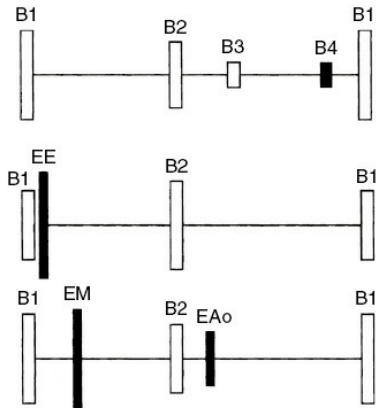


FIGURA 1-5

Posição relativa das bulhas cardíacas, estalido de ejeção (*EE*), estalido mesossistólico (*EM*) e estalido de abertura diastólico (*EAo*). Barras sólidas mostram sons anormais. *(De Park MK: Park's Pediatric Cardiology for Practitioners, ed 6, Philadelphia, Mosby, 2014.)*

2. Sons sistólicos e diastólicos

a. Um estalido de ejeção soa como desdobramento de B1, mas é melhor audível na base em vez da BEEI (Fig. 1-5). O estalido de ejeção está associado à estenose das valvas semilunares (p. ex., EP no 2 a 3 EICE, EAo no 2 EICD ou no ápice) e grandes artérias aumentadas (p. ex., hipertensão sistêmica, hipertensão pulmonar e TF).

b. Um estalido mesossistólico com ou sem sopro sistólico tardio é auscultado próximo ao ápice em pacientes com PVM (Fig. 1-5).

c. Estalido de abertura diastólico é audível no ápice ou na BEEI na estenose mitral (EM) (Fig. 1-5).

3. Sopros cardíacos. Cada sopro cardíaco deve ser analisado quanto à intensidade, cronologia (sistólico ou diastólico), localização, transmissão e qualidade (p. ex.,

musical, vibratório, assobiando).

a. A intensidade do sopro é costumeiramente graduada de 1 a 6.

(1) Grau 1, escassamente audível.

(2) Grau 2, suave, mas facilmente audível.

(3) Grau 3, moderadamente forte, mas não acompanhado por um frêmito.

(4) Grau 4, mais intenso e associado a um frêmito.

(5) Grau 5, audível com o estetoscópio apenas encostado no tórax.

(6) Grau 6, audível com o estetoscópio afastado do tórax.

b. Classificação dos sopros cardíacos. Sopros cardíacos são classificados como sistólicos, diastólicos ou contínuos.

4. Sopros sistólicos

a. Classificação dos sopros sistólicos. Um sopro sistólico ocorre entre B1 e B2. Sopro sistólico foi inicialmente classificado por Aubrey Leatham, em 1958, em dois tipos: de ejeção ou regurgitante, dependendo da cronologia do início (não do término) do sopro em relação à B1. Recentemente, Joseph Perloff propôs uma nova classificação de acordo com o tempo de *início* e *término* em quatro tipos: mesossistólico (de ejeção), holossistólico, protossistólico e telessistólico.

(1) Sopro sistólico de ejeção (também chamado de estenótico, em formato de losango ou mesossistólico de Perloff) tem um intervalo entre B1 e o início do sopro e apresenta-se de modo crescendo-decrescendo. O sopro pode ser curto ou longo (Fig. 1-6, *A*). Tais sopros são causados por fluxo de sangue através de valvas semilunares estenóticas ou deformadas, ou fluxo aumentado através de valvas semilunares normais; por essa razão, são encontrados na base ou sobre o meio do precórdio. Estes sopros podem ser patológicos ou inocentes.

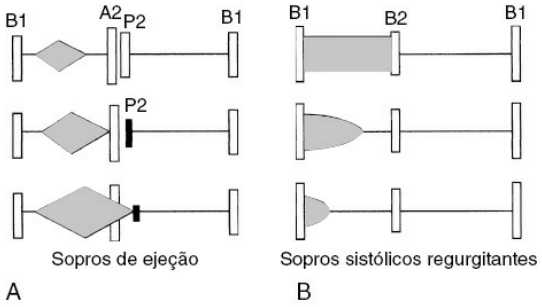


FIGURA 1-6

Sopros sistólicos de ejeção e regurgitantes. ***A,*** Um sopro sistólico de ejeção é audível à estenose da valva pulmonar (e outras condições). Com estenose branda, o ápice do losango é na parte inicial da sístole (*em cima*). Com gravidade crescente da obstrução ao fluxo, o sopro se torna mais intenso e mais longo, e seu ápice se move na direção de B2 (*meio*). Na EP grave, o sopro pode durar além de A2, e a P2 é, às vezes, suave demais para ser audível (*embaixo*). ***B,*** Sopro sistólico regurgitante começa com B1. A maioria dos sopros sistólicos regurgitantes em crianças é decorrente de CIV e é holossistólica, estendendo-se o tempo todo até B2 (*em cima*). Em algumas

crianças, especialmente aquelas com CIV pequenas, em alguns recém-nascidos com CIV, o sopro sistólico regurgitante pode ser de modo decrescendo e termina no meio ou no início da sístole (não holossistólico) (*no meio, embaixo*), mas nunca de modo crescendo-decrescendo.

(2) Sopro sistólico regurgitante começa com a B1 (sem intervalo entre a B1 e o início do sopro) e geralmente dura por toda a sístole (pansistólico ou holossistólico), mas pode-se apresentar de modo descrescendo, terminando no meio ou no início da sístole (Fig. 1-6, *B*). Os sopros holossistólico e protossistólico (sistólico inicial) de Perloff são sopros regurgitantes; são sempre patológicos e são associados a apenas três condições: CIV, IM e IT.

(3) Sopro telessistólico (sistólico tardio) de Perloff é a marca característica do PVM (Fig. 13-4).

b. Localização. Além do tipo de sopro (ejeção *vs.* regurgitante), a localização da intensidade máxima do sopro é de grande importância na determinação da origem do sopro. A Figura 1-7 ilustra sopros sistólicos que são audíveis maximamente nas várias localizações. As Tabelas 1-4 a 1-7 resumem outros achados clínicos (p. ex., exame físico, radiografia de tórax e ECG) que podem ajudar no diagnóstico de acordo com a localização de um sopro sistólico.

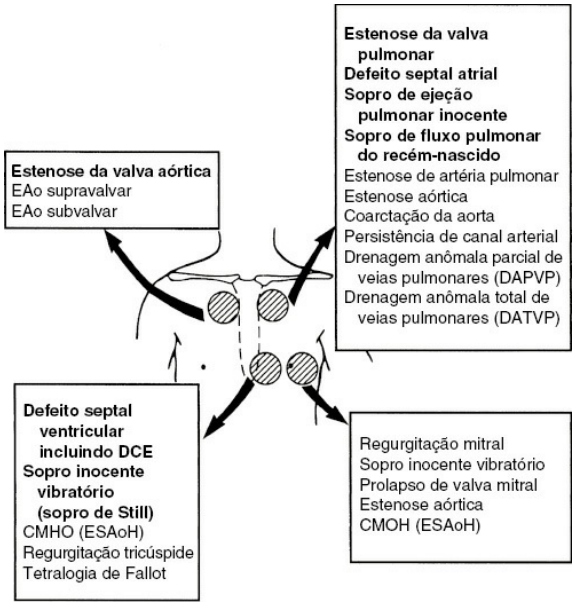


FIGURA 1-7

Sopros sistólicos audíveis em várias localizações. As condições mais comuns estão mostradas em **negrito** (Tabelas 1-4 a 1-7). *(De Park MK: Park's Pediatric Cardiology for Practitioners, ed 6, Philadelphia, Mosby, 2014.)*

TABELA 1-4

DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL DE SOPROS SISTÓLICOS NA BEES (ÁREA PULMONAR)

CONDIÇÃO	ACHADOS FÍSICOS IMPORTANTES	RADIOGRAFIA DE TÓRAX	ACHADOS ECG
EP	SES grau 2-5/6 *Frêmito (±)	*Segmento APP proeminente (dilatação pós-estenótica) MVP normais	Normal se branda, AAD

	B2 pode-se desdobrar largamente quando brando *Estalido de ejeção (±) no 2EICE Transmite-se para o dorso		*HVD AAD se grave
CIA	SES grau 2-3/6 *B2 largamente desdobrada e fixa	*MVP aumentadas *AAD e AVD	AAD HVD *BRD (rsR' em V1)
Sopro de fluxo pulmonar do recém-nascido	SES grau 1-2/6 Sem frêmito *Boa transmissão para dorso e axilas	Normal	Normal
Sopro de fluxo pulmonar de criança mais velha	SES grau 2-3/6 Sem frêmito Pouca transmissão	Normal Ocasional ***pectus excavatum*** ou dorso reto	Normal
Estenose de artéria pulmonar	SES grau 2-3/6 Ocasional sopro contínuo no dorso, se grave P2 pode ser forte *Transmite-se bem para dorso e axilas	Vasos hilares proeminentes (±)	HVD ou normal
EAo	SES grau 2-5/6 *Também audível no 2EICD *Frêmito (±) no 2EICD e ISE *Estalido de ejeção no ápice, 3EICE, ou 2EICD (±) B2 paradoxalmente desdobrada se grave	Aorta dilatada	Normal ou HVE
TF	*SES longo, grau 2-4/6 Mais intenso na BEEM *HVD ou HBV B2 intensa, única Cianose, baqueteamento (±)	*MVP diminuídas *Tamanho cardíaco normal Coração em formato de botina Arco aórtico direito (25%)	DEE *HVD ou HBV HAD
CoAo	SES grau 1-3/6 Mais intenso na área interescapular esquerda (dorso) *Femorais fracos ou ausentes Hipertensão nos braços Frequentemente associada à valva aórtica bicúspide, ou IM	*Sinal do 3 clássico em radiografia simples ou sinal do E no esofagograma com bário Entalhamento de costelas (±)	HVE em crianças BRD ou HVD em recém-nascidos

CONDIÇÃO	ACHADOS FÍSICOS IMPORTANTES	RADIOGRAFIA DE TÓRAX	ACHADOS ECG
PCA	*Sopro contínuo, grau 2-4/6, na área infraclavicular esquerda Ocasional crescendo sistólico somente Frêmito (±) Pulsos latejantes	*MVP aumentadas *AAE e AVE	Normal, HVE, ou HBV
DATVP	SES grau 2-3/6 B2 largamente desdobrada e fixa (±) *Ritmo quádruplo ou quíntuplo Troar diastólico na BEES *Cianose branda e baqueteamento (±)	*MVP aumentadas AAD e AVD APP proeminente Sinal do boneco de neve	DED HAD *HVD
DAPVP	Achados físicos semelhantes aos de CIA *B2 pode não ser fixa, a não ser que esteja associada à CIA	MVP aumentadas *AAD e AVD Sinal da cimitarra (±)	Os mesmos que na CIA

*Achado é particularmente característico da condição.

HBV, hipertrofia biventricular; 2EICE, segundo espaço intercostal esquerdo; AVE, aumento ventricular direito; ISE, incisura supraesternal; (±), pode estar presente. Outras abreviações estão listadas nas páginas xi-xii.

TABELA 1-5

DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL DE SOPROS SISTÓLICOS NA BEDS)

CONDIÇÃO	ACHADOS FÍSICOS IMPORTANTES	RADIOGRAFIA DE TÓRAX	ACHADOS ECG
Estenose da valva aórtica	SES grau 2-5/6 no 2EICD; pode ser mais intenso no 3EICD *Frêmito (±), BEDS, ISE, e artérias carótidas *Estalido de ejeção *Transmite-se bem ao pescoço B2 pode ser única	Brando AVE (±) Proeminente aorta ascendente ou botão aórtico	Normais ou HVE com ou sem ***strain***
Estenose subaórtica	SES grau 2-4/6 *Sopro de IA pode estar presente Ausência de estalido de ejeção	Geralmente normal	Normal ou HVE
Estenose aórtica supravalvar	SES grau 2-3/6 Frêmito (±) Ausência de estalido de ejeção *Pulso e PA podem ser maiores no braço direito que no esquerdo *Fácies peculiar, retardamento mental (±) (na síndrome de Williams)	Não digna de nota	Normal, HVE ou HBV

*Achado é particularmente característico da condição.

HBV, hipertrofia biventricular; 3EICE, terceiro espaço intercostal esquerdo; 2EICD, segundo espaço intercostal direito; ISE, incisura supraesternal; (±), pode estar presente. Outras abreviações estão listadas nas páginas xi-xii.

TABELA 1-6

DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL DE SOPROS SISTÓLICOS NA BEES

CONDIÇÃO	ACHADOS FÍSICOS IMPORTANTES	RADIOGRAFIA DE TÓRAX	ACHADOS ECG
CIV	*Sistólico regurgitante, grau 2-5/6 Pode não ser holossistólico Bem localizado na BEEI *Frêmito frequentemente presente P2 pode ser forte	*MVP aumentadas *AAE e AVE (cardiomegalia)	Normal HVE ou HBV
DCE completo	Semelhante aos achados da CIV *Troar diastólico na BEEI *Ritmo de galope comum em bebês (ICC)	Semelhante à grande CIV	*Eixo QRS superior, HVE ou HBV
Sopro inocente vibratório (síndrome de Still)	SES grau 2-3/6 *Musical ou vibratório com acentuação mesossistólica *Máximo entre BEEI e ápice	Normal	Normal
CMHO ou ESAoH	SES grau 2-4/6, frequência média Máximo BEEI ou ápice Frêmito (±) *Elevação aguda dos pulsos braquiais Pode ter sopro de IM	Normal ou AVE globular	HVE Ondas Q anormalmente profundas em V5 e V6
Insuficiência tricúspide (IT)	*Sistólico regurgitante, grau 2-3/6 *Ritmo triplo ou quádruplo (na anomalia de Ebstein) Cianose branda (±) Hepatomegalia com fígado pulsátil e distensão venosa cervical quando grave	MVP normais AAD, se grave	BRD, HAD, e bloqueio AV de primeiro grau na anomalia de Ebstein
Tetralogia de Fallot (TF)	Sopros podem ser mais intensos na BEES (Tabela 1-4)	Tabela 1-4	Tabela 1-4

*Achado é característico da condição.
HBV, hipertrofia biventricular; DCE, defeito de coxim endocárdico; CMHO, cardiomiopatia hipertrófica obstrutiva; ESAoH, estenose subaórtica hipertrófica; AVE, aumento ventricular esquerdo; (±), pode estar presente. Outras abreviações estão listadas nas páginas xi-xii.

TABELA 1-7

DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL DE SOPROS SISTÓLICOS NO ÁPICE

CONDIÇÃO	ACHADOS FÍSICOS IMPORTANTES	RADIOGRAFIA DE TÓRAX	ACHADOS ECG
RM	*Sopro sistólico regurgitante no ápice, grau 2-3/6 Transmite-se à axila esquerda (menos óbvio em crianças) Pode ter a maior intensidade no meio do precórdio	AAE e AVE	HAE ou HVE
PVM	*Estalido mesossistólico com ou sem sopro sistólico tardio *Alta incidência (85%) de anomalias esqueléticas torácicas (p. ex., ***pectus excavatum***, dorso reto)	Normal	T invertido em aVF (±)
EAo	Sopro e estalido de ejeção podem ser mais bem auscultados no ápice, em vez de no 2EICD	(Tabela 1-5)	
CMHO ou ESAoH	Sopro de ESAoH pode ser máximo no ápice (pode representar RM) (Tabela 1-6)		
Sopro inocente vibratório	Este sopro inocente pode ser mais alto no ápice (Tabela 1-6)		

*Achado é característico da condição.
(±), pode estar presente. Outras abreviações estão listadas nas páginas xi-xii.

c. Transmissão. Um sopro sistólico de ejeção na base que se transmite bem para o pescoço tem probabilidade de ser aórtico, e um que se transmite bem para os lados do tórax e o dorso tem probabilidade de se originar na valva pulmonar ou artéria pulmonar.

d. Qualidade. Sopros sistólicos de ejeção de EAo ou EP têm qualidade áspera rangente. Um sopro inocente comum em crianças (sopro de Still) tem uma qualidade vibratória ou de zumbido característica.

5. Sopros diastólicos. Sopros diastólicos ocorrem entre B2 e B1. Há os seguintes três tipos.

a. Sopros diastólicos iniciais (protodiastólicos) em modo decrescendo são causados por IA ou IP (Fig. 1-8). Sopros de IA são de frequência alta, são mais audíveis no 3 EICE e se irradiam para o ápice. Sopros de IP são geralmente de frequência média (mas podem ser de frequência alta se houver hipertensão pulmonar), melhor auscultados no 2 EICE e se irradiam ao longo da borda esternal esquerda.

b. Sopros mesodiastólicos são de frequência baixa, começando com uma B3 forte (Fig. 1-8). Mais audíveis com a campânula do estetoscópio, estes sopros são decorrentes de estenose anatômica ou relativa da valva mitral ou tricúspide. Sopros de EM são melhor auscultados no ápice (troar apical), e sopros de ET, ao longo do BEEI.

c. Sopros pré-sistólicos, ou diastólicos tardios (telessistólicos), são de baixa frequência e ocorrem tardiamente na diástole ou imediatamente antes do início da sístole (Fig. 1-8). Eles são encontrados na estenose anatômica da valva mitral ou tricúspide.

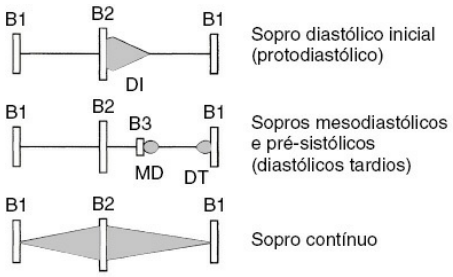


FIGURA 1-8

Sopros diastólicos e o sopro contínuo. *(De Park MK: Park's Pediatric Cardiology for Practitioners, ed 6, Philadelphia, Mosby, 2014.)*

6. Sopros contínuos. Sopros contínuos começam na sístole e continuam sem interrupção através da B2 através de toda ou de uma parte da diástole (Fig. 1-8). Um sopro combinado sistólico e diastólico, como por EAo e IA ou EP e IP, é chamado sopro sistodiastólico para distingui-lo de um sopro contínuo semelhante à maquinaria. Sopros contínuos são causados pelos seguintes:
   a. Conexão aortopulmonar ou arteriovenosa (p. ex., PCA, fístula arteriovenosa [AV], após cirurgia de *shunt* de B-T, ou, raramente *truncus arteriosus* persistente).
   b. Perturbações de padrões de fluxo em veias (zumbido venoso).
   c. Perturbações de padrões de fluxo em artérias (CoAo, estenose de AP periférica).
7. Sopros inocentes. Mais de 80% das crianças têm sopros inocentes de um tipo ou outro em alguma época durante a infância, mais comumente começando aos 3 ou 4 anos de idade. Todos os sopros cardíacos inocentes são acentuados ou provocados por estados de alto débito, mais evidente com febre. As características clínicas desses sopros estão resumidas na Tabela 1-8.

TABELA 1-8

SOPROS CARDÍACOS INOCENTES COMUNS

TIPO (CRONOLOGIA)	DESCRIÇÃO DO SOPRO	GRUPO ETÁRIO
Sopro vibratório clássico (sopro de Still) (sistólico)	Máximo na BEEM ou entre BEEI e ápice Grau 2-3/6 Vibratório de baixa frequência, corda fanhosa, gemente, guinchando, ou musical	3 a 6 anos Ocasionalmente no lactente
Sopro de ejeção pulmonar (sistólico)	Máximo na BEES Inicial a mesossistólico Grau 1-3/6 em intensidade Qualidade assobiando	8 a 14 anos
Sopro de fluxo pulmonar do recém-nascido (sistólico)	Máximo na BEES Transmite-se bem para tórax esquerdo e direito, axilas e dorso Grau 1-2/6 em intensidade	Recém-nascidos prematuros e de termo completo Em geral, desaparece em torno dos 3 a 6 meses de idade
Zumbido venoso (contínuo)	Máximo nas áreas supraclavicular e infraclavicular direitas (ou esquerdas) Grau 1-3/6 em intensidade	3 a 6 anos
Sopro (Bruit) carotídeo	Área supraclavicular direita e sobre as carótidas Grau 2-3/6 em intensidade Ocasional frêmito sobre carótida	Qualquer idade

8. Sopros patológicos. Quando um ou mais dos seguintes estão presentes, o sopro tem probabilidade de ser patológico e exigir consulta cardiológica: (1) sintomas, (2) cianose, (3) radiografia anormal de tórax (tamanho e/ou silhueta cardíaca e vascularização pulmonar), (4) ECG anormal, (5) um sopro sistólico intenso (intensidade 3/6 ou com frêmito) e de longa duração, (6) um sopro diastólico, (7) sons cardíacos anormais e (8) pulsos anormalmente fortes ou fracos.

Capítulo 2

Eletrocardiografia

Um ciclo cardíaco normal é representado por formas de ondas sucessivas em um traçado de ECG: a onda P, o complexo QRS, e a onda T (Fig. 2-1, *A*). Tais ondas produzem dois intervalos importantes, PR e QT, e dois segmentos, PQ e ST.

Em ritmo sinusal normal, o nó sinoatrial (SA) é o marca-passo para o coração inteiro; o impulso do nó SA despolariza os átrios direito e esquerdo por um alastramento contíguo, produzindo a onda P (Fig. 2-1, *A, B*). Quando o impulso atrial chega ao nó AV, ele passa através do nó muito mais lentamente do que em qualquer outra parte do coração, produzindo o intervalo PQ. Uma vez que o impulso elétrico alcançou o feixe de His, a condução se torna muito rápida e se alastra simultaneamente pelos ramos esquerdo e direito do feixe para o músculo ventricular através das fibras de Purkinje, produzindo o complexo QRS. A repolarização do ventrículo produz a onda T, mas a repolarização dos átrios não costuma ser visível no traçado do ECG. O segmento ST representa a fase 2 (platô) do potencial de ação, durante a qual não ocorre nenhum movimento iônico "líquido", visto que a corrente para fora (carregada por íons K^+ e Cl^-) e a corrente para dentro (carregada por íons Ca^{2+}) estão em competição.

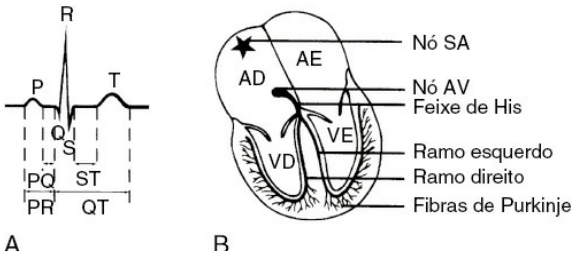


FIGURA 2-1

***A*,** Definição da configuração do ECG e ***B*,** representação diagramática do sistema de condução do coração. *(De Park MK, Guntheroth WG: How to Read Pediatric ECGs, ed 4, Phildelphia, 2006, Mosby.)*

A. Análise Vetorial do ECG

Um ECG em escala, obtido rotineiramente na prática clínica, mostra apenas a magnitude das forças em relação ao tempo. A análise vetorial vê o ECG em escala padrão como vetores de forças tridimensionais que variam com o tempo. Quando as derivações, que representam a projeção frontal e horizontal, são combinadas, pode-se derivar informação tridimensional sobre a direção da força eletromotriz, a partir do ECG em escala. As derivações dos membros (i.e., derivações I, II, III, aVR, aVL, e aVF) fornecem dados sobre a projeção frontal, enquanto as derivações precordiais (V4R, e V1 a V6) informam sobre o plano horizontal (Fig. 2-2). A análise vetorial esclarece o significado das ondas do ECG e o conceito de eixos, como o eixo de P, eixo do QRS e o eixo de T. É importante que os leitores se familiarizem com a orientação de cada derivação do ECG em escala.

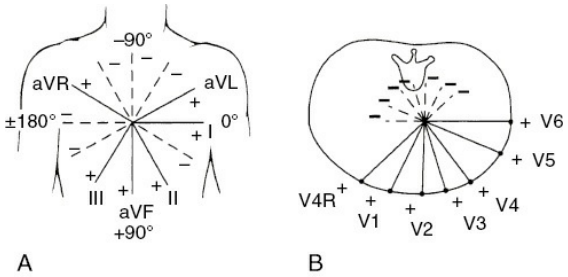


FIGURA 2-2

***A*,** Sistema de referência hexaxial. ***B*,** Sistema de referência horizontal. *(Adaptada de Park MK, Guntheroth WG: How to Read Pediatric ECGs, ed 4, Phildelphia, Mosby, 2006.)*

1. O sistema de referência hexaxial.

O *sistema de referência hexaxial* é composto de seis derivações dos membros (derivações I, II, III, aVR e aVF). Ele dá informação sobre as relações esquerda-direita e superior-inferior (Fig. 2-2, *A*). O polo positivo de cada derivação é indicado pelos rótulos das derivações (e sinais +). A deflexão positiva (i.e., a onda R) é a força dirigida para o polo positivo, e a deflexão negativa (i.e., a onda S) é a força dirigida para o polo negativo. Por essas razões, a onda R na derivação I representa a força para a esquerda, e a onda S na derivação I a força para a direita. A onda R em aVF é a força inferior, e a onda S na mesma derivação representa a força superior. A onda R na derivação II é a força esquerda e inferior, e a onda R na derivação III é a força direita e inferior.

Uma maneira fácil de memorizar o sistema de referência hexaxial está demonstrada na Figura 2-3 por uma superposição de um corpo com braços e pernas estendidos sobre os eixos X e Y. As mãos e os pés são os polos positivos de certas derivações. As mãos esquerda e direita são os polos positivos das derivações aVL e aVR,

respectivamente. Os pés esquerdo e direito são os polos positivos das derivações II e III, respectivamente. As derivações bipolares dos membros I, II e III são em sentido horário em sequência para os polos positivos.

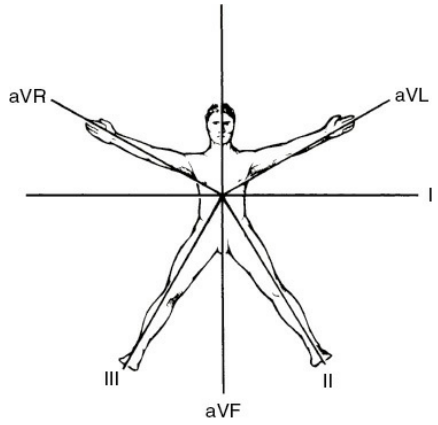


FIGURA 2-3
Maneira fácil de memorizar o sistema de referência hexaxial.

2. O sistema de referência horizontal.

O *sistema de referência horizontal,* por outro lado, dá informação sobre as relações anteroposteriores e esquerda-direita. O sistema de referência horizontal usa derivações precordiais (p. ex., V4, V1, V2, V5 e V6) (Fig. 2-2, *B*). Os polos positivos das derivações precordiais são marcados pelos rótulos das derivações. A onda R em V2 representa a força anterior, e a onda S na mesma derivação representa a força posterior. A onda R em V6 é a força para a esquerda e a onda S na mesma derivação é a força para a direita. A onda R em V1 (bem como em V4R) é força direita e anterior, e a onda S nesta derivação é a força posterior e para trás. A derivação V4R é muito útil em pediatria; a posição da derivação V4R é no tórax direito na posição de imagem em espelho da derivação V4.

B. Eletrocardiograma Pediátrico Normal

1. ECG de bebês e crianças normais são diferentes daqueles de adultos normais. A dominância do VD observada no ECG dos recém-nascidos e bebês é o resultado da circulação fetal. A dominância do VD é mais marcada no recém-nascido e é gradualmente substituída pela dominância do VE na fase mais tardia da infância e na idade adulta.
2. Em torno da idade de 3 a 4 anos, os ECG pediátricos se assemelham aos do adulto. As Figuras 2-4 e 2-5 são ECG de um recém-nascido e um adulto, respectivamente.

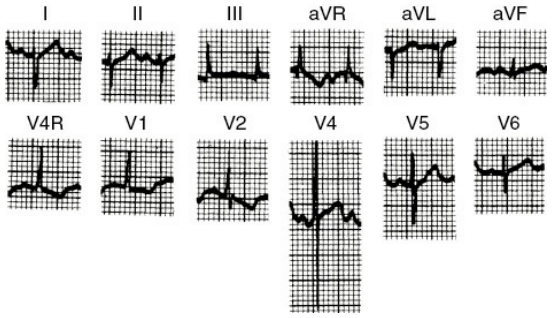


FIGURA 2-4
ECG de um recém-nascido normal.

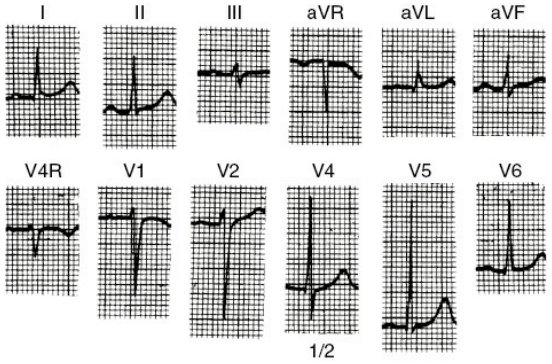


FIGURA 2-5
ECG de um adulto jovem normal.

3. O ECG pediátrico apresenta as seguintes características:
   a. A frequência cardíaca é mais rápida que no adulto.
   b. Todas as durações e intervalos (intervalo PR, duração do QRS e intervalo QT) são mais curtos que no adulto.
   c. A dominância do VD do recém-nascido e bebê é expressa no ECG pelo seguinte:
      (1) DED está geralmente presente.
      (2) Grandes forças para a direita (ondas R amplas em aVR e as derivações precordiais direitas [DPD, *i.e.*, V4R, V1 e V2] e ondas S profundas na derivação I e as derivações precordiais esquerdas [DPE, *i.e.*, V5 e V6]).
      (3) As relações R/S nas derivações precordiais direitas (DPD) são grandes, e aquelas nas DPEs são pequenas. A relação R/S é a proporção da amplitude de R e a amplitude de S em uma dada derivação.
   d. A onda T é invertida em V1 em bebês e crianças pequenas, com exceção dos primeiros 3 dias, quando as ondas T podem ser normalmente positivas.

C. Interpretação de Rotina

A seguinte sequência é uma das muitas abordagens que podem ser utilizadas na interpretação de rotina de um ECG.

• Ritmo (sinusal ou não sinusal), considerando o eixo de P.
• Frequência cardíaca (frequências atrial e ventricular, se diferentes).
• O eixo do QRS, o eixo de T e o ângulo QRS-T.
• Intervalos e duração: PR, QRS e QT.
• A amplitude e a duração da onda P.
• A amplitude do QRS e a relação R/S; também observar ondas Q anormais.
• Anormalidades do segmento ST e da onda T.

1. Ritmo
   a. Definição de ritmo sinusal. Ritmo sinusal é o ritmo normal em qualquer idade. Ele deve satisfazer as duas características seguintes (Fig. 2-6, *A*).
      (1) Uma onda P precedendo cada complexo QRS com um intervalo PR regular (o intervalo PR pode estar prolongado como no bloqueio AV de primeiro grau).
      (2) O eixo P entre 0 e +90° (com ondas P positivas nas derivações I e aVF).
   b. O ECG de ritmo sinusal. Uma vez que o nó sinoatrial (SA) está localizado na parte superior direita da massa atrial, a direção da despolarização atrial é da parte superior direita na direção da parte inferior esquerda, com o eixo P resultante no quadrante inferior esquerdo (0 a +90°) (Fig. 2-6, *A*). Para que o eixo de P esteja entre 0 e +90°, as ondas P devem ser positivas nas derivações I e aVF (Fig. 2-7, *A*). As ondas P podem ser achatadas, mas elas não devem ser invertidas nessas duas derivações.
   c. Ritmo não sinusal. Mesmo quando há ondas P na frente dos complexos QRS, se o eixo P não estiver situado no quadrante inferior esquerdo (0 a +90°), o ritmo cardíaco não é ritmo sinusal. Exemplos de ritmo não sinusal são mostrados nas Figuras 2-6, *B,* e 2-7, *B.* O eixo P está no quadrante superior esquerdo na Figura 2-6, *B*, com ondas P positivas na derivação I e ondas P invertidas em aVF na Figura 2-7, *B*. O ritmo, neste caso, é chamado “ritmo atrial baixo” ou “ritmo do seio coronário”.

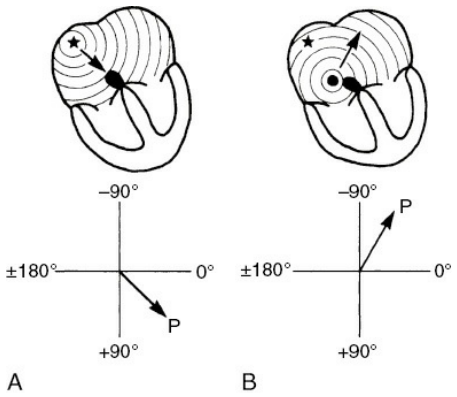


FIGURA 2-6

Comparação do eixo de P em ritmo sinusal **(*A*)** e em ritmo não sinusal ou ritmo atrial baixo **(*B*).** Em ritmo sinusal, o eixo de P está entre 0 e +90°; em ritmo não sinusal, o eixo de P está fora do quadrante de 0 a +90°.

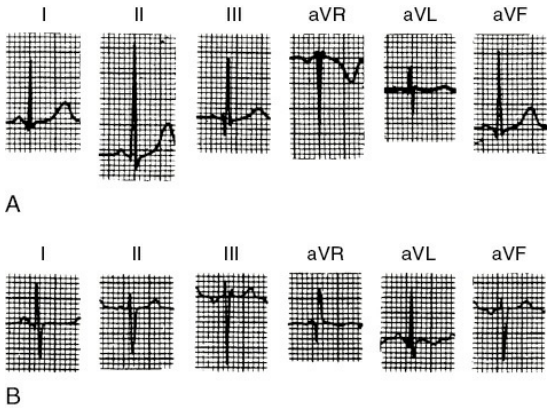


FIGURA 2-7

Ritmo sinusal ou não sinusal determinado pelo eixo de P. ***A*,** Ritmo sinusal com o eixo de P entre 0 e +90°. ***B*,** Um ritmo não sinusal com o eixo de P no quadrante de 0 a 90°.

2. Frequência cardíaca. À velocidade usual do papel de 25 mm/s, 1 mm = 0,04 s e 5 mm = 0,2 s.
   a. A frequência cardíaca pode ser calculada dividindo-se 60 (segundos) pelo intervalo RR em segundos.
   b. Para estimativa rápida, inspecionar o intervalo RR em milímetros e usar as seguintes relações: 5 mm, 300/s; 10 mm, 150/s; 15 mm, 100/s; 20 mm, 75/s; 25 mm, 60/s (Fig. 2-8).
   c. Frequências cardíacas por minuto em repouso normais, de acordo com a idade, são mostradas na Tabela 2-1. Taquicardia é uma frequência cardíaca mais rápida que o limite superior do normal, e bradicardia é uma frequência cardíaca mais lenta que o limite inferior do normal para essa idade.

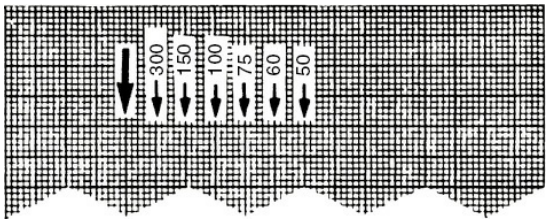


FIGURA 2-8

Método rápido para estimar a frequência cardíaca.

TABELA 2-1

FAIXAS NORMAIS DE FREQUÊNCIA CARDÍACA EM REPOUSO	
IDADE	**BATIMENTOS/MIN**
Recém-nascidos	110 a 150

2 anos	85 a 125
4 anos	75 a 115
Acima de 6 anos	60 a 100

3. O eixo do QRS, o eixo de T, e o ângulo de QRS-T.

a. **Método de aproximação sucessiva.** Uma maneira conveniente de determinar o eixo do QRS é pelo uso do sistema de referência hexagonal (Fig. 2-2, *A*).

(1) Passo 1. Localizar um quadrante usando as derivações I e aVF (Fig. 2-9).

(2) Passo 2. Achar uma derivação com complexo QRS isoelétrico (no qual a altura da onda R e a profundidade da onda S sejam iguais). O eixo QRS é perpendicular à derivação com complexo QRS isoelétrico no quadrante predeterminado.

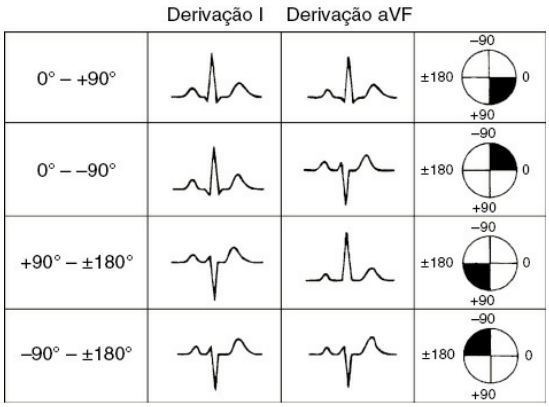


FIGURA 2-9

Localização dos quadrantes do eixo do QRS usando as derivações I e aVF. Esta figura também é usada para determinação dos eixos de P e T. No *painel de cima,* os complexos QRS são eretos em ambas as derivações I e aVF; assim, o eixo está no quadrante de 0 a +90°. As ondas P e T são também para cima nas derivações I e aVF; assim, as ondas P e T estão também no quadrante inferior esquerdo (0 a +90°). O eixo de P neste quadrante indica um ritmo sinusal. O eixo de T normal é sempre no quadrante inferior esquerdo (0 a +90°) em qualquer idade. Usando as abordagens semelhantes, o eixo do QRS pode ser localizado quanto aos outros painéis. *(De Park MK, Guntheroth WG: How to Read Pediatric ECGs. Ed 4, Philadelphia, Mosmy, 2006.)*

(3) **Exemplo 1.** Determinar o eixo QRS na Figura 2-10, *A*.

(a) Passo 1. O eixo está no quadrante inferior esquerdo (0 a +90°), uma vez que as ondas R são para cima nas derivações I e aVF.

(b) Passo 2. O complexo QRS é isoelétrico em aVL. Portanto, o eixo do QRS é +60°, o qual é perpendicular a aVL (Fig. 2-10, *B*).

(4) **Exemplo 2.** Determinar o eixo QRS na Figura 2-11, *A*,

(a) Passo 1. Os complexos QRS são negativos na derivação I e negativos em aVF, colocando o eixo no quadrante superior direito (-90 a -180°) (ver painel inferior da Fig. 2-9).

(b) Passo 2. Ele é quase isoelétrico em aVL. Portanto, o eixo encontra-se perto de -120°. O eixo do QRS no quadrante superior direito é chamado *indeterminado,* isto

é, nem direito nem esquerdo.

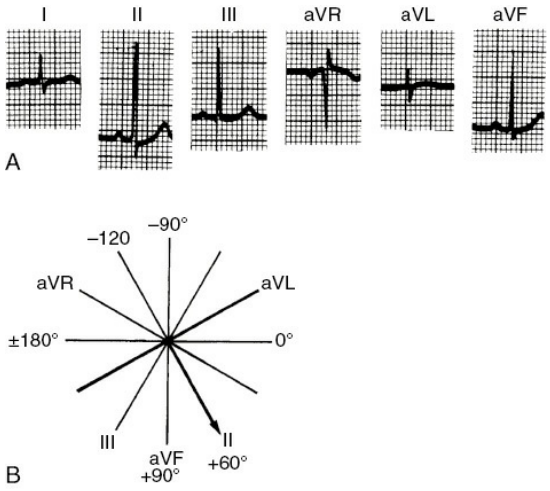


FIGURA 2-10

Um exemplo de uma determinação do eixo do QRS usando o método de aproximação sucessiva. As seis derivações dos membros em cima **(*A*)** são de uma criança de 6 anos. O eixo do QRS está plotado em um sistema de referência hexaxial **(*B*)** (ver o texto).

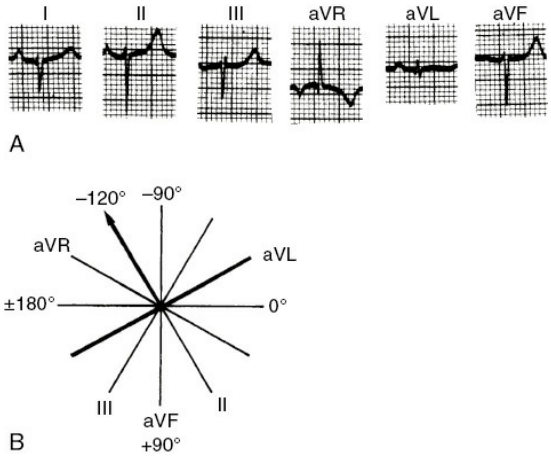


FIGURA 2-11

Um exemplo de uma determinação do eixo do QRS usando o método de aproximação sucessiva. As seis derivações dos membros mostradas em cima **(*A*)** são de uma criança de 2 anos com síndrome de Down. O eixo do QRS está plotado em um sistema de referência hexaxial **(*B*)** (ver o texto).

b. O eixo QRS.

(1) O eixo QRS normal varia com a idade (Tabela 2-2).

TABELA 2-2

MÉDIA E VARIAÇÃO DE EIXOS NORMAIS DO QRS

1 semana a 1 mês	+110° (+30 a +180)
1 a 3 meses	+70° (+10 a +125)
3 meses a 3 anos	+60° (+10 a +110)

> 3 anos	+60° (+20 a + 120)
Adultos	+50° (–30 a +105)

(2) O eixo QRS anormal tem o seguinte significado:

(a) DEE (com o eixo QRS menor que os limites inferiores do normal) é observado na HVE, BRE, e hemibloqueio anterior esquerdo (ou eixo QRS superior, caracteristicamente visto com defeito de coxim endocárdico [DCE] e atresia tricúspide).

(b) DED (com o eixo QRS maior que os limites superiores do normal) é observado em HVD e BRD.

(c) Um eixo QRS superior está presente quando a onda S é maior que a onda R em aVF. Ele inclui o hemibloqueio anterior esquerdo (na faixa de -30° a -90°) e extremo DED.

c. O eixo de T pode ser determinado pelo mesmo método que o utilizado para determinar o eixo QRS.

(1) **Exemplos.** Determinar o eixo T na Figura 2-11, *A*.

(a) Na Figura 2-11, *A,* a onda T positiva na derivação I e a onda T positiva em aVF colocam o eixo de T no quadrante inferior esquerdo (0 a +90°).

(b) A onda T é quase plana em aVL e, por essa razão, o eixo T é perpendicular a esta derivação, perto de +60° (ou o polo positivo da derivação II, a qual mostra a mais alta onda T).

(2) O eixo de T normal é 0 a +90°.

(3) O eixo T anormal (fora do quadrante de 0 a +90°) está presente quando a onda T é invertida na derivação I ou aVF (em geral, resultando em um ângulo QRS-T largo). Um eixo T anormal sugere condições com repolarização miocárdica anormal (miocardite, isquemia miocárdica), hipertrofia ventricular com *strain*, ou BRD.

d. O ângulo QRS-T é o ângulo formado pelo eixo QRS e o eixo T. Na Figura 2-11, o ângulo QRS-T é cerca de 180° (porque o eixo QRS é -120°, e o eixo T é cerca de +60°).

(1) O ângulo QRS-T normal é menor que 60°, exceto no período de recém-nascido, quando pode ser maior que 60°.

(2) O ângulo QRS-T de mais de 60° é incomum, e aquele de mais de 90° certamente é anormal. O ângulo QRS-T anormal (acima de 90°) é observado na hipertrofia ventricular grave com *strain,* perturbações da condução ventricular, arritmias ventriculares e em disfunção miocárdica de natureza metabólica ou isquêmica.

4. Intervalos

a. **Intervalo PR.** O intervalo PR é medido do início da onda P ao começo do complexo QRS.

(1) O intervalo PR normal varia com a idade e a frequência cardíaca (Tabela 2-3).

Quanto mais idosa a pessoa e mais lenta a frequência cardíaca, mais longo o intervalo PR.

(2) Um intervalo PR prolongado (bloqueio AV de primeiro grau) pode ser observado na miocardite (viral, reumática ou diftérica), toxicidade pelo digital ou quinidina, certas CC (DCE, CIA, anomalia de Ebstein), hiperpotassemia, outra disfunção miocárdica e em corações normais sob os demais aspectos.

(3) Um intervalo PR curto está presente na pré-excitação de Wolff-Parkinson-White (WPW), pré-excitação de Lown-Ganong-Levine, distrofia muscular de Duchenne (ou parentes desses pacientes), ataxia de Friedreich, feocromocitoma, doença de armazenamento de glicogênio, e crianças normais sob os demais aspectos.

(4) Intervalos PR variáveis são vistos em marca-passo atrial mutável e bloqueio AV de segundo grau de Wenckebach (tipo I de Mobitz).

b. **Duração do QRS.** A duração normal do QRS varia com a idade e é mais curta em bebês e crianças que em adultos (Tabela 2-4),

(1) Um QRS prolongado é característico nos distúrbios da condução ventricular, as quais incluem bloqueios de ramo do feixe de His (BR), pré-excitação WPW e bloqueio intraventricular. (Ver adiante a seção: “Distúrbios da Condução Ventricular”).

(2) Um discreto prolongamento na duração do QRS pode também ser observado na hipertrofia ventricular.

TABELA 2-3

INTERVALO PR COM FREQUÊNCIA E IDADE (LIMITES SUPERIORES DO NORMAL)

FREQUÊNCIA	0 A 1 MÊS	1 A 6 MESES	6 MESES A 1 ANO	1 A 3 ANOS	3 A 8 ANOS	8 A 12 ANOS	12 A 16 ANOS	ADULTO
< 60						0,16 (0,18)	0,16 (0,19)	0,17 (0,21)
60 a 80					0,15 (0,17)	0,15 (0,17)	0,15 (0,18)	0,16 (0,21)
80 a 100	0,10 (0,12)				0,14 (0,16)	0,15 (0,16)	0,15 (0,17)	0,15 (0,20)
100 a 120	0,10 (0,12)			0,15	0,13 (0,16)	0,14 (0,15)	0,15 (0,16)	0,15 (0,19)
120 a 140	0,10 (0,11)	0,11 (0,14)	0,11 (0,14)	0,12 (0,14)	0,13 (0,15)	0,14 (0,15)		0,15 (0,18)
140 a 160	0,09 (0,11)	0,10 (0,13)	0,11 (0,13)	0,11 (0,14)	0,12 (0,14)			0,17
160 a 180	0,10 (011)	0,10 (0,12)	0,10 (0,02)	0,10 (0,12)				
> 180	0,09	0,09 (0,11)	0,10 (0,11)					

De Park MK, Guntheroth WG: How to Read Pediatric ECGs, ed 4, Philadelphia, 2006, Mosby.

TABELA 2-4

DURAÇÃO DO QRS DE ACORDO COM A IDADE: MÉDIA (LIMITES SUPERIORES DO NORMAL*) (EM SEGUNDOS)

	0 A 1 MÊS	1 A 6 MESES	6 A 12 MESES	1 A 3 ANOS	3 A 8 ANOS	8 A 12 ANOS	12 A 16 ANOS	ADULTO
Segundos	0,05 (0,07)	0,055 (0,075)	0,055 (0,075)	0,055 (0,075)	0,06 (0,075)	0,06 (0,085)	0,07 (0,085)	0,08 (0,10)

*Limite superior do normal refere-se ao 98º percentil.

Derivado de tabelas de percentis em Davignon A. Rautaharju P, Boisselle E, *et al*. Normal ECG Standards for Infants and Children. Pediatric Cardiology 1:123–131, 1979/80.

c. **Intervalo QT.** O intervalo QT costuma variar principalmente com a frequência cardíaca. O intervalo QT corrigido para a frequência cardíaca (QTc) pode ser calculado com a fórmula de Bazett:

QTc = QT/√ intervalo RR

(1) De acordo com a fórmula de Bazett, o intervalo QTc normal (média ± DP) é 0,40 (± 0,014) segundos com o limite superior do normal de 0,44 s em crianças de 6 meses e acima.

(2) O intervalo QTc é ligeiramente maior no recém-nascido e bebês pequenos com o limite superior do normal do QTc de 0,47 s na primeira semana de vida e 0,45 s nos primeiros 6 meses de vida.

(3) Intervalos QT prolongados podem predispor a graves arritmias ventriculares.

(a) Intervalos QT prolongados podem ser observados na síndrome de QT longo (p. ex., síndrome de Jervell e Lange-Nielsen, síndrome de Romano-Ward), hipocalcemia, miocardite, doenças miocárdicas difusas (incluindo cardiomiopatias hipertrófica e dilatada), traumatismo cranioencefálico, desnutrição grave e assim por diante.

(b) Várias drogas são também conhecidas por prolongar o intervalo QT. Dentre estas estão agentes antiarrítmicos (especialmente classe IA, IC e III), fenotiazinas antipsicóticas (p. ex., tioridazina, clorpromazina), antidepressivos tricíclicos (p. ex., imipramina, amitriptilina), arsenicais, organofosforados, antibióticos (p. ex., azitromicina, eritromicina, trimetoprim-sulfa, amantadina), e anti-histamínicos (p. ex., terfenadina) (ver Quadro 16-1, Causas Adquiridas de Prolongamento de QT).

(4) Intervalos QT curtos também podem predispor a graves arritmias ventriculares.

(a) Intervalo QT curto é observado na hipocalcemia ou hipertermia; também é um sinal de um efeito digitálico.

(b) Síndrome de QT curto (na qual o QTc é ≤ 300 milissegundos) é uma causa familial de morte súbita por taquicardia ventricular.

d. **Intervalo JT.** O intervalo JT é útil quando o intervalo QT está prolongado secundariamente a uma duração prolongada do QRS. Ele é medido do ponto J (a junção entre a onda S e o segmento ST) ao término da onda T. O intervalo JT é também expresso como um intervalo corrigido para a frequência (chamado JTc), usando-se fórmula de Bazett. Um intervalo JT prolongado tem o mesmo significado que o intervalo QTc prolongado. JTc normal (média ± DP) é 0,32 ± 0,02 s com o limite superior do normal 0,34 s.

5. Duração e amplitude da onda P. Amplitude ou duração anormal indica hipertrofia atrial.

a. Em geral, a amplitude da onda P é menor que 3 mm. Ondas P altas indicam HAD.

b. A duração das ondas P é mais curta que 0,09 s em crianças e mais curta que 0,07 s em bebês. Durações longas de onda P são observadas em HAE.

6. Amplitude do QRS, relação R/S e ondas Q anormais.

a. Amplitude do QRS varia com a idade (Tabelas 2-5 e 2-6).

(1) Grandes amplitudes do QRS (ou ondas R grandes ou ondas S profundas) são encontradas na hipertrofia ventricular e distúrbios da condução ventricular (p. ex., BR, pré-excitação de WPW).

(2) Baixas voltagens do QRS são observadas na pericardite, miocardite, hipotireoidismo e em recém-nascidos normais.

TABELA 2-5

VOLTAGENS DE R DE ACORDO COM A DERIVAÇÃO E A IDADE: MÉDIA (E LIMITE SUPERIOR*) (EM MM)

	0 A 1 MÊS	1 A 6 MESES	6 A 12 MESES	1 A 3 ANOS	3 A 8 ANOS	8 A 12 ANOS	12 A 16 ANOS	ADULTOS
I	4 (8)	7 (13)	8 (16)	8 (16)	7 (15)	7 (15)	6 (13)	6 (13)
II	6 (14)	13 (24)	13 (27)	12 (23)	13 (22)	14 (24)	14 (24)	5 (25)
III	8 (16)	9 (20)	9 (20)	9 (20)	9 (20)	9 (24)	9 (20)	6 (22)
aVR	3 (8)	2 (6)	2 (6)	2 (5)	2 (4)	1 (4)	1 (4)	1 (4)
aVL	2 (7)	4 (8)	5 (10)	5 (10)	3 (10)	3 (10)	3 (12)	3 (9)
aVF	7 (14)	10 (20)	10 (16)	8 (20)	10 (19)	10 (20)	11 (21)	5 (23)
V3R	10 (19)	6 (13)	6 (11)	6 (11)	5 (10)	3 (9)	3 (7)	
V4R	6 (12)	5 (10)	4 (8)	4 (8)	3 (8)	3 (7)	3 (7)	
V1	13 (24)	10 (19)	10 (20)	9 (18)	8 (16)	5 (12)	4 (10)	3 (14)
V2	18 (30)	20 (31)	22 (32)	19 (28)	15 (25)	12 (20)	10 (19)	6 (21)
V5	12 (23)	20 (33)	20 (31)	20 (32)	23 (38)	26 (39)	21 (35)	12 (33)
V6	5 (15)	13 (22)	13 (23)	13 (23)	15 (26)	17 (26)	14 (23)	10 (21)

*Limite superior do normal refere-se ao 98º percentil.
Voltagens medidas em milímetros, quando 1 mV = 10 mm papel.
Dados de Park MK, Guntheroth WG, ow to Read Pediatric ECGs, ed 4, Philadlphia, 2006, Mosby.)

TABELA 2-6

VOLTAGENS DE S DE ACORDO COM A DERIVAÇÃO E A IDADE: MÉDIA (E LIMITE SUPERIOR*) (EM MM)

	0 A 1 MÊS	1 A 6 MESES	6 A 12 MESES	1 A 3 ANOS	3 A 8 ANOS	8 A 12 ANOS	12 A 16 ANOS	ADULTOS
I	5 (10)	4 (9)	4 (9)	3 (8)	2 (8)	2 (8)	2 (8)	1 (6)
V3R	3 (12)	3 (10)	4 (10)	5 (12)	7 (15)	8 (18)	7 (16)	
V4R	4 (9)	4 (12)	5 (12)	5 (12)	5 (14)	6 (20)	6 (20)	
V1	7 (18)	5 (15)	7 (18)	8 (21)	11 (23)	12 (25)	11 (22)	10 (23)
V2	18 (33)	15(26)	16 (29)	18 (30)	20 (33)	21 (36)	18 (33)	14 (36)
V5	9 (17)	7 (16)	6 (15)	5 (12)	4 (10)	3 (8)	3 (8)	
V6	3 (10)	3 (9)	2 (7)	2 (7)	2 (5)	1 (4)	1 (4)	1 (13)

*Limite superior do normal refere-se ao 98º percentil.
Voltagens medidas em milímetros, quando 1 mV = 10 mm papel.
Dados de Park MK, Guntheroth WG, ow to Read Pediatric ECGs, ed 4, Philadlphia, 2006, Mosby.)

b. A relação R/S em bebês e crianças pequenas normais é grande nas derivações precordiais direitas (DPD) e é pequena nas derivações precordiais esquerdas (DPE) em virtude da presença de ondas R amplas nas DPD e ondas S profundas nas DPE (Tabela 2-7). Relações R/S anormais são observadas na hipertrofia ventricular e distúrbios da condução ventricular.

c. Ondas Q normais são estreitas (0,02 s) e são geralmente menores que 5 mm nas DPE e aVF (Tabela 2-8). Elas podem ser tão profundas quanto 8 mm na derivação III em crianças com menos de 3 anos de idade.

(1) Ondas Q profundas podem estar presentes nas DPE em HVE do tipo de sobrecarga de volume.

(2) Ondas Q profundas e largas são observadas no infarto do miocárdio e fibrose miocárdica.

(3) Ondas Q geralmente estão ausentes nas DPD.

(a) Ondas Q em V1 podem ser vistas na inversão ventricular (L-TGA), HVD grave, ventrículo único e, ocasionalmente, em recém-nascidos.

(b) Ondas Q ausentes em V6 podem ser observadas em BRE e inversão ventricular.

TABELA 2-7

RELAÇÃO R/S DE ACORDO COm A IDADE: MÉDIA, LIMITES INFERIOR E SUPERIOR DO NORMAL

	DERIVAÇÃO	0 A 1 MÊS	1 A 6 MESES	6 MESES A 1 ANO	1 A 3 ANOS	3 A 8 ANOS	8 A 12 ANOS	12 A 16 ANOS	ADULTOS
V1	LIN	0,5	0,3	0,3	0,5	0,1	0,15	0,1	0,0
	Média	1,5	1,5	1,2	0,8	0,65	0,5	0,3	0,3
	LSN	19	S = 0	6	2	2	1	1	1
V2	LIN	0,3	0,3	0,3	0,3	0,05	0,1	0,1	0,1
	Média	1	1,2	1	0,8	0,5	0,5	0,5	0,2
	LSN	3	4	4	1,5	1,5	1,2	1,2	2,5
V6	LIN	0,1	1,5	2	3	2,5	4	2,5	2,5
	Média	2	4	6	20	20	20	10	9
	LSN	S = 0	S = 0	S = 0	S = 0	S = 0	S = 0	S = 0	S = 0

LIN, limite inferior do normal; LSN, limite superior do normal

De Guntheroth WG: Pediatric Electrocardiography, Philadelphia, WB Saunders, 1965.

TABELA 2-8

VOLTAGENS DE Q DE ACORDO COM A DERIVAÇÃO E A IDADE: MÉDIA (E LIMITE SUPERIOR*) (EM MM)

	0 A 1 MÊS	1 A 6 MESES	6 A 12 MESES	1 A 3 ANOS	3 A 8 ANOS	8 A 12 ANOS	12 A 16 ANOS	ADULTOS
III	1,5 (5,5)	1,5 (6,0)	2,1 (6,0)	1,5 (5,0)	1,0 (3,5)	0,6 (3,0)	1,0 (3,0)	0,5 (4)
aVF	1,0 (3,5)	1,0 (3,5)	1,0 (3,5)	1,0 (3,0)	0,5 (3,0)	0,5 (2,5)	0,5 (2,0)	0,5 (2)
V5	0,1 (3,5)	0,1 (3,0)	0,1 (3,0)	0,5 (4,5)	1,0 (5,5)	1,0 (3,0)	0,5 (3,0)	0,5 (3,5)
V6	0,5 (3,0)	0,5 (3,0)	0,5 (3,0)	0,5 (3,0)	1,0 (3,5)	0,5 (3,0)	0,5 (3,0)	0,5 (3)

*Limite superior do normal refere-se ao 98º percentil.

Voltagens medidas em milímetros, quando 1 mV = 10 mm papel.

Dados são de cartas de percentis em Davignon A, Rautaharju P. Boisselle E. et al., Normal ECG Standards for Infants and Children, Pediatric Cardiology 1:123–131, 1979/80.

7. Segmento ST e onda T

a. O segmento ST normal é isoelétrico. Algumas formas de desvios do segmento ST são não patológicas e incluem depressão de J e repolarização precoce. Desvio patológico de ST pode assumir declividade para baixo ou depressão horizontal sustentada, e é observado na miocardite, pericardite, e isquemia ou infarto do miocárdio. Posteriormente, há uma discussão adicional neste capítulo.

b. Onda T

(1) Eixo normal de T deve estar no quadrante inferior esquerdo (0 a +90°).

(2) Ondas T pontiagudas altas podem ser vistas na hiperpotassemia, HVE (sobrecarga de volume), e acidente vascular cerebral.

(3) Ondas T achatadas ou baixas podem ocorrer em recém-nascidos normais ou com condições como hipotireoidismo, hipopotassemia, pericardite, miocardite, isquemia miocárdica, hiperglicemia ou hipoglicemia.

D. Hipertrofia Atrial

Anormalidades na amplitude e/ou duração da onda P caracterizam hipertrofia atrial (Fig. 2-12).

1. Hipertrofia atrial direita (HAD): ondas P altas (pelo menos 3 mm).
2. Hipertrofia atrial esquerda (HAE): duração longa de onda P (pelo menos 0,1 s em crianças e > 0,08 s em bebês). Uma onda P bifásica em V1 não é um sinal de HAE, a não ser que a duração da onda P seja maior que 0,08 s em bebês e maior que 0,1 s em crianças.
3. Hipertrofia biatrial (HBA) acompanha uma combinação de ondas P altas e largas.

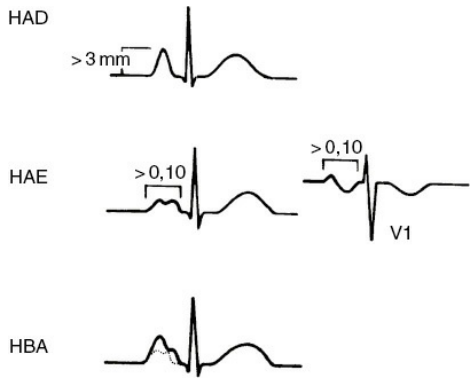


FIGURA 2-12

Critérios de hipertrofia atrial. *(De Park, MK, Gunteroth WG: How to Read Oeduatruc ECGs, ed 4, Philadelphia, Mosby, 2006.)*

E. Hipertrofia Ventricular

1. Hipertrofia ventricular produz anormalidades em um ou mais dos seguintes: o eixo do QRS, as voltagens do QRS, a relação R/S, o eixo de T, e alterações diversas.
   a. O eixo do QRS é geralmente dirigido para o ventrículo hipertrofiado (Tabela 2-2 quanto ao eixo QRS normal).
      (1) DED é observado na HVD.
      (2) DEE é observado na HVE. No entanto, DEE é raro na HVE causada por sobrecarga de pressão; nesta situação, o eixo do QRS é dirigido inferiormente com mais frequência.
   b. Alterações nas voltagens do QRS. Anatomicamente, o VD ocupa a porção direita e anterior, e o VE ocupa a porção esquerda, inferior e posterior da massa ventricular. Com hipertrofia ventricular, a voltagem do complexo QRS aumenta na direção do respectivo ventrículo (ver Tabelas 2-5 e 2-6 para voltagens normais de R e S).
      (1) No plano frontal (Fig. 2-13, *A*),
         (a) HVE mostra voltagens de R aumentadas nas derivações I, II, aVL, aVF e, às

vezes, III, especialmente em bebês pequenos.

(b) HVD mostra voltagens de R aumentadas em aVR e III e voltagens de S aumentadas na derivação I

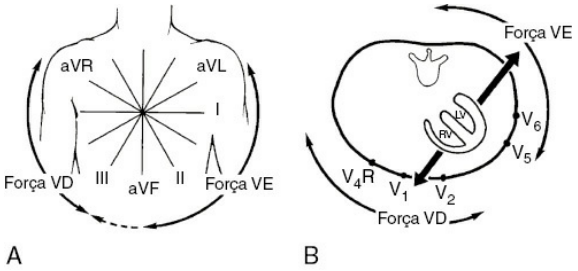


FIGURA 2-13

Forças ventriculares esquerdas e direitas nas projeções frontal **(*A*)** e horizontal **(*B*)**. ***A*,** Sistema de referência hexaxial. ***B*,** Plano horizontal. *(De Park MK, Guntheroth WG: How to Read Pediatric ECGs, ed 4, Phildelphia, Mosby 2006.)*

(2) No plano horizontal (Fig. 2-13, *B*),

(a) HVE mostra ondas R altas em V5 e V6 e/ou ondas S profundas em V4R, V1 e V2.

(b) HVD mostra ondas R altas em V4R, V1 e V2 e/ou ondas S profundas em V5 e V6.

c. Alterações na relação R/S. Um aumento na relação R/S nas DPD sugere HVD, e uma diminuição na relação dessas derivações sugere HVE. Um aumento na relação R/S nas DPE sugere HVE e uma diminuição na relação sugere HVD (Tabela 2-7).

d. Alterações no eixo de T. Na grave hipertrofia ventricular com isquemia relativa do miocárdio hipertrofiado, o eixo de T se altera. Na presença de critérios de hipertrofia ventricular, um ângulo QRS-T aumentado (90° ou mais) com o eixo de T fora da faixa normal indica um padrão de *strain.* Quando o eixo T permanece no quadrante normal (0 a +90°), um ângulo QRS-T aumentado indica um possível padrão de *strain.*

e. Alterações inespecíficas diversas

(1) HVD

(a) Uma onda T positiva em V1 após 3 dias de idade é um sinal de provável HVD.

(b) Uma onda Q em V1 (ou qR ou aRs) sugere HVD, embora possa estar presente na inversão ventricular.

(2) HVE

(a) Ondas Q profundas (≥ 5 mm) e/ou ondas T altas em V5 e V6 são sinais de HVE do tipo de sobrecarga de volume (muitas vezes observada com uma CIV com grande *shunt*).

(b) Ondas Q profundas observadas nas derivações inferiores (II, III e aVF) também

podem ser um sinal de HVE (VE dilatado ou hipertrofiado). Em geral, a onda Q na derivação III pode ser tão profunda quanto 6 mm em crianças pequenas.

2. Critérios de HVD

a. DED para a idade do paciente (Tabela 2-2).

b. Voltagens do QRS aumentadas para a direita e anteriores na presença de duração normal do QRS. Voltagens do QRS aumentadas na presença de uma duração prolongada do QRS indicam perturbação da condução ventricular, tal como BR ou pré-excitação WPW, em vez de hipertrofia ventricular.

(1) R em V1, V2 ou aVR maior que os limites superiores do normal para a idade do paciente (Tabela 2-5).

(2) S em I e V6 maior que os limites superiores do normal para a idade do paciente (Tabela 2-6).

c. Relação anormal R/S (Tabela 2-7).

(1) Relação R/S em V1 e V2 maior que os limites superiores do normal para a idade.

(2) Relação R/S em V6 menor que 1 após 1 mês de idade.

d. Onda T positiva em V1 em pacientes com mais de 3 dias de idade, contanto que a T seja positiva nas DPE (V5, V6). T positiva em V1 não é anormal em pacientes com 6 anos ou mais velhos.

e. Uma onda Q em V1 (padrão qR ou qRs) pode ser observada na HVD grave (é mais provavelmente inversão ventricular).

f. Na presença de HVD, um ângulo largo QRS-T (≥ 90°) com o eixo de T fora da faixa normal (em geral, no quadrante de 0 a -90°) indica um padrão de *strain*.

g. Quanto mais critérios independentes para HVD forem satisfeitos, mais provável é HVD. Uma força anormal para a direita e anterior é evidência mais forte do que uma que seja somente anterior ou somente para a direita. Por exemplo, ondas S grandes observadas em duas derivações, I e V6 (forças para a direita), não são tão fortes quanto uma grande onda S observada na derivação I e uma grande onda R observada em V2 (refletindo, ao mesmo tempo, forças para a direita e anteriores). Um exemplo de HVD com *strain* está representado na Figura 2-14.

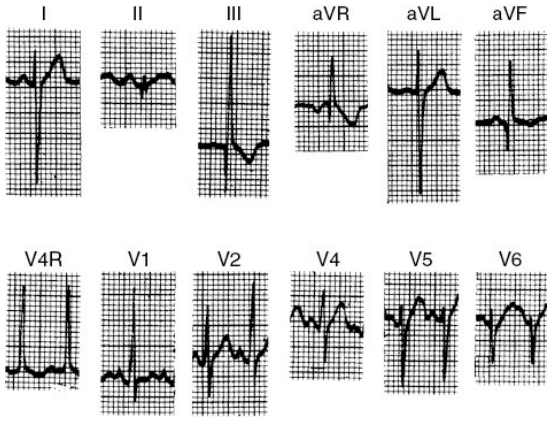


FIGURA 2-14

Traçado de um bebê de 10 meses com TF grave. O traçado mostra HVD com *strain.* Há DED (+150°). As ondas R em III (22 mm) e aVR (9 mm) e as ondas S em I (19 mm) e V6 (8 mm) são anormalmente grandes, indicando HVD. As relações R/S em V1 e V2 são anormalmente grandes, e a relação em V6 é menor que o LIN (Tabela 2-7), também indicando HVD. A onda S é invertida em aVF, com um eixo de T de -10° e um ângulo QRS-T largo (160°).

3. HVD no recém-nascido. O diagnóstico de HVD no recém-nascido é particularmente difícil por causa da grande dominância do VD durante esse período da vida. Os indícios seguintes, no entanto, são úteis.
   a. Ondas S na derivação I ≥ 12 mm.
   b. Ondas R em aVR ≥ 8 mm.
   c. As seguintes anormalidades em V1 também sugerem HVD.
      (1) Onda R pura (sem onda S) em V1 maior que 10 mm.
      (2) Um padrão qR em V1 (também encontrado em 10% dos recém-nascidos sadios).
      (3) Ondas T positivas em V1 em recém-nascidos com mais de 3 dias de idade (com T positiva em V6).
   d. DED maior que +180°.
4. Critérios de HVE
   a. DEE para a idade do paciente (Tabela 2-2).
   b. Voltagens do QRS em favor do VE na presença de duração normal do QRS.
      (1) R em I, II, III, aVL, V5 ou V6 maior que os limites superiores do normal para a idade (Tabela 2-5).
      (2) S em V1 ou V2 maior que os limites superiores do normal para a idade (Tabela 2-6).
   c. Relação anormal R/S. Uma relação R/S em V1 e V2 menor que os limites inferiores do normal para a idade do paciente (Tabela 2-7).
   d. Q em V5 e V6, de 5 mm ou mais, acoplada com ondas T simétricas altas nas mesmas derivações (tipo sobrecarga de volume).
   e. Na presença de HVE, um ângulo QRS-T largo (≥ 90°) com o eixo de T fora do

quadrante normal indica um padrão de *strain*. Isso é manifestado por ondas T invertidas na derivação I ou aVF.

f. Quanto mais satisfeitos os critérios independentes precedentes, maior é a probabilidade de HVE. Por exemplo, forças para a esquerda anormais observadas em três derivações (I, V5 e V6) não são tão fortes quanto a situação na qual força anormal para a esquerda (p. ex., S profunda em I) é combinada com forças anormais posteriores (S profunda em V2) ou força inferior anormal (R alta em aVF ou R alta em II). Em casos de lesões obstrutivas (p. ex., EAo), a força anormal é geralmente inferior (não mostrando DEE). Em caso de uma sobrecarga de volume (p. ex., CIV), a força anormal é geralmente para a esquerda (mostrando DEE). Um exemplo de HVE está representado na Figura 2-15.

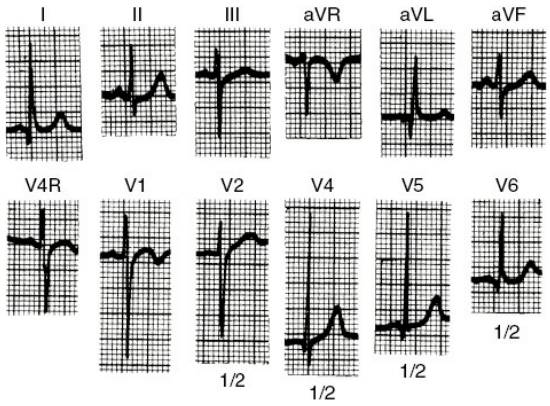


FIGURA 2-15

Traçado de um menino de 4 anos de idade com CIV moderada. O traçado mostra HVE sem padrão de *strain.* O eixo do QRS é 0° (DEE para a idade). As ondas R em I (17 mm), aVL (12 mm), V5 (44 mm) e V6 (27 mm) estão além dos limites superiores do normal, indicando força VE anormal. O eixo de T (+50°) está na faixa normal. Observar padronização pela metade em algumas derivações precordiais.

5. Critérios de hipertrofia biventricular (HBV).

Diagnóstico de HBV é frequentemente difícil porque as forças anormais VE e VD são opostas em direção e, por isso, tendem a se cancelar, resultando em voltagens do QRS relativamente pequenas (ou até mesmo normais).

a. Critérios de voltagem positivos para HVD e HVE na ausência de duração aumentada do QRS (tal como BR ou pré-excitação de WPW). Muitos casos de grandes voltagens do QRS sugestivas de HBV são observados em distúrbios da condução ventricular (com duração aumentada do QRS).

b. Critérios de voltagem positivos para HVD ou HVE e grandes voltagens (mas dentro dos limites normais) para o outro ventrículo, novamente na presença de duração normal do QRS.

c. Grandes complexos QRS isoelétricos em duas ou mais das derivações dos

membros e nas derivações medioprecordiais (V2 a V5), chamados fenômeno de Katz-Wachtel.

F. Distúrbios da Condução Ventricular

Condições que são agrupadas juntas como distúrbios da condução ventricular têm em comum o prolongamento anormal da duração do QRS (Fig. 2-16). Três tipos de perturbações da condução ventricular e seus achados característicos são os seguintes.

- Bloqueios de ramo direito e esquerdo, nos quais o prolongamento da duração do QRS é na parte terminal do complexo QRS (*i. e.*, "empastamento terminal") (Fig. 2-16, *B*).
- Pré-excitação de Wolff-Parkinson-White (WPW) mostra o prolongamento na parte inicial do complexo QRS (*i. e.*, borrão inicial ou onda delta) (Fig. 2-16, *C*).
- Bloqueio intraventricular no qual o prolongamento é através de todo o complexo QRS (Fig. 2-17, *D*).



FIGURA 2-16

Diagrama esquemático de três tipos de distúrbios da condução ventricular. ***A*,** Complexo QRS normal. ***B*,** Complexos QRS no BRD com empastamento terminal (*setas pretas*). ***C*,** Pré-excitação com onda delta (*empastamento inicial, seta aberta*). ***D*,** Bloqueio intraventricular no qual o prolongamento do complexo QRS ocorre em toda a duração do complexo QRS. *(De Park MK, Guntheroth WG: How to Read Pediatric ECGs, ed 4, Philadelphia, Mosby, 2006.)*

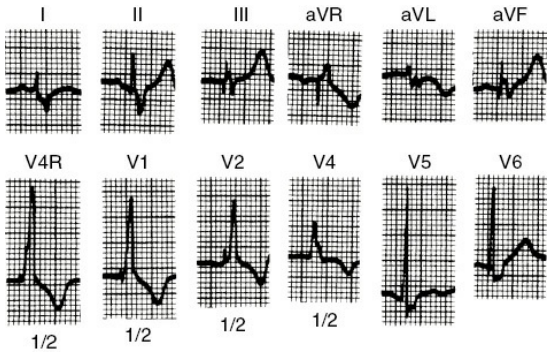


FIGURA 2-17

Traçado de um menino de 6 anos de idade que recebeu cirurgia corretiva para TF que envolveu ventriculotomia direita para fechamento CIV e ressecção da estenose infundibular. O eixo do QRS está apenas minimamente para a direita (em torno de +115°), mas a parte terminal (borrada) do QRS é claramente para a direita. A duração do QRS é prolongada (0,13 s). O vetor de T permanece normal (+10°). Embora haja voltagens de R anormalmente grandes em V4R, V1, e V2, com relações anormais R/S, não se pode fazer o diagnóstico de uma HVD adicional; pode ser tudo em decorrência do BRD.

A duração normal do QRS varia com a idade (Tabela 2-4). Em bebês, duração do QRS de 0,08 s (não 0,1 s, como em adultos) preenche o requisito para BRD. Portanto, determinação precisa da duração do QRS é necessária para diagnosticar distúrbios da condução ventricular.

1. Bloqueio de ramo direito (BRD)

a. BRD é a forma mais comum de distúrbio da condução ventricular em crianças.

b. A despolarização VD é retardada com o empastamento terminal do complexo QRS dirigido para o VD (*i. e.*, para a direita e anteriormente). A despolarização do VD não sofre oposição pela despolarização do VE devido à despolarização assíncrona das forças opostas. Por essas razões, as voltagens manifestadas pelo QRS são anormalmente grandes, muitas vezes uma fonte de interpretação equivocada da condição como hipertrofia ventricular. É o mesmo caso com BRE. Assim, maiores voltagens do QRS tanto para o VD quanto para o VE são vistas em BRD e BRE (somente BRD será apresentado aqui, visto que BRE é extremamente raro em pacientes pediátricos).

c. As duas doenças pediátricas mais comuns que se apresentam com BRD são CIA e distúrbios da condução subsequentes à cirurgia cardíaca, envolvendo uma ventriculotomia direita. Outras condições muitas vezes associadas a BRD incluem anomalia de Ebstein, CoAo em bebês com menos de 6 meses de idade, DCE, DAPVP e, ocasionalmente, crianças normais.

d. O significado do BRD em crianças é diferente daquele em adultos. Em diversos exemplos pediátricos de BRD, o feixe direito está intacto. Na CIA, a duração prolongada do QRS é o resultado de um caminho mais longo através de um VD dilatado, em vez de um bloqueio real no feixe direito. A ventriculotomia direita para reparo de CIV ou tetralogia de Fallot interrompe a rede de Purkinje subendocárdica do VD e causa prolongamento da duração do QRS sem necessariamente lesar o feixe direito.

e. Padrão RSR'. Embora o padrão RSR' (ou rSr') em V1 seja incomum em adultos, trata-se de um achado *normal* em bebês, crianças aprendendo a andar e crianças pequenas. Alguns deles são incorretamente interpretados como *bloqueio incompleto do ramo direito (BIRD)* ou HVD por leitura de computador e por médicos similarmente. Olhando-o de pontos de vista vectocardiográficos, para que um padrão de ECG de recém-nascido mude para o padrão adulto, ele deve passar por um estágio no qual apareça o padrão rSr' ou RsR'; é quase impossível um ECG de recém-nascido mudar para o padrão adulto sem passar pelo estágio de rSr' (ou rsR'). A seguir, há alguns esclarecimentos sobre algumas questões relacionadas com o padrão rSr' em V1.

(1) Um padrão rsR' em V1 é normal se a duração do QRS e a voltagem do QRS

forem normais.

(2) Se o padrão rSr' for associado à duração ligeiramente prolongada do QRS (não a ponto de satisfazer o critério de BRD), ele, então, é BRD incompleto. Neste caso, a voltagem do QRS poderia ser ligeiramente aumentada.

(3) Se o padrão rsR' estiver associado à duração ligeiramente prolongada do QRS e uma voltagem anormalmente grande do QRS, ainda é BIRD, não hipertrofia ventricular.

(4) HVD está justificada apenas se houver uma voltagem anormal do QRS na presença de duração normal do QRS.

f. Bloqueio incompleto do ramo direito (BIRD). A fisiopatologia e o significado clínico do BIRD são semelhantes aos do BRD conforme discutido anteriormente. Alguns cardiologistas preferem o termo "retardo da condução do VD", e não "bloqueio", como em BIRD. A prevalência de BIRD na população pediátrica não é conhecida, mas pode ser em torno de 1% em crianças normais e 5% a 10% na população adulta.

g. Critérios de BRD (Fig. 2-17)

(1) DED pelo menos da parte terminal do complexo QRS. O vetor QRS inicial é normal.

(2) Duração do QRS mais longa que os limites superiores do normal para a idade do paciente (Tabela 2-4).

(3) Borramento terminal do complexo QRS dirigido para a direita e, em geral (mas nem sempre), anteriormente.

(a) S largo e borrado em I, V5 e V6.

(b) R terminal borrado em aVR e nas DPD (*i. e.*, V4R, V1 e V2), com um padrão rsR'.

(4) Desvio do segmento ST e inversão de onda T são comuns em adultos, mas não em crianças.

(5) É impreciso fazer um diagnóstico de hipertrofia ventricular na presença de BRD, visto que é esperado que ocorra maior potencial de manifestação de ambos os ventrículos com real hipertrofia ventricular como resultado de forças sem oposição assíncronas do VD e VE (conforme explicado anteriormente).

2. Bloqueio intraventricular. No bloqueio intraventricular, o prolongamento é por meio de toda a duração do complexo QRS, e não se assemelha ao BRD ou ao BRE (Fig. 2-16, *D*). Ele está associado a distúrbios metabólicos (hiperpotassemia), isquemia miocárdica (p. ex., durante ou após reanimação cardiopulmonar), drogas (p. ex., quinidina, procainamida, antidepressivos tricíclicos) e doenças miocárdicas difusas (fibrose miocárdica e doenças sistêmicas com comprometimento miocárdico). As condições observadas com o bloqueio intraventricular são frequentemente mais sérias que aquelas observadas com BR ou pré-excitação WPW.

3. Pré-excitação de Wolff-Parkinson-White

a. Na pré-excitação WPW, a parte inicial do complexo QRS é borrada, com uma onda "delta" (Fig. 2-16, *C*). A Figura 2-18 é um exemplo de pré-excitação de WPW.

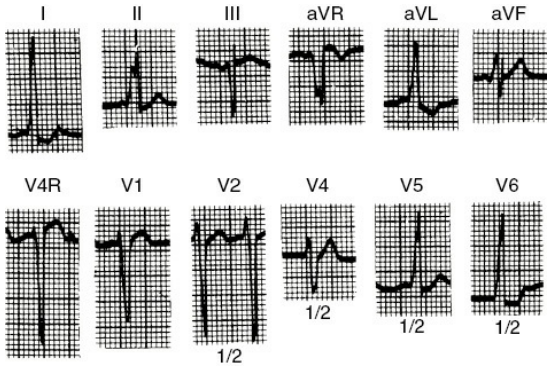


FIGURA 2-18

Traçado de um bebê de 6 meses de idade com possível doença de armazenamento de glicogênio. A duração do QRS está aumentada para 0,1 s (LSN é 0,06 para a idade). Há ondas delta na parte inicial do complexo QRS, as quais são melhor visualizadas em I, aVL e V5. O eixo do QRS é 0° (DEE para a idade) e as grandes voltagens do QRS para a esquerda e posteriores são anormais; no entanto, com pré-excitação, o diagnóstico de HVE não pode ser feito.

b. Pré-excitação de WPW resulta de uma via anômala de condução (*i. e.*, feixe de Kent) entre o átrio e o ventrículo, desviando-se do retardo normal da condução pelo nó AV.

c. Na presença deste achado, o diagnóstico de hipertrofia ventricular não pode ser feito com segurança, pela mesma razão que com o BR.

d. Pacientes com pré-excitação de WPW são propensos a ataques de taquicardia supraventricular paroxística (TSV). Quando há uma história de TSV, o diagnóstico de síndrome de WPW é justificado.

e. Critérios de pré-excitação WPW

(1) Intervalo PR curto, menor que os limites inferiores do normal para a idade do paciente. Os limites inferiores do intervalo PR normal são os seguintes:

(a) < 3 anos, 0,08 s

(b) 3 a 16 anos, 0,1 s

(c) > 16 anos, 0,12 s.

(2) Onda delta (borramento inicial do complexo QRS).

(3) Duração prolongada do QRS (além do LSN).

f. Outras formas raras de pré-excitação também podem resultar em grave taquicardia.

(1) Pré-excitação de Lown-Ganong-Levine é caracterizada por um intervalo PR curto e duração normal do QRS (sem uma onda delta). As fibras de James (que conectam o átrio e o feixe de His) contornam o nó AV superior e produzem um

intervalo PR curto, mas os ventrículos são despolarizados normalmente através do sistema de His-Purkinje. Quando há uma história de TSV, a condição pode ser chamada de síndrome de Lown-Ganong-Levine; na ausência dessa história, o ECG deve ser lido como “intervalo PR curto”.

(2) Pré-excitação tipo Mahaim é caracterizada por um intervalo PR normal e duração longa do QRS com uma onda delta intermitente. As fibras de Mahaim conectam o nó AV (ou parede atrial direita lateral) e o ventrículo direito contornando o feixe de His e “curto-circuitando” para o ventrículo direito, com resultantes complexos QRS que apresentam morfologia de BRE.

4. Hipertrofia ventricular *versus* distúrbios da condução ventricular

Duas anormalidades ECG pediátricas comuns, hipertrofia ventricular e distúrbios da condução ventricular frequentemente se manifestam com voltagens aumentadas do QRS; assim, nem sempre é fácil diferenciar uma da outra. Uma medida precisa da duração do QRS é essencial. A conduta a seguir pode ajudar na diferenciação dessas duas condições (Fig. 2-19).

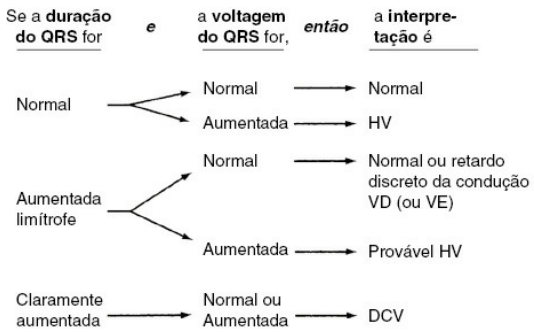


FIGURA 2-19

Algoritmo para diferenciação entre hipertrofia ventricular e distúrbios da condução ventricular. DCV, distúrbio da condução ventricular; HV, hipertrofia ventricular.

a. Quando a duração do QRS é normal, voltagens normais do QRS indicam um ECG normal, e voltagens aumentadas do QRS podem indicar hipertrofia ventricular.

b. Quando a duração do QRS está claramente prolongada, voltagens tanto normais quanto aumentadas do QRS indicam distúrbio da condução ventricular. Nesta situação, uma voltagem aumentada do QRS não indica a presença de hipertrofia ventricular adicional.

c. Quando a duração do QRS está aumentada apenas de modo limítrofe, a diferenciação de hipertrofia ventricular e distúrbio da condução ventricular é difícil. Em geral, um aumento limítrofe na voltagem do QRS, especialmente sem o borramento terminal ou inicial, favorece hipertrofia ventricular em vez de distúrbios da

condução. Quando a voltagem do QRS é normal, o ECG pode ser interpretado como normal ou como um retardo brando da condução do VD ou VE.

G. Alterações Patológicas do Segmento ST e da Onda T

Nem todos os desvios do segmento ST são anormais. Elevação ou depressão de até 1 mm nas derivações dos membros e de até 2 mm nas derivações precordiais estão dentro dos limites normais.

1. **Desvio não patológico do segmento ST.** Dois tipos comuns de desvios não patológicos do segmento ST são a depressão de J e a repolarização precoce. O vetor de T permanece normal nessas situações.
   a. **Depressão de J.** Depressão de J é um desvio da junção entre o complexo QRS e o segmento ST (ponto J) sem depressão sustentada do segmento ST (Fig. 2-20, *A*).
   b. **Repolarização precoce.** Na repolarização precoce, todas as derivações com ondas T positivas têm segmentos ST elevados, e as derivações com ondas T invertidas têm segmentos ST deprimidos. Esta condição, observada em adolescentes e adultos jovens sadios, assemelha-se ao desvio do segmento ST observado na pericardite aguda; na primeira, o segmento ST é estável e, na última, o segmento ST retorna à linha isoelétrica.
2. **Desvio patológico do segmento ST.** Desvios anormais do segmento ST frequentemente são acompanhados por inversão de onda T. Um desvio patológico do segmento ST assume uma das seguintes formas:

• Inclinação para baixo, seguida por uma onda T difásica ou invertida (Fig. 2-20, *B*).
• Elevação ou depressão horizontal, sustentada por > 0,08 s (Fig. 2-20, *C*).

Exemplos de desvios patológicos do segmento ST e alterações da onda T incluem HVE ou HVD com *strain;* efeitos digitálicos; pericardite; miocardite e infarto do miocárdio.

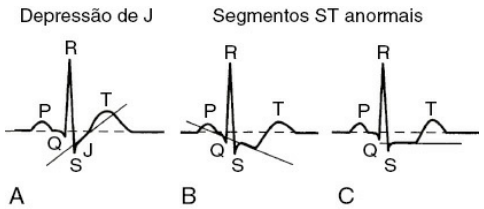


FIGURA 2-20

Alterações de ST e T não patológicas (não isquêmicas) e patológicas (isquêmicas). ***A*,** Alteração não isquêmica característica do segmento ST chamada depressão de J; notar que a inclinação de ST é para cima. ***B*** *e* ***C*,** Alterações isquêmicas ou patológicas do segmento ST. Inclinação descendente do segmento ST está mostrada em ***B*.** Segmento ST horizontal está sustentado em ***C*.**

a. **Pericardite:** as alterações ECG observadas na pericardite consistem no seguinte:

(1) Derrame pericárdico pode produzir baixas voltagens do QRS (com < 5 mm em cada uma das derivações dos membros).

(2) Dano miocárdico subepicárdico produz as seguintes alterações dependentes do tempo no segmento ST e onda T (Fig. 2-21).

(a) Elevação do segmento ST nas derivações que representam o VE.

(b) O segmento ST retornando ao normal dentro de 2 ou 3 dias.

(c) Inversão da onda T (com segmento ST isoelétrico) 2 a 4 semanas depois da instalação da pericardite.

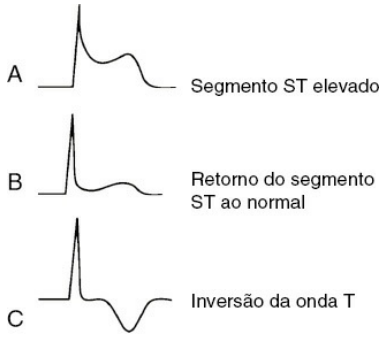


FIGURA 2-21

Alterações no decorrer do tempo do segmento ST e onda T na pericardite. *(De Park MK, Guntheroth WG: How to Read Pediatric ECGs, ed 4, Philadelphia, Mosby, 2006.)*

b. **Miocardite:** achados ECG de miocardite reumática ou viral são relativamente inespecíficos e podem envolver todas as fases do ciclo cardíaco: bloqueio AV de primeiro ou segundo grau, baixas voltagens do QRS (5 mm ou menos em todas as seis derivações dos membros), amplitude diminuída da onda T, prolongamento do QT e/ou arritmias cardíacas.

c. **Infarto do miocárdio (IM):** os achados ECG de infarto do miocárdio, que são dependentes do tempo, estão ilustrados na Figura 2-22. As derivações que mostram essas anormalidades variam com a localização do infarto. Elas estão resumidas na Tabela 2-9.

(1) Em pacientes adultos com IM agudo, os achados de ECG mais comuns são aqueles da fase evolutiva inicial, a qual consiste em ondas Q patológicas (anormalmente largas e profundas), elevação do segmento ST e inversão de onda T.

(2) Achados de ECG frequentes em crianças com IM agudo incluem ondas Q largas, elevação do segmento ST (> 2 mm) e prolongamento do QTc (> 0,44 s) com ondas Q anormais acompanhando.

(3) A duração da onda Q patológica é ≥ 0,04 s em adultos; ela deve ser pelo menos 0,03 s em crianças.

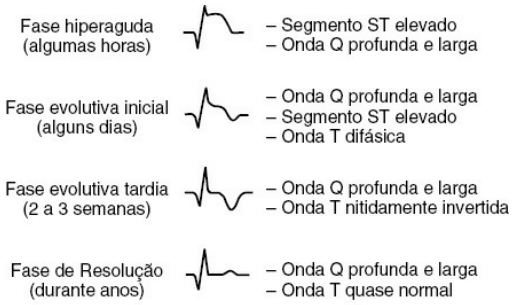


FIGURA 2-22

Alterações sequenciais no segmento ST e onda T no infarto do miocárdio. *(De Park MK, Guntheroth WG: How to Read Pediatric ECGs, ed 4, Phildelphia, Mosby, 2006.)*

TABELA 2-9

DERIVAÇÕES QUE MOSTRAM ACHADOS DE ECG ANORMAIS NO INFARTO DO MIOCÁRDIO

	DERIVAÇÕES DOS MEMBROS	DERIVAÇÕES PRECORDIAIS
Laterais	I, aVL	V5, V6
Anteriores		V1, V2, V3
Anterolaterais	I, aVL	V2 a V6
Diafragmáticas	II, III, aVF	
Posteriores		V1 a V3[a]

[a]Nenhuma das derivações é orientada para a superfície posterior do coração. Por essa razão, as alterações ao ECG observadas nas derivações V1 a V3 serão imagens em espelho das alterações esperadas do infarto (p. ex., ondas R altas e levemente largas comparáveis a ondas Q anormais, e ondas T simétricas, altas e largas, em V1 e V2).

H. Distúrbios Eletrolíticos

1. Cálcio
   a. **Hipocalcemia** produz prolongamento do segmento ST, com resultante prolongamento do intervalo QTc. A duração da onda T permanece normal.
   b. **Hipercalcemia** encurta o segmento ST sem afetar a onda T, com resultante encurtamento do intervalo QTc (Fig. 2-23).



FIGURA 2-23

Achados ao ECG de hipercalcemia e hipocalcemia. *(De Park MK, Guntheroth WG: How to Read Pediatric ECGs, ed 4, Philadelphia, Mosby, 2006.)*

2. Potássio
   a. **Hipopotassemia** produz uma das alterações menos específicas do ECG.
      (1) Quando o nível K de potássio sérico é < 2,5 mEq/L, as alterações ECG consistem em uma onda U proeminente com aparente prolongamento do intervalo QTc, ondas

T achatadas ou difásicas e depressão do segmento ST (Fig. 2-24).

(2) Com ainda menor K sérico, o intervalo PR se torna prolongado, e pode ocorrer bloqueio sinoatrial.

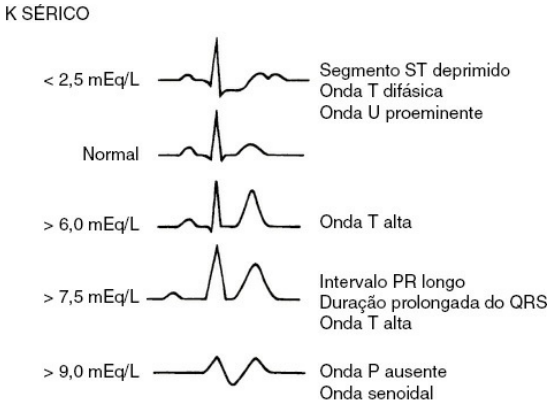


FIGURA 2-24

Achados ao ECG de hipopotassemia e hiperpotassemia. *(De Park MK, Guntheroth WG: How to Read Pediatric ECGs, ed 4, Phildelphia, Mosby, 2006.)*

b. **Hiperpotassemia.** Uma hiperpotassemia progressiva produz as seguintes alterações sequenciais ao ECG (Fig. 2-24). É possível observar melhor tais alterações ECG nas derivações II e III e nas derivações precordiais esquerdas.

(1) Ondas T altas, em tenda, mais bem observadas nas derivações precordiais

(2) Prolongamento da duração do QRS

(3) Prolongamento do intervalo PR

(4) Desaparecimento de ondas P

(5) Complexos QRS difásicos largos, bizarros (onda senoidal)

(6) Eventual assistolia.

Capítulo 3

Radiografia de Tórax

Radiografia de tórax era uma parte essencial da avaliação cardíaca antes que os estudos ecocardiográficos (eco) se tornassem amplamente disponíveis aos cardiologistas. Este exame simples permanece muito útil para os médicos que não têm acesso ao ecocardiógrafo. Além disso, anormalidades cardiovasculares podem ser incidentalmente suspeitadas a partir dos filmes radiográficos de tórax.

As informações obtidas pelas radiografias de tórax incluem (1) tamanho e silhueta cardíacos, (2) aumento de câmaras cardíacas específicas, (3) fluxo sanguíneo pulmonar (FP) ou trama vascular pulmonares (TrVP) e (4) outra informação concernente ao parênquima pulmonar, coluna vertebral, tórax ósseo, *situs* abdominal, e assim por diante.

A. Tamanho e Silhueta Cardíacos

1. Tamanho cardíaco: o índice cardiotorácico (ICT) é obtido dividindo-se o maior diâmetro transverso do coração pelo maior diâmetro interno do tórax (Fig. 3-1). O índice CT é calculado pela seguinte fórmula:

$$\text{Índice CT} = (A + B) \div C$$

Um índice CT maior que 0,5 é considerado indicador de cardiomegalia. No entanto, o índice CT não pode ser utilizado com qualquer precisão em recém-nascidos e bebês pequenos, nos quais uma boa radiografia de tórax inspirada raramente é obtida.

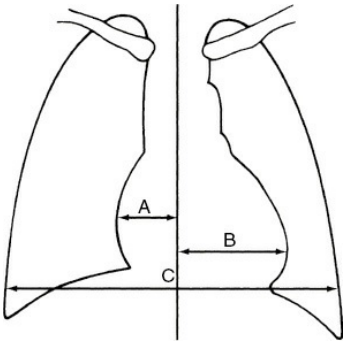


FIGURA 3-1
Medida do índice cardiotorácico (ICT) a partir da projeção anteroposterior de uma radiografia de tórax.

2. Silhueta cardíaca normal: as estruturas que formam os limites cardíacos nas projeções posteroanterior e lateral de uma radiografia de tórax são mostradas na Figura 3-2. No recém-nascido, no entanto, uma silheta cardíaca normal típica como mostrado na Figura 3-2 raramente é observada por causa da presença de um timo grande.
3. Silhueta cardíaca anormal: o formato oval do coração, às vezes, fornece indícios importantes quanto ao tipo de defeito cardíaco (Fig. 3-3).
   a. Coração em formato de bota com TrVP diminuídas é observado em bebês cianóticos com TF e em alguns bebês com atresia tricúspide (Fig. 3-3, *A*).
   b. Coração com pedículo vascular estreito e silhueta de ovo deitado, TrVP aumentadas em um bebê cianótico sugerem fortemente TGA (Fig. 3-3, *B*).
   c. Sinal do boneco de neve com TrVP aumentadas é observado em bebês com o tipo supracardíaco de DAPVP (Fig. 3-3, *C*).

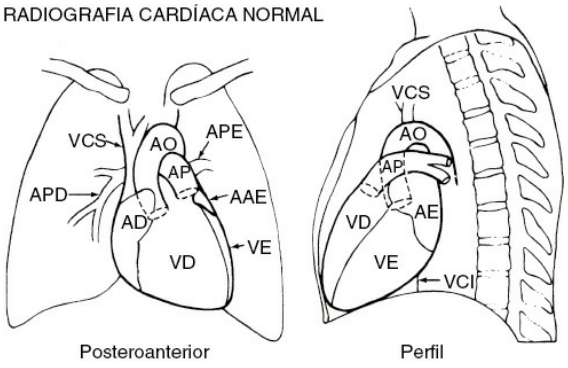


FIGURA 3-2
Projeções posteroanterior e de perfil da silhueta cardíaca normal. *(De Park MK: Park's Petriatric Cardiology for Practitioners, ed 6, Philadelphia, Mosby, 2014.)*

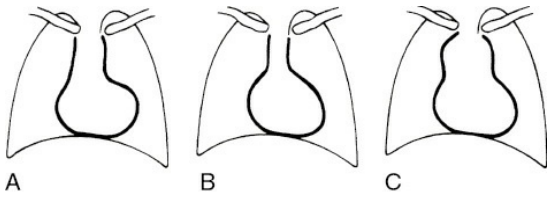


FIGURA 3-3

Silhueta cardíaca anormal. ***A,*** Coração em formato de bota. ***B,*** Coração em formato oval. ***C,*** Sinal do boneco de neve. *(De Park MK: Park's Pediatric Cardiology for Practitioners, ed 6, Philadelphia, Mosby, 2014.)*

B. Câmaras Cardíacas e Grandes Artérias

1. Aumento de câmaras isoladas
   a. Aumento atrial esquerdo (AAE). AAE discreto é melhor reconhecido na projeção lateral pela protrusão posterior da borda AE (Fig. 3-4). Um aumento do AE pode produzir dupla densidade na vista posteroanterior. Com aumento adicional, a aurícula do átrio esquerdo se torna proeminente na borda cardíaca esquerda, e o brônquio principal esquerdo é elevado.
   b. Aumento ventricular esquerdo (AVE): na projeção posteroanterior, o ápice do coração está desviado para a esquerda e inferiormente. No perfil, a borda cardíaca posterior inferior é desviada ainda mais posteriormente (Fig. 3-4).
   c. Aumento atrial direito (AAD): na projeção posteroanterior, um aumento do AD resulta em uma proeminência aumentada da borda cardíaca inferior direita (Fig. 3-5).
   d. Aumento ventricular direito (AVD): AVD é melhor reconhecido na projeção de perfil pelo preenchimento do espaço retroesternal (Fig. 3-5).

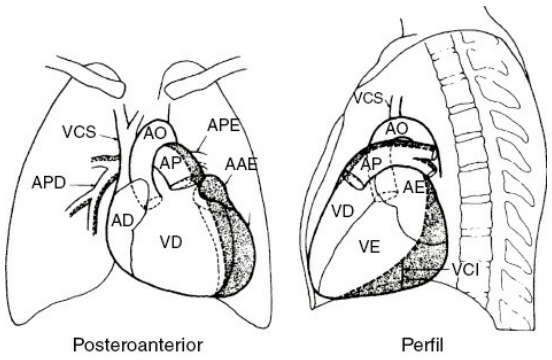


FIGURA 3-4

Diagramas de projeção posteroanterior e de perfil de radiografia de tórax demonstrando aumento do AE e VE, conforme observado em um paciente com CIV moderada. Aumento do AE, VE e AP principal e trama vascular pulmonar estão presentes.

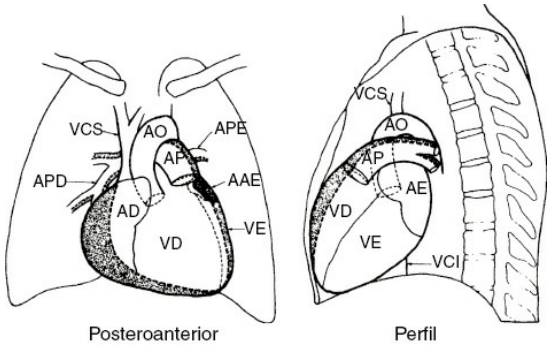


FIGURA 3-5

Diagramas de projeção posteroanterior e de perfil de radiografias de tórax demonstrando aumento do AD e VE, conforme observado em um paciente com grande CIA. A trama vascular pulmonar também está aumentada. O aumento VD é melhor observado na incidência de perfil. AO, aorta; AAE, aurícula do átrio esquerdo. Outras abreviações são encontradas nas páginas xi a xii.

2. O tamanho das grandes artérias

a. Dilatação da artéria pulmonar (DAP) na projeção posteroanterior ocorre por um dos seguintes (Fig. 3-6, *A*):

(1) Dilatação pós-estenótica (p. ex., estenose de valva pulmonar)

(2) Fluxo sanguíneo aumentado através da AP (p. ex., CIA, CIV)

(3) Pressão aumentada na AP (*i. e.*, hipertensão pulmonar)

(4) Ocasionalmente em adolescência normal, especialmente em meninas

b. Um segmento côncavo da AP com resultante coração em formato de bota é observado na TF e atresia tricúspide (Fig. 3-6, *B*).

c. Dilatação da aorta. Uma aorta ascendente (AA) aumentada é observada na EAo (pela dilatação pós-estenótica) e TF e menos frequentemente na PCA, CoAo ou hipertensão sistêmica. Quando a aorta ascendente e o arco aórtico estão aumentados, o botão aórtico (PBAo) pode-se tornar proeminente na projeção posteroanterior (Fig. 3-6, *C*).

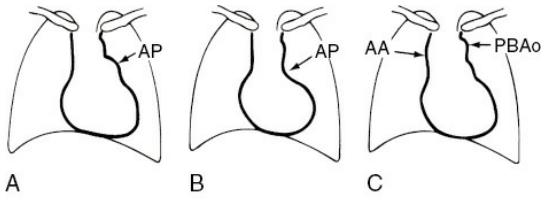


FIGURA 3-6

Anormalidades das grandes artérias. ***A,*** Segmento proeminente da AP principal. ***B,*** Segmento côncavo da AP. ***C,*** Dilatação da aorta ascendente (*AA*) e proeminência do botão aórtico (*PBAo*). *(De Park MK: Park's Pediatric Cardiology for Practitioners, ed 6, Philadelphia, Mosby, 2014.)*

C. Trama Vascular Pulmonar

Um dos principais objetivos do exame radiológico é a avaliação do fluxo sanguíneo pulmonar.

1. Trama vascular pulmonar (TrVP) aumentada está presente quando as artérias pulmonares aparecem aumentadas e se estendem para além do terço lateral do campo pulmonar, onde elas não costumam estar presentes, e há vascularidade aumentada nos ápices pulmonares onde os vasos geralmente estão colapsados.
   a. TrVP aumentada em uma criança acianótica sugerem lesão de *shunt* da esquerda para a direita, tais como CIA, CIV, PCA, DCE, DAPVP, ou qualquer combinação destas.
   b. Em um bebê cianótico, TrVP aumentada pode indicar TGA, DAPVP, SCEH, *truncus arteriosus* persistente ou ventrículo único.
2. TrVP diminuída é suspeitada quando o hilo parece pequeno, os campos pulmonares restantes aparecem em negro, e os vasos parecem pequenos e finos. Campos pulmonares isquêmicos em pacientes cianóticos sugerem estenose crítica ou atresia das valvas pulmonar ou tricúspide ou TF.
3. Congestão venosa pulmonar, a qual é caracterizada por uma margem enevoada e indistinta da vasculatura pulmonar, é observada na SCEH, EM, DAPVP, *cor triatriatum* e assim por diante.
4. Vasculatura pulmonar normal está presente em pacientes com EP leve a moderada e em pacientes com pequenos defeitos de *shunt* E-D.

D. Análise Sistemática

A interpretação das radiografias de tórax deve incluir uma rotina sistemática para evitar não perceber alterações anatômicas importantes para o diagnóstico cardíaco.

1. Localização do fígado e da bolha de gás do estômago
   a. O ápice cardíaco deve estar no mesmo lado que o estômago ou oposto à sombra hepática.
   b. Quando há heterotaxia, com o ápice à direita e o estômago à esquerda, ou vice-versa, é grande a probabilidade de um defeito cardíaco sério.
   c. Um fígado mediano é associado à síndrome de asplenia (de Ivermark) ou síndrome de poliesplenia.
2. Aspecto esquelético das radiografias de tórax
   a. *Pectus excavatum* pode criar a falsa impressão de cardiomegalia na projeção posteroanterior.
   b. Escoliose e anormalidades vertebrais torácicas são achados frequentes em pacientes cardíacos.
   c. Entalhamento costal é um achado específico de CoAo em uma criança geralmente com mais de 5 anos de idade; costuma ser observado entre a quarta e a oitava

costelas.

3. Identificação da aorta
   a. Quando a aorta descendente é visualizada à esquerda da coluna vertebral, um arco aórtico esquerdo está presente.
   b. Quando a aorta descendente é vista à direita da coluna vertebral, um arco direito está presente. Um arco aórtico à direita está frequentemente associado à TF ou *truncus arteriosus* persistente.
   c. É possível observar na CoAo uma “figura de um 3” em um RX com exposição intensa ou uma indentação em formato de E em um esofagograma com bário.
4. Mediastino superior
   a. O timo é proeminente em bebês sadios e pode dar falsa impressão de cardiomegalia.
   b. Uma sombra mediastinal estreita é observada na TGA ou na síndrome de DiGeorge.
   c. Um sinal “de boneco de neve” é observado em bebês (em geral, com mais de 4 meses) com DATVP supracardíaca.
5. Parênquima pulmonar
   a. Uma densidade de longa duração, particularmente no campo pulmonar inferior direito, sugere sequestro broncopulmonar.
   b. Uma sombra vascular vertical ao longo da borda cardíaca inferior direita pode sugerir DAPVP do lobo inferior (a síndrome da cimitarra).

PARTE II

MÉTODOS DIAGNÓSTICOS UTILIZADOS NA AVALIAÇÃO CARDÍACA

Na avaliação de pacientes com cardiopatias, estão disponíveis inúmeros métodos diagnósticos especiais para o cardiologista. Não cardiologistas têm a oportunidade de usufruir de alguns métodos não invasivos, como ecocardiografia, teste ergométrico e ECG ambulatorial (p. ex., monitor Holter). A ressonância magnética (RM) e a tomografia computadorizada (TC) são outros métodos não invasivos que se tornaram populares nos últimos anos; cateterismo cardíaco e angiocardiografia são exames invasivos. Embora procedimentos de intervenção com cateter não sejam diagnósticos, eles estão incluídos nesta seção, pois geralmente são realizados com o cateterismo cardíaco.

Capítulo 4

Ferramentas de Imagem não Invasivas

I. ECOCARDIOGRAFIA

Ecocardiografia (eco) é um exame não invasivo extremamente útil, utilizado no diagnóstico e tratamento de cardiopatias. O exame começa com uma ecocardiografia bidimensional em tempo real, que produz imagens de alta resolução das estruturas cardíacas e de seu movimento e das estruturas vasculares que entram e saem do coração. Com o suporte do Doppler e do mapeamento do fluxo em cores, os exames de ecocardiografia fornecem informações anatômicas e quantitativas confiáveis, como função ventricular, gradientes de pressão por meio das valvas cardíacas e vasos sanguíneos e a estimativa das pressões nas grandes artérias e ventrículos.

A. Ecocardiografia Bidimensional

A ecocardiografia bidimensional de rotina (eco 2D) é obtida de quatro locais de colocação do transdutor: paraesternal, apical, subcostal e na fúrcula esternal. Imagens abdominais e subclaviculares também são úteis. As Figuras 4-1 a 4-9 ilustram imagens padrão de eco 2D do coração e dos grandes vasos. A seguir, é dada uma breve descrição das imagens-padrão de eco 2D.

Dimensões selecionadas das estruturas cardíacas e das grandes artérias são apresentadas no Apêndice D. Essas tabelas são frequentemente utilizadas na prática da cardiologia pediátrica. Estão incluídas medidas do VE no modo M (Tabela D-1); medidas independentes no modo M do VD, da aorta e do AE (Tabela D-2); da raiz aórtica e da aorta (Tabela D-3); da valva pulmonar e das artérias pulmonares (Tabela D-4); e das valvas atrioventriculares (Tabela D-5). Dimensões normais das artérias coronárias são mostradas na Tabela D-6.

1. Incidências paraesternais do eixo longo (Fig. 4-1)

a. A incidência padrão do eixo longo (Fig. 4-1, *A*).

(1) Esta é uma incidência muito importante para a avaliação de anormalidades na valva mitral ou próximo a ela, no AE, VE, VSVE, valva aórtica, raiz aórtica, aorta ascendente e septo ventricular.

(2) No coração normal, existe continuidade mitroaórtica (ou seja, o folheto mitral anterior é contíguo à parede posterior da aorta).

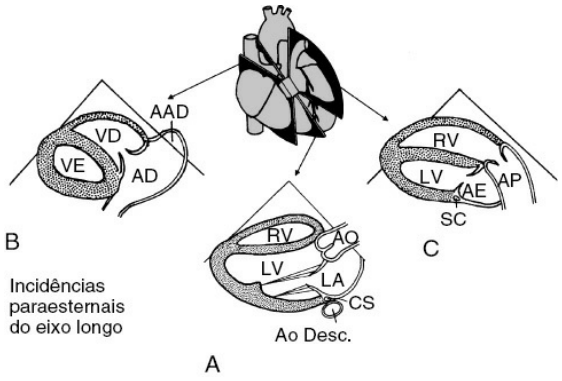


FIGURA 4-1

Diagrama de importantes incidências de ecocardiografia bidimensionais obtidas com o transdutor na posição paraesternal do eixo longo. ***A,*** Incidência padrão do eixo longo, ***B,*** incidência de via de entrada do VD e ***C,*** incidência da via de saída do VD. AO, aorta; SC, seio coronário; Ao Desc., aorta descendente; AE, átrio esquerdo; VE, ventrículo esquerdo; AP, artéria pulmonar; AD, átrio direito; AAD, apêndice atrial direito; VD, ventrículo direito. *(De Park MK: Park's Pediatric Cardiology for Practitioners, ed 6, Philadelphia, Mosby, 2014.)*

(3) A cúspide direita e a cúspide não coronariana da valva aórtica são observadas, mas a cúspide do seio coronário esquerdo encontra-se fora deste plano.

(4) DSV da tetralogia de Fallot e tronco arterial persistente são imediatamente observados adjacentes à valva aórtica.

(5) Os folhetos anterior e posterior da valva mitral e as inserções das cordas tendíneas e do músculo papilar são observadas. O prolapso da valva mitral (PVM) tem melhor avaliação nesta incidência.

(6) O seio coronário é frequentemente observado como um pequeno círculo no sulco atrioventricular. Um seio coronário (SC) aumentado pode sugerir VCS esquerda, drenagem anômala total de veias pulmonares (DATVP) para o seio coronário, fístula AV coronária e, raramente, pressão atrial direita elevada.

(7) O derrame pericárdico é prontamente observado nesta incidência.

b. Incidência do influxo do VD (Fig. 4-1, *B*).

(1) Esta incidência mostra anormalidades na cavidade do AD, no influxo do VD e na valva tricúspide.

(2) São avaliadas anormalidades na valva tricúspide (regurgitação, prolapso). É uma boa incidência para se registrar a velocidade do jato de regurgitação ou insuficiência

da tricúspide (IT) (para estimar a pressão sistólica do VD).

(3) O septo ventricular próximo à VT é o septo muscular de via de entrada; o restante é o septo trabecular.

(4) O apêndice atrial direito (AAD) também pode ser observado nesta incidência.

c. Incidência da via de saída do VD (Fig. 4-1, *C*).

(1) Anormalidades na VSVD, na valva pulmonar e na AP principal são imediatamente observadas, e sua gravidade é determinada com facilidade.

(2) O septo infundibular supracristal (via de saída) é observado próximo à valva pulmonar.

2. Incidências paraesternais do eixo curto: avaliam a valva aórtica, as artérias coronárias, a valva mitral e os músculos papilares.

a. O nível da valva aórtica (Fig. 4-2, *A*).

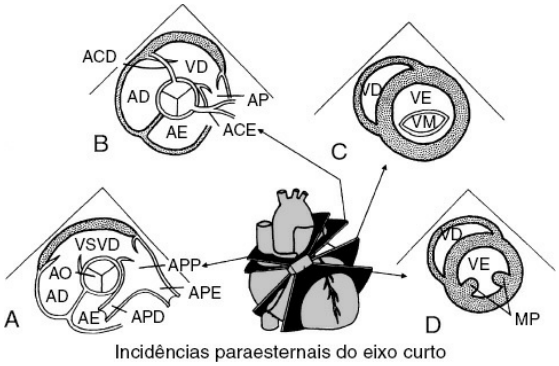
(1) A valva aórtica normal tem um círculo e três folhetos, com a aparência da letra "Y" durante a diástole. Anormalidades da valva aórtica (bicúspide, unicúspide ou displásica) são avaliadas nesta incidência.

(2) Estenoses da valva pulmonar e de ramos da AP podem ser avaliadas por Doppler e por mapeamento do fluxo em cores.

(3) A PCA é examinada por imagens de fluxo em cores e Doppler.

(4) A CIV tipo membranosa é observada distal à valva tricúspide (na posição de 10 horas).

(5) As CIV infracristais e supracristais da via de saída são observadas em posição anterior à valva aórtica, próximo à valva pulmonar (na posição de 12 a 2 horas).



Incidências paraesternais do eixo curto

FIGURA 4-2

Diagrama de um conjunto de incidências paraesternais do eixo curto. ***A,*** Nível das valvas semilunares e das grandes artérias. ***B,*** Nível da artéria coronária. ***C,*** Nível da valva mitral. ***D,*** Nível do músculo papilar. AO, aorta; AE, átrio esquerdo; ACE, artéria coronária esquerda; APE, artéria pulmonar esquerda; VE, ventrículo esquerdo; APP, artéria pulmonar principal; VM, valva mitral; MP, músculo papilar; AD, átrio direito; ACD, artéria coronária esquerda; APD, artéria pulmonar direita; VD, ventrículo direito; VSVD, via de saída do ventrículo direito. *(De Park MK: Park's Pediatric Cardiology for Practitioners, ed 6, Philadelphia, Mosby, 2014.)*

b. Artérias coronárias (Fig. 4-2, *B*).

(1) A artéria coronária direita provém da cúspide coronária anterior.

(2) A artéria coronária principal esquerda se origina na cúspide coronária próximo à artéria pulmonar principal. Sua bifurcação em artéria coronária descendente anterior esquerda e artéria coronária circunflexa geralmente é identificada na imagem.

(3) As dimensões das artérias coronárias são medidas nesta incidência (Tabela D-6, Apêndice D).

c. A valva mitral. A valva mitral é observada como uma “boca de peixe” durante a diástole (Fig. 4-2, *C*).

d. Músculos papilares (Fig. 4-2, *D*).

(1) Dois músculos papilares geralmente são observados na posição de 4 horas (anterolateral) e de 8 horas (posteromedial). Ocasionalmente, os músculos papilares acessórios ou filamentos do ventrículo esquerdo são observados no coração normal.

(2) O septo ventricular observado nesse nível é o septo trabecular.

3. Incidência apical de quatro câmaras (Fig. 4-3)

a. O seio coronário (Fig. 4-3, *A*) é observado no plano mais posterior. O septo ventricular observado nesta incidência é o septo trabecular posterior.

b. O plano médio da incidência apical de quatro câmaras (Fig. 4-3, *B*).

(1) Esta incidência é adequada para avaliar as câmaras atriais e ventriculares, como seu tamanho relativo e contratilidade, anormalidades da valva AV e imagens de algumas veias pulmonares.

(2) A posição relativa da valva tricúspide ajuda a identificar os ventrículos direito e esquerdo anatômicos.

(a) Em geral, a inserção da valva tricúspide (VT) no septo ocorre em posição mais apical que a valva mitral (5 a 10 mm em crianças mais velhas e adultos). O ventrículo adjacente à VT é o VD (a inserção da VT é deslocada mais apicalmente na anomalia de Ebstein).

(b) O VD anatômico também é fortemente trabeculado e tem a banda moderadora (o ventrículo esquerdo contém paredes lisas sem feixes musculares proeminentes).

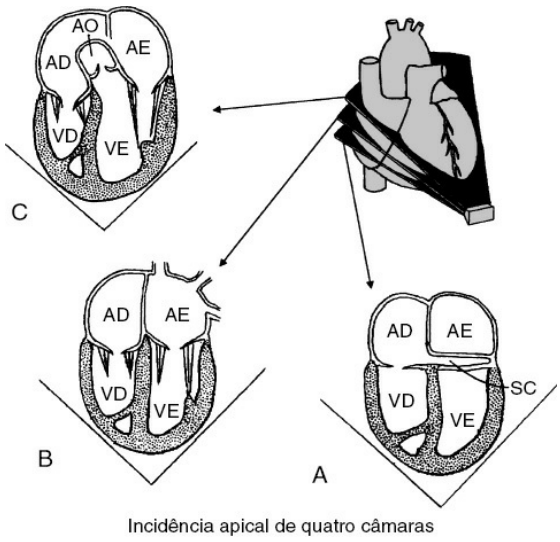


FIGURA 4-3

Diagrama de incidências de ecooardiografia bidimensionais obtidas com o transdutor na posição apical. ***A,*** Incidência do plano posterior. ***B,*** Incidência apical padrão de quatro câmaras. ***C,*** Incidência apical de "cinco câmaras". AO, aorta; SC, seio coronário; AE, átrio esquerdo; VE, ventrículo esquerdo; AD, átrio direito; VD, ventrículo direito. *(De Park MK: Park's Pediatric Cardiology for Practitioners, ed 6, Philadelphia, Mosby, 2014.)*

- O septo ventricular da via de entrada (onde ocorre o defeito do coxim endocárdico) é observado logo abaixo das valvas AV; o resto do septo é o septo trabecular (o septo membranoso *não* é observado nesta incidência).
- A presença e a gravidade da regurgitação ou insuficiência de ambas as valvas AV são avaliadas nesta incidência.
- As velocidades no fluxo de entrada nas valvas mitral e tricúspide são medidas aqui.
- A velocidade do jato de regurgitação ou insuficiência tricúspide (IT) é medida (para estimar a pressão sistólica do VD).
- Inserções anormais das cordas tendíneas da valva atrioventricular (*straddling*) e cavalgamento do septo também são observados nesta incidência.
- Derrames pericárdicos também são facilmente identificados nesta incidência.

c. A incidência apical de "cinco câmaras" (Fig. 4-3, *C*) é obtida por uma angulação anterior adicional do transdutor.

(1) A VSVE, a valva aórtica, a área subaórtica e a aorta ascendente proximal são mostradas nesta incidência.

(2) Esta incidência proporciona melhor avaliação da estenose e da regurgitação da valva aórtica e da anatomia da via de saída do VE (incluindo a membrana subaórtica).

(3) A CIV tipo membranoso é observada logo abaixo da valva aórtica.

4. Incidências apicais do eixo longo (Fig. 4-4, *A*)

a. A incidência apical do eixo longo (ou incidência apical de três câmaras) mostra

estruturas similares às observadas na incidência paraesternal do eixo longo.

b. Incidência apical de duas câmaras (Fig. 4-4, *B*).

(1) O AE, a valva mitral e o VE são observados. Também pode ser observado o apêndice atrial esquerdo (AAE).

(2) A incidência do ápice do VE fornece pistas para o diagnóstico de cardiomiopatia, trombo apical e aneurisma.

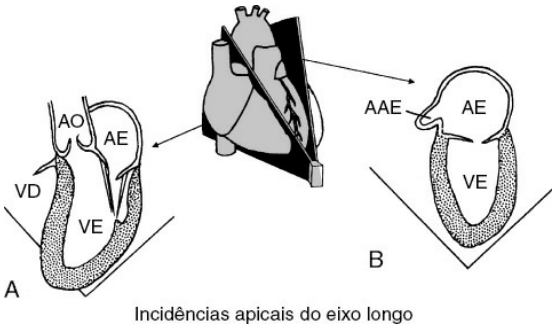


FIGURA 4-4

Incidências apicais do eixo longo. ***A,*** Incidência apical de "três câmaras". ***B,*** Incidência apical de "duas câmaras". AO, aorta; AE, átrio esquerdo; AAE, apêndice atrial esquerdo; VE, ventrículo esquerdo; VD, ventrículo direito. *(De Park MK: Park's Pediatric Cardiology for Practitioners, ed 6, Philadelphia, Mosby, 2014.)*

5. Incidências subcostais do eixo longo (coronais) (Fig. 4-5): estas incidências são mostradas da direção posterior para a anterior.

a. O seio coronário é observado em posição posterior (Fig. 4-5, *A*). Esse plano mostra estruturas semelhantes às mostradas na Fig. 4-3, *A.*

b. A incidência subcostal de quatro câmaras padrão (Fig. 4-5, *B*) é obtida por angulação anterior. Esta incidência destaca o septo interatrial e suas características morfológicas, incluindo defeito do septo atrial e aneurisma do septo atrial.

c. Angulação anterior adicional (Fig. 4-5, *C*).

(1) São observadas a via de saída do VE, a valva aórtica e a aorta ascendente.

(2) As quatro partes do septo interventricular podem ser observadas com essa posição do transdutor: trabecular (em A); via de entrada (em B); membranoso (em C) e via de saída subaórtica (em D).

(3) A junção da veia cava superior com o AD é observada à direita da aorta ascendente.

d. A angulação adicional (Fig. 4-5, *D*) mostra o VD por completo (incluindo as porções da via de entrada, trabecular e infundibular), a valva pulmonar e a artéria pulmonar principal. A estenose da valva pulmonar e a anatomia da via de saída do VD podem ser avaliadas nesta incidência.

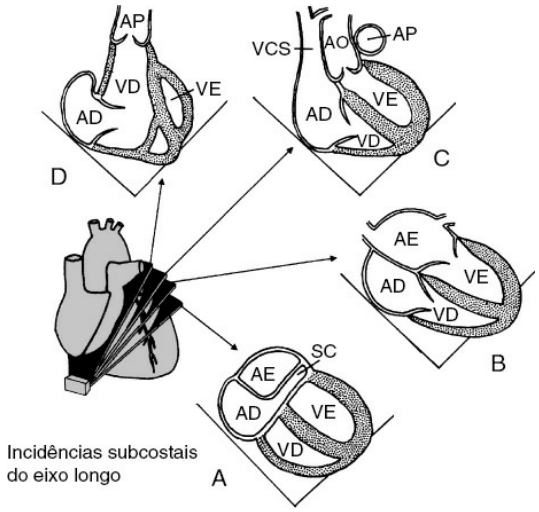


FIGURA 4-5

Diagrama de incidências subcostais do eixo longo. ***A,*** O seio coronário é observado em posição posterior. ***B,*** Incidência subcostal padrão de quatro câmaras. ***C,*** Incidência mostrando a via de saída do VE e a aorta proximal. ***D,*** Incidência mostrando a via de saída do VD e a artéria pulmonar principal proximal. AO, aorta; SC, seio coronário; AE, átrio esquerdo; VE, ventrículo esquerdo; AP, artéria pulmonar; AD, átrio direito; VD, ventrículo direito; VCS, veia cava superior. *(De Park MK: Park's Pediatric Cardiology for Practitioners, ed 6, Philadelphia, Mosby, 2014.)*

6. Incidências subcostais do eixo curto (ou sagitais) (Fig. 4-6)
   a. Figura 4-6, *A*:
      (1) Observa-se que tanto a VCS quanto a VCI se conectam ao AD.
      (2) Também é possível observar uma pequena veia ázigos e a AP direita nesta incidência.
      (3) Em pacientes com CIA, os tamanhos das bordas posterossuperior (PS) e posteroinferior (PI) do defeito do septo atrial são medidas nesta incidência.
   b. Uma angulação para a esquerda (Fig. 4-6, *B*) mostra a via de saída do VD, a valva pulmonar e a artéria pulmonar. A valva tricúspide é observada na extremidade.
   c. Uma angulação adicional para a esquerda (Fig. 4-6, *C*) mostra incidências similares à incidência paraesternal do eixo curto (Fig. 4-2, *D*).

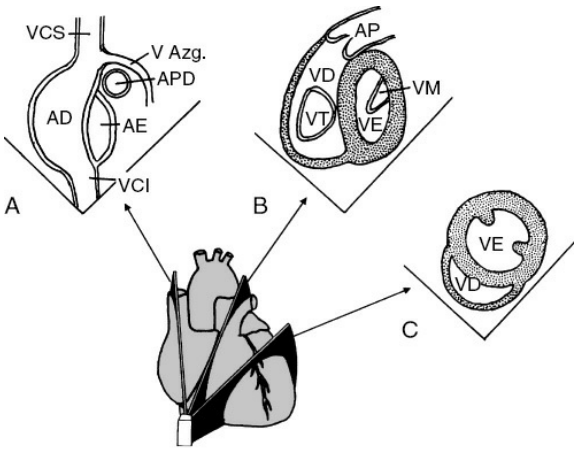


FIGURA 4-6

Incidências subcostais do eixo curto (sagitais). ***A,*** Entrada das veias cavas com drenagem da veia ázigos. ***B,*** Incidência mostrando o VD, a via de saída do VD e a artéria pulmonar. ***C,*** Incidência do eixo curto mostrando os ventrículos. V Azg., veia ázigos; AE, átrio esquerdo; VE, ventrículo esquerdo; VM, valva mitral; AP, artéria pulmonar; AD, átrio direito; VPD, veia pulmonar direita; VD, ventrículo direito; VCS, veia cava superior; VT, valva tricúspide. *(De Park MK: Park's Pediatric Cardiology for Practitioners, ed 6, Philadelphia, Mosby, 2014.)*

7. Incidências subcostais do abdome

a. Incidência abdominal do eixo curto (painel esquerdo da Fig. 4-7).

(1) Esta incidência mostra a aorta descendente à esquerda e a veia cava inferior (VCI) à direita da coluna. A aorta deve pulsar.

(2) Ambos os hemidiafragmas são observados, movendo-se simetricamente com a respiração (observa-se movimento assimétrico ou paradoxal do diafragma com paralisia do hemidiafragma).

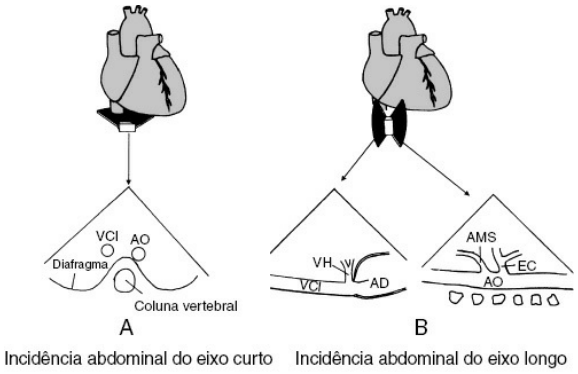


FIGURA 4-7

Incidências subcostais abdominais. **À esquerda,** incidência abdominal do eixo curto. **À direita,** incidência abdominal do eixo longo. ***A,*** Imagem da VCI; ***B,*** Imagem da aorta descendente abdominal. AO, aorta; EC, eixo celíaco, VH; veia hepática; VCI, veia cava inferior; AD, átrio direito; AMS, artéria mesentérica superior. *(De Park MK: Park's Pediatric Cardiology for Practitioners, ed 6, Philadelphia, Mosby, 2014.)*

b. Incidências abdominais do eixo longo (painel direito da Fig. 4-7).

(1) Painel direito da Figura 4-7, *A*

(a) A VCI é observada longitudinalmente à direita da coluna.

(b) A VCI recebe a veia hepática (VH) antes de drenar para o AD. A não união da VCI ao AD indica interrupção da VCI (com continuação da veia ázigos), observada na síndrome de poliesplenia.

(c) A valva de Eustáquio pode ser observada na junção da VCI e do AD.

(2) Painel direito da Figura 4-7, *B*

(a) A aorta descendente é observada longitudinalmente à esquerda da coluna.

(b) A artéria celíaca (AC) e a artéria mesentérica superior (AMS) são facilmente observadas.

(c) Nesta incidência, um exame de Doppler com onda pulsada é útil para identificar a coarctação ao demonstrar a velocidade retardada do impulso sistólico e fluxo diastólico persistente.

8. Incidência supraesternal do eixo longo (painel superior da Fig. 4-8)

a. Nesta incidência, todo o arco aórtico (à esquerda) é observado. A não observação do arco aórtico da maneira usual pode sugerir a presença de arco aórtico à direita.

b. As três artérias que emergem do arco aórtico são a inominada (ou braquiocefálica), a carótida esquerda e a subclávia esquerda.

c. A veia inominada é observada à frente e a AP direita atrás da aorta ascendente.

d. Boas imagens do istmo e da aorta descendente superior são muito importantes para diagnosticar coarctação da aorta.

e. Estudos com Doppler, com o cursor em posição proximal e distal à coarctação, são importantes para a estimativa da gravidade do estreitamento.

9. Incidência supraesternal do eixo curto (painel inferior da Fig. 4-8)

a. A veia cava superior (VCS) é observada à direita da aorta transversa circular. A veia inominada é observada em posição superior à aorta circular.

b. A AP direita é observada em sua extensão sob a aorta circular.

c. A veia inominada esquerda pode ser observada surgindo da VCS, passando sobre a aorta circular.

d. Abaixo da AP direita está o átrio esquerdo (AE). Quatro veias pulmonares são observadas com uma ligeira angulação posterior.

10. Incidências subclaviculares

a. Incidência subclavicular direita (Fig. 4-9, *A*). Esta incidência é útil para a avaliação da junção entre a VCS e o AD e também da aorta ascendente.

b. Incidência subclavicular esquerda (Fig. 4-9, *B*). Esta incidência é útil para o exame dos ramos das artérias pulmonares.

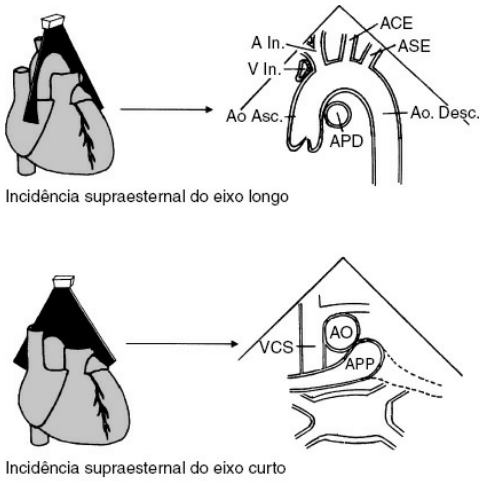


FIGURA 4-8

Diagrama de incidências de ecocardiografia bidimensionais da fúrcula esternal. **Painel superior:** Incidência do eixo longo. **Painel inferior:** Incidência do eixo curto. AO, aorta; Ao Asc., aorta ascendente; Ao Desc., aorta descendente; A In., artéria inominada; V In., veia inominada; AE, átrio esquerdo; ACE, artéria carótida esquerda; ASE, artéria subclávia esquerda; APP, artéria pulmonar principal; AP, artéria pulmonar; APD, artéria pulmonar direita; VCS, veia cava superior. *(De Park MK: Park's Pediatric Cardiology for Practitioners, ed 6, Philadelphia, Mosby, 2014.)*

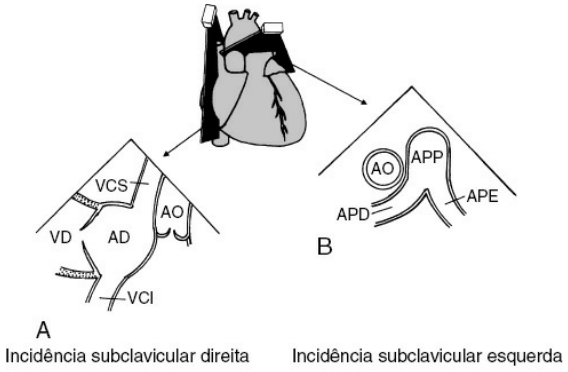


FIGURA 4-9

Diagrama de incidências subclaviculares. ***A,*** Incidência subclavicular direita. ***B,*** Incidência subclavicular esquerda. AO, aorta, VCI, veia cava inferior, APE, artéria pulmonar esquerda; APP, artéria pulmonar principal; AD, átrio direito; APD, artéria pulmonar direita; VD, ventrículo direito; VCS, veia cava superior. *(De Park MK: Park's Pediatric Cardiology for Practitioners, ed 6, Philadelphia, Mosby, 2014.)*

B. Ecocardiografia Modo M

A ecocardiografia modo M fornece uma imagem graficamente como uma fatia unidimensional do coração. O exame tem capacidade limitada em demonstrar a relação espacial das estruturas, mas continua a ser uma importante ferramenta para a avaliação de determinadas funções e doenças cardíacas, particularmente pelas medidas das dimensões e dos períodos. Em geral, o teste é realizado como parte de estudos ecocardiográficos 2D.

1. Registro da ecocardiografia modo M (Fig. 4-10)
   a. A linha 1 passa através da aorta (AO) e do átrio esquerdo (AE), onde são medidas as dimensões dessas estruturas.
   b. A linha 2 passa pela valva mitral. O movimento anterior e posterior da valva mitral é registrado para análise.
   c. A linha 3 passa pelo corpo principal do VD e do VE. Ao longo da linha 3, durante sístole e diástole, são tomadas medidas das dimensões do VD e do VE e da espessura do septo interventricular e da parede posterior do VE. O derrame pericárdico tem melhor detecção na linha 3.

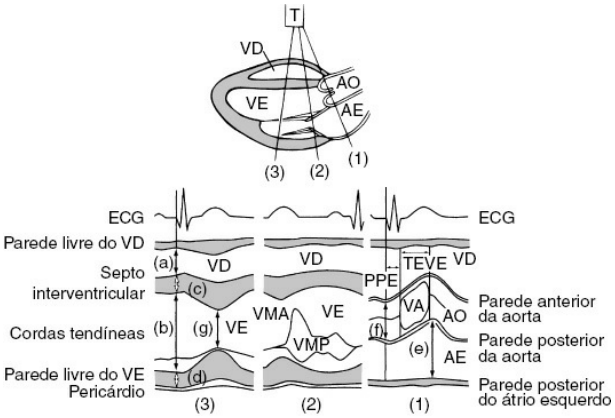


FIGURA 4-10

Exemplos de registo e medidas das dimensões cardíacas no modo M. As dimensões da aorta (AO) e do átrio esquerdo (AE) são medidas ao longo da linha (1). A linha (2) atravessa a valva mitral e registra o movimento dos folhetos mitrais anterior e posterior. A medida das dimensões da câmara e da espessura das paredes dos ventrículos direito e esquerdo é feita ao longo da linha (3). As seguintes medidas são mostradas nesta figura: (a) dimensão do ventrículo direito (VD); (b) dimensão diastólica do ventrículo esquerdo (VE); (c) espessura do septo interventricular; (d) espessura da parede posterior do VE; (e) dimensão do AE; (f) dimensão da aorta; (g) dimensão sistólica do VE. VMA, valva mitral anterior; ECG, eletrocardiograma; VMP, valva mitral posterior; T, transdutor; PPE, período de pré-ejeção; TEVE, tempo de ejeção do ventrículo esquerdo; VA, valva aórtica. *(De Park MK: Park's Pediatric Cardiology for Practitioners, ed 6, Philadelphia, Mosby, 2014.)*

2. **Dimensões da câmara cardíaca.** A maioria das dimensões é medida durante diástole, coincidindo com o início do complexo QRS; a dimensão do AE e a dimensão sistólica do VE são exceções (Fig. 4-10). Valores normais são mostrados em função do crescimento (Apêndice D).
3. **Função sistólica do ventrículo esquerdo.** A função sistólica do ventrículo esquerdo é avaliada pelo encurtamento fracionado (ou fração de encurtamento) ou pela fração de ejeção.
   a. **A fração de encurtamento** (ou encurtamento fracionado) é obtida pela seguinte fórmula:

$$\Delta D\ (\%) = Dd - Ds/Dd \times 100$$

Em que ΔD é o encurtamento fracionado, Dd é a dimensão diastólica final do VE e Ds é a dimensão sistólica final do VE. Este é um índice confiável e reproduzível da função do VE, contanto que não haja anormalidade regional do movimento da parede e que haja contratilidade concêntrica do VE.

(1) O valor médio normal do ΔD é 36%, com intervalo de predição de 95% entre 28% e 44%.

(2) O encurtamento fracionado (fração de encurtamento) encontra-se diminuído em um VE insuficientemente compensado independentemente da causa (p. ex., sobrecarga de pressão, sobrecarga de volume, doenças miocárdicas primárias e cardiotoxicidade por doxorrubicina).

(3) O ΔD é aumentado em alguns ventrículos com sobrecarga de volume (p. ex., CIV, PCA, IA e IM) e cardiomiopatia hipertrófica (CMH).

(4) Se o movimento do septo interventricular for plano ou paradoxal, a fração de encurtamento não refletirá com precisão a ejeção ventricular.

b. **A fração de ejeção** está relacionada com a alteração do volume do VE e com a contração cardíaca. Ela é obtida pela seguinte fórmula:

$$FE\ (\%) = (Dd)^3 - (Ds)^3/\ (Dd)^3 \times 100$$

Em que FE é a fração de ejeção e Dd e Ds são as dimensões diastólicas e sistólicas finais, respectivamente, do VE.

(1) A fração de ejeção normal média é de 66%, no intervalo de 56% a 78%.

(2) A fração de ejeção é derivada da fração de encurtamento e não oferece qualquer vantagem em relação a esta. Na fórmula anterior, supõe-se que o eixo menor seja a metade do eixo maior do VE; tal suposição é incorreta em crianças.

C. Mapeamento do Fluxo em Cores

Um exame de Doppler com código de cores fornece imagens da direção e distúrbios do fluxo sanguíneo superpostas à imagem estrutural de ecocardiografia. Em geral, usa-se vermelho para indicar o fluxo na direção do transdutor e azul para indicar o fluxo para longe do transdutor. Um fluxo com turbulência é indicado em verde-claro. Esse processo é útil na detecção de *shunts* ou lesões valvares. A cor pode não aparecer quando a direção do fluxo é perpendicular ao feixe de ultrassom.

D. Ecocardiografia com Doppler

A ecocardiografia com Doppler combina o estudo da estrutura cardíaca e os perfis de fluxo sanguíneo. O equipamento de ultrassonografia com Doppler detecta desvios de

frequência e, consequentemente, determina a direção e a velocidade do fluxo sanguíneo com relação ao feixe de ultrassom. Por convenção, as velocidades dos eritrócitos que se movem na direção do transdutor são exibidas acima de uma linha de base zero; os que se movem para longe do transdutor são representados abaixo da linha de base. A ecocardiografia com Doppler geralmente é utilizada com o mapeamento do fluxo em cores para melhorar a utilidade da técnica.

1. As duas técnicas de Doppler comumente utilizadas são onda contínua e onda pulsada.
   a. A onda pulsada emite uma breve rajada de ultrassom e o receptor de eco Doppler "ouve" as informações que retornam. O Doppler de onda pulsada pode controlar o local no qual os sinais de Doppler são amostrados, mas a velocidade máxima detectável é limitada, tornando esse processo sem utilidade para a quantificação de uma obstrução grave.
   b. A onda contínua emite um feixe constante de ultrassom com um cristal e outro cristal recebe, continuamente, as informações que retornam. O Doppler de onda contínua pode medir velocidades extremamente elevadas (p. ex., para a avaliação de estenose grave), mas não pode localizar o local da amostragem; em vez disso, ele capta o sinal em qualquer local ao longo do feixe de Doppler.
   c. Quando essas duas técnicas são utilizadas em combinação, a aplicação clínica se expande.
2. As velocidades normais do Doppler em crianças e adultos são mostradas na Tabela 4-1;
   a. A velocidade normal do Doppler é inferior a 1 m/s para a valva pulmonar, mas pode ser de até 1,8 m/s para as aortas ascendente e descendente.
   b. Estudos Doppler das valvas atrioventriculares: os traçados de Doppler das valvas mitral e tricúspide fornecem alguns índices da função diastólica ventricular. Eles são obtidos na incidência apical de quatro câmaras com o volume da amostra de Doppler situado nos orifícios das valvas.
      (1) Em geral, a onda E é mais alta que a onda A (Fig. 4-11), exceto nas 3 primeiras semanas de vida, período em que a onda A pode ser mais alta que a onda E.
      (2) Os índices normais de Doppler mitral (para crianças e adultos jovens) são os seguintes (média ± DP). A velocidade média de pico E é 0,73 ± 0,09 m/s, a velocidade média de pico A é 0,38 ± 0,089 m/s e a relação de velocidade E:A é 2,0 ± 0,5.
      (3) Com estenose das valvas atrioventriculares, as velocidades das ondas E e A aumentam.

TABELA 4-1

VELOCIDADES NORMAIS DE DOPPLER EM CRIANÇAS E ADULTOS: MÉDIA (INTERVALOS) (m/s)

	CRIANÇAS	ADULTOS
Fluxo mitral	1,0 (0,8 a 1,3)	0,9 (0,6 a 1,3)
Fluxo tricúspide	0,6 (0,5 a 0,8)	0,6 (0,3 a 0,7)
Artéria pulmonar	0,9 (0,7 a 1,1)	0,75 (0,6 a 0,9)
Ventrículo esquerdo	1,0 (0,7 a 1,2)	0,9 (0,7 a 1,1)
Aorta	1,5 (1,2 a 1,8)	1,35 (1,0 a 1,7)

De Hatle L, Angelsen B: Doppler Ultrasound in Cardiology, ed 2, Philadelphia, Lea & Febiger, 1985.

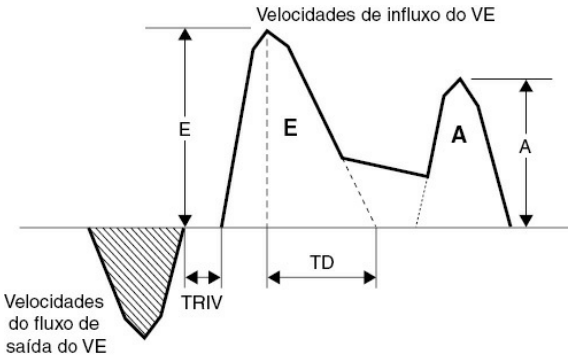


FIGURA 4-11

Parâmetros selecionados da função diastólica (consulte o texto para discussão). A, onda A; TD, tempo de desaceleração; E, onda E; TRIV, tempo de relaxamento isovolumétrico; VE, ventrículo esquerdo. *(Modificado de Park MK: Park's Pediatric Cardiology for Practitioners, ed 6, Philadelphia, Mosby, 2014.)*

3. Medida de gradientes de pressão
   a. A equação simplificada de Bernoulli é utilizada para estimativa o gradiente de pressão em uma lesão estenótica, uma lesão regurgitante ou lesão de *shunt*. Uma das equações a seguir pode ser usada.

$$P_1 - P_2 \text{ (mmHg)} = 4(V_2^2 - V_1^2)$$
$$P_1 - P_2 \text{ (mmHg)} = 4(\text{V máx})^2$$

Em que (P_1 − P2) é a diferença de pressão através de uma obstrução, V_1 é a velocidade (m/s) proximal à obstrução e V_2 é a velocidade (m/s) distal à obstrução na primeira equação. Quando V_1 for menor que 1 m/s, poderá ser ignorada, como na segunda equação. No entanto, quando V_1 for maior que 1,5 m/s, deverá ser incorporada à equação para a obtenção de uma estimativa mais adequada dos gradientes de pressão. Isso é importante no estudo da aorta ascendente e descendente (para detecção de uma possível coarctação), em que as velocidades de fluxo frequentemente são superiores a 1,5 m/s. Ignorar V_1 pode superestimar significativamente o gradiente de pressão em pacientes com estenose aórtica ou coarctação da aorta.

b. O gradiente de pressão calculado pela equação de Bernoulli é o gradiente de pressão instantâneo de pico, *não* o gradiente de pressão pico a pico medido durante o cateterismo cardíaco. O gradiente de pressão instantâneo de pico geralmente é maior que o gradiente de pressão pico a pico. A diferença entre os dois é mais notável em pacientes com obstrução leve a moderada e menos aparente em paciente com grave obstrução.

4. **Estimativa das pressões intracardíacas ou intravasculares.** O eco Doppler torna possível a estimativa das pressões no VD, na AP e no VE, utilizando a velocidade de fluxo de jatos valvares ou de *shunt*. A seguir, são mostrados alguns exemplos dessas aplicações.

a. A pressão sistólica (PS) do VD (ou da AP) pode ser estimada a partir da velocidade do jato da regurgitação tricúspide (IT), caso esteja presente, pela seguinte equação:

$$\text{PSVD (ou PSAP)} = 4(V)^2 + \text{pressão no AD}$$

Em que V é a velocidade do jato da IT. Por exemplo, se a velocidade IT for 2,0 m/s, o gradiente de pressão instantânea será $4 \times (2{,}0)^2 = 4 \times 4{,}0 = 16$ mmHg. Usando uma pressão suposta do AD de 10 mmHg, a pressão sistólica do VD (ou pressão sistólica da AP na ausência de estenose pulmonar) é 26 mmHg. O limite superior da pressão sistólica normal da AP estimada por Doppler é de cerca de 37 mmHg.

b. A pressão sistólica do VD (ou da AP) também pode ser estimada a partir da velocidade do jato através da CIV pela seguinte equação:

$$\text{PSVD (ou PSAP)} = \text{PS sistêmica (ou PS no braço)} - 4(V)^2$$

Em que V é a velocidade do jato através da CIV. Por exemplo, se a velocidade do fluxo do jato do DSV for 3 m/s, a queda de pressão instantânea entre o VE e o VD é $4 \times 3^2 = 36$ mmHg. Ou seja, a pressão sistólica do VD é 36 mmHg mais baixa que a pressão sistólica do VE. Se a pressão arterial sistólica no braço for 90 mmHg (que é próxima, mas geralmente superior à pressão sistólica do VE), a pressão estimada do VD é 90 − 36 = 54 mmHg. Na ausência de estenose pulmonar (EP), a pressão sistólica da AP será aproximadamente 54 mmHg.

5. **Função diastólica.** Sinais de disfunção diastólica podem preceder os das disfunções sistólicas. Conforme discutido anteriormente neste capítulo, ao utilizar as velocidades do influxo mitral obtidas na incidência apical de quatro câmaras, é possível avaliar a função diastólica do VE. A disfunção diastólica do VE é de fácil detecção, mas geralmente é inespecífica e não fornece informações diagnósticas independentes. Dois padrões bem conhecidos de função diastólica anormal são a diminuição do padrão de relaxamento e um padrão “restritivo” (Fig. 11-2).

II. TÉCNICAS RADIOLÓGICAS

Embora os exames convencionais de ecocardiografia sejam a base da avaliação não invasiva em pacientes cardíacos, eles têm limitações. Além de depender do operador, a ecocardiografia pode não fornecer a qualidade ideal de imagens das estruturas cardiovasculares (CV) em casos de cicatrizes pós-operatórias, deformidades da parede torácica, superposição de tecido pulmonar, corpo de grande tamanho em adolescentes e obesidade. Em particular, estruturas extracardíacas como as artérias pulmonares, as veias pulmonares e o arco aórtico nem sempre podem ser adequadamente observadas pela ecocardiografia pelas limitações da janela acústica. Quanto às artérias coronárias, somente a porção proximal pode ser adequadamente observada por exames de ecocardiografia.

A. Vantagens e Desvantagens das Técnicas

Tanto a ressonância magnética (RM) quanto a tomografia computadorizada (TC) cardíaca pode fornecer imagens das estruturas CV e de outras estruturas intratorácicas que nem sempre são observadas por exames de ecocardiografia. No entanto, uma das técnicas radiológicas pode ser melhor que a outra em sua capacidade e natureza prática. Médicos e cardiologistas, muitas vezes, precisam decidir qual técnica não invasiva deverá ser usada para um melhor atendimento ao paciente. Esta seção fornece um pouco de entendimento sobre as vantagens e desvantagens da RM e da TC (resumidas no Quadro 4-1).

B. Escolha das Modalidades de Imagem de Acordo com a Faixa Etária

1. Para bebês e crianças com menos de 8 anos de idade
   a. Os estudos de ecocardiografia fornecerão um diagnóstico preciso até mesmo na maioria dos casos de CC complexas. Portanto, apenas raramente ocorre a necessidade de utilizar RM ou TC.
   b. A RM pode ser usada para responder à maioria das perguntas em aberto com relação ao tamanho e à função ventricular e à vasculatura extracardíaca.
   c. Quando a dúvida se refere principalmente à vasculatura extracardíaca, a TC também pode ser utilizada. Seu uso deverá ser comparado com o risco de exposição à radiação ionizante.
2. Para adolescentes e adultos
   a. Embora a ecocardiografia continue a ser a principal modalidade diagnóstica, a RM desempenha uma função cada vez mais importante, principalmente para a avaliação da vasculatura extracardíaca, do volume ventricular e da medida do fluxo.
   b. A RM geralmente tem preferência sobre a TC ou sobre o cateterismo cardíaco

nessa faixa etária, pois evita a exposição à radiação ionizante e pode fornecer um grande volume de informações funcionais.

c. A TC é usada em pacientes com contraindicações à RM, como os que têm marca-passo ou CDI e aqueles em que é necessária a avaliação concomitante de doença coronária.

QUADRO 4-1

VANTAGENS E DESVANTAGENS DA RM E DA TC

	VANTAGENS	DESVANTAGENS
RM	Sem radiação Excelente na avaliação da função ventricular (como volumes, massa e função do VE e VD, incluindo fração de regurgitação) Excelente diferenciação de tecidos Não depende de *bolus* ou contraste IV rápido	Longo tempo de varredura (45 a 60 min) Necessidade de sedação e anestesia, exigindo monitoramento rigoroso Artefatos metálicos Contraindicada em pacientes com marca-passo ou CDI
TC	Curto tempo total de varredura (5 a 10 min) Menor necessidade de sedação Excelente qualidade de imagens da vasculatura extracardíaca (tais como artérias e veias pulmonares, arco aórtico, artérias coronárias e vasos aórticos colaterais) Avaliação simultânea dos pulmões e vias aéreas Alta resolução espacial	Exposição à radiação Risco de material de contraste iodado Exige que se prenda a respiração e que haja frequência cardíaca baixa e regular Falta de informações sobre a função ventricular (p. ex., função do VD, fração de regurgitação

CDI, cardioversor-desfibrilador implantável; IV, intravenoso; VE, ventrículo esquerdo; VD, ventrículo direito.

Capítulo 5

Outras Ferramentas não Invasivas

Além dos métodos de imagem não invasivos, existem outros procedimentos investigativos não invasivos utilizados na avaliação de pacientes cardíacos. Tais procedimentos incluem teste ergométrico, monitoramento de longo prazo por ECG e monitoramento ambulatorial da PA.

I. TESTE ERGOMÉTRICO

O teste ergométrico desempenha importante papel na avaliação de sintomas cardíacos pela quantificação da gravidade da anormalidade cardíaca e pela análise da eficácia do tratamento. Embora alguns laboratórios de exercícios tenham desenvolvido protocolos ergométricos para bicicleta, os protocolos para esteira, como o protocolo de Bruce, são padronizados e amplamente utilizados, pois a maioria dos hospitais dispõe de esteiras.

A. Monitoramento durante o Teste Ergométrico

Durante o teste ergométrico, o paciente é continuamente monitorado quanto à ocorrência de sintomas, como dor torácica ou fraqueza, alterações isquêmicas ou arritmias no ECG, saturação de oxigênio e respostas de frequência cardíaca e de pressão arterial.

1. **Tempo de *endurance*.** Existe uma elevada correlação entre o consumo máximo de oxigênio (V_{O2} máx) e o tempo de *endurance*. Consequentemente, o tempo de *endurance* ou resistência é o melhor preditor da capacidade de exercícios em crianças. Os dados de *endurance* relatados por Cummings *et al.*, em 1978, serviram como referência por várias décadas. Dois recentes relatos dos Estados Unidos (Chatrath *et al.*, 2002; Ahmed *et al.*, 2001) indicam que o tempo de *endurance* foi reduzido significativamente desde a década de 1970. É preocupante o fato de que os

tempos de *endurance* relatados por estudos de dois outros países (Itália, em 1994, e Turquia, em 1998) sejam similares aos publicados por Cummings *et al.* e sejam significativamente mais longos que os informados nos estudos norte-americanos. Isso pode ser uma indicação de que os jovens norte-americanos estejam em pior forma física que os jovens dos outros países, o que pode significar risco elevado de doença arterial coronariana e AVC na população dos Estados Unidos. Um novo conjunto de dados de endurance de um recente estudo nos Estados Unidos é apresentado na Tabela 5-1.

TABELA 5-1

PERCENTIS DO TEMPO DE *ENDURANCE* (MIN) PELO PROTOCOLO DE BRUCE PARA ESTEIRA

	PERCENTIS					
FAIXA ETÁRIA (ANOS)	**10**	**25**	**50**	**75**	**90**	**MÉDIA ± DP**
MENINOS						
4 a 5	6,8	7,0	8,2	10,0	12,7	8,9 ± 2.4
6 a 7	6,6	7,7	9,6	10,4	13,1	9,6 ± 2.3
8 a 9	7,0	9,1	9,9	11,1	15,0	10,2 ± 2,5
10 a 12	8,1	9,2	10,7	12,3	13,2	10,7 ± 2,1
13 a 15	9,6	10,3	12,0	13,5	15,0	12,0 ± 2,0
16 a 18	9,6	11,1	12,5	13,5	14,6	12,2 ± 2,2
MENINAS						
4 a 5	6,8	7,2	7,4	9,1	10,0	8,0 ± 1,1
6 a 7	6,5	7,3	9,0	9,2	12,4	8,7 ± 2,0
8 a 9	8,0	9,2	9,8	10,6	10,8	9,8 ± 1,6
10 a 12	7,3	9,3	10,4	10,8	12,7	10,2 ± 1,9
13 a 15	6,9	8,1	9,6	10,6	12,4	9,6 ± 2,1
16 a 18	7,4	8,5	9,5	10,1	12,0	9,5 ± 2,0

De Chatrath R, Shenoy R, Serratto M, Thoele DG: Physical fitness of urban American children, Pediatric Cardiol 23:608-612, 2002.

2. **Frequência cardíaca.** A frequência cardíaca é medida por meio do sinal eletrocardiográfico (ECG).
   a. A frequência cardíaca máxima varia entre 188 e 210 batimentos por minuto. As frequências cardíacas máximas médias relatadas são virtualmente idênticas para meninos e meninas: 198 ± 11 para meninos e 200 ± 9 para meninas.
   b. A frequência cardíaca diminui abruptamente durante o primeiro minuto de recuperação para entre 140 e 150 batimentos por minuto.
   c. Aumentos inadequados na frequência cardíaca podem ser observados na disfunção do nó sinusal, no bloqueio cardíaco congênito e depois de cirurgia cardíaca.
   d. Uma frequência cardíaca extremamente elevada em baixos níveis de carga pode indicar má condição física ou compensação da circulação marginal.
3. **Pressão arterial.** A pressão arterial (PA) é medida no braço pelo método de ausculta ou por um dispositivo oscilométrico. A precisão da medida da PA é duvidosa durante o exercício.
   a. A pressão sistólica aumenta linearmente com o exercício progressivo. A pressão sistólica geralmente aumenta até 180 mmHg com pouca variação na pressão

diastólica. A pressão sistólica máxima em crianças raramente ultrapassa 200 mmHg. Durante a recuperação, ela retorna aos valores basais em cerca de 10 minutos.

b. A pressão diastólica varia entre 51 e 76 mmHg na pressão sistólica máxima. A pressão diastólica também retorna ao nível de repouso depois de 8 a 10 minutos de recuperação

c. A pressão sistólica elevada no braço, ao nível do que seja considerada uma emergência hipertensiva, causa preocupação tanto em crianças como em adultos, mas, provavelmente, não reflete a pressão aórtica central. A principal porção da elevação da pressão sistólica no braço durante o teste ergométrico provavelmente reflete a amplificação periférica decorrente de vasoconstrição nos braços que não estão sendo exercitados (associada ao aumento de fluxo sanguíneo para as pernas vasodilatadas que estão sendo exercitadas); na maioria dos casos, a pressão aórtica central, provavelmente, é muito inferior à pressão sistólica no braço. A Figura 5-1 ilustra o forte contraste na relação entre as pressões arteriais central e periférica, medidas diretamente por meio de cânulas arteriais inseridas na aorta ascendente e na aorta radial durante exercício em posição ortostática em jovens adultos. Observe que, quando a pressão sistólica da artéria radial é superior a 230 mmHg, a pressão aórtica é somente 160 mmHg, com pequeno aumento na pressão diastólica. Portanto, a utilidade da PA medida no braço durante avaliação CV em exercício em posição ortostática é questionável, exceto no caso em que ela não subir.

d. A não elevação da PA ao nível esperado pode ser muito mais significativa que a elevação da PA medida no braço. Essa situação reflete aumento inadequado do débito cardíaco e é comumente observada em cardiomiopatias, obstruções da VSVE, doença arterial coronariana ou no início de arritmias ventriculares ou atriais.

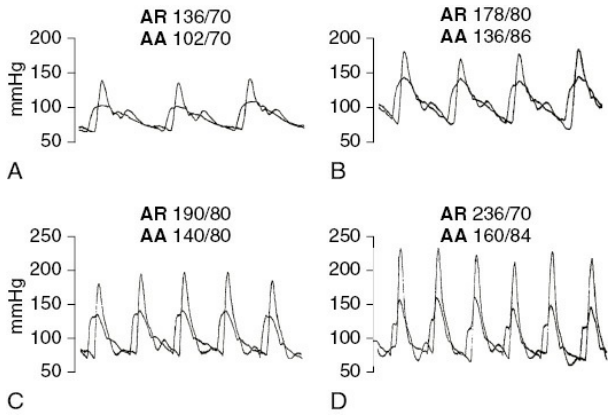


FIGURA 5-1

Traçados simultaneamente registrados da pressão arterial aórtica e radial em adulto jovem durante o repouso **(A)** e em 28,2% **(B)**, 47,2% **(C)** e 70,2% **(D)** da captação máxima de oxigênio durante exercício na esteira. AA, aorta

ascendente; AR, artéria radial. *(De Rowell LB, Brengelmann GL, Blackmon JR, et al: Circulation, Disparities between aortic and peripheral pulse pressure induced by upright exercise and vasomotor changes in man, 37:954-964, 1968.)*

4. **Monitoramento por ECG.** Os principais motivos para o monitoramento por ECG são a detecção de arritmias induzidas por exercícios e alterações isquêmicas.
   a. Arritmias induzidas por exercícios: arritmias que aumentam em frequência ou que começam com o exercício geralmente são significativas. É necessário observar o tipo e a frequência antes e depois do exercício e a ocorrência de arritmias novas ou mais avançadas. A ocorrência de graves arritmias ventriculares pode ser indicação para a interrupção do teste.
   b. A depressão do segmento ST é a manifestação mais comum de isquemia miocárdica induzida por exercício.
      (1) Para crianças, a diminuição ou uma depressão horizontal constante do segmento ST de 2 mm ou mais, medida 80 ms depois do ponto J, é considerada anormal (Fig. 2-20).
      (2) A maioria das diretrizes para testes ergométricos em adultos considera uma resposta anormal a depressão do segmento ST igual ou superior a 1 mm. Se o segmento ST apresentar depressão em repouso, deverá haver uma depressão adicional igual ou superior a 1 mm para que ela seja significativa.
      (3) A especificidade do ECG de esforço é baixa quando há anormalidades no segmento ST-T em um ECG em repouso ou com uso de digoxina.
      (4) Quando há despolarização anormal (como bloqueio de ramo, marca-passo ventricular ou pré-excitação de Wolff-Parkinson-White [WPW]), a interpretação do deslocamento do segmento ST é impossível.
5. **Oximetria.** Crianças normais mantêm a saturação de oxigênio acima de 90% durante um nível máximo de exercícios durante monitoramento por oximetria de pulso. A dessaturação (< 90%) é considerada uma resposta anormal e pode refletir comprometimento pulmonar, cardíaco ou circulatório. Crianças submetidas à operação de Fontan com túnel lateral com fenestração podem sofrer dessaturação durante o exercício decorrente do *shunt* D-E através da fenestração.

B. Indicações para o Teste Ergométrico

As indicações comuns para teste ergométrico em crianças são as seguintes.

1. Avaliar sinais e sintomas específicos que sejam induzidos ou agravados por exercício
2. Avaliar ou identificar respostas anormais ao exercício em crianças com doenças cardíacas, pulmonares ou em outros órgãos, incluindo a presença de isquemia miocárdica e arritmias
3. Avaliar a eficácia de tratamentos clínicos ou cirúrgicos específicos

4. Avaliar a capacidade funcional para atividades recreativas, atléticas e vocacionais.
5. Avaliar o prognóstico, incluindo medidas basais e em testes seriados
6. Estabelecer valores basais para o estabelecimento de reabilitação cardíaca, pulmonar ou musculoesquelética

C. Contraindicações

1. As contraindicações absolutas incluem pacientes com doenças inflamatórias miocárdicas e pericárdicas agudas ou pacientes com graves lesões obstrutivas, nos quais a intervenção cirúrgica esteja claramente indicada.
2. Pacientes com hipertensão pulmonar, síndrome do QT longo documentada, hipertensão não controlada, arritmias instáveis ou síndrome de Marfan e aqueles que tiverem sido submetidos a transplante cardíaco apresentam risco elevado (e esses quadros podem ser contraindicações relativas).

D. Interrupção do Teste Ergométrico

1. Existem três indicações gerais para a interrupção do teste ergométrico:
   a. Quando tiverem sido estabelecidos os achados diagnósticos e a continuação do teste não acrescentar informações adicionais
   b. Quando ocorrer falha no equipamento de monitoramento
   c. Quando os sinais e sintomas indicarem que a continuação do teste pode comprometer o bem-estar do paciente.
2. A seguir, são mostradas indicações para a interrupção do exercício na faixa etária pediátrica.
   a. O não aumento da frequência cardíaca ou a diminuição da frequência ventricular com o aumento da carga associados a sintomas (como extrema fadiga, tontura)
   b. Queda progressiva na pressão sistólica com o aumento da carga
   c. Hipertensão grave, > 250 mmHg de PA sistólica ou 125 mmHg de PA diastólica, ou PA superior à que possa ser medida pelo equipamento do laboratório
   d. Dispneia intolerável para o paciente
   e. Taquicardia intolerável para o paciente
   f. Diminuição progressiva da saturação de oxigênio para < 90% ou uma queda de 10 pontos percentuais da saturação em repouso em pacientes sintomáticos
   g. Presença de uma depressão do segmento ST plana ≥ 3 mm ou decrescente
   h. Aumento da ectopia ventricular com o aumento da carga
   i. O paciente solicita a interrupção do exame

II. TESTE DE PROVOCAÇÃO DE BRONCOSPASMO INDUZIDO PELO EXERCÍCIO

O exercício em ar frio ou seco geralmente induz obstrução das vias aéreas em pacientes asmáticos. A reatividade brônquica é medida enquanto o indivíduo se exercita por 5 a 8 minutos na esteira a uma intensidade de 80% da capacidade máxima.

1. É feita a espirometria basal antes do exercício.
2. O protocolo de exercício usado deve aumentar a frequência cardíaca até 80% do máximo previsto em até 2 minutos; é adequado iniciar com o estágio 4 do protocolo de Bruce. A carga incremental usual utilizada em muitos testes ergométricos não é adequada, pois se a intensidade do exercício for elevada lentamente, o paciente poderá desenvolver refratariedade ao broncospasmo.
3. Os sintomas de obstrução das vias aéreas se desenvolvem em até 6 a 8 minutos de exercício ou até que a frequência cardíaca se eleve até 180 batimentos por minuto.
4. A espirometria é repetida imediatamente depois do exercício e, depois, em 5, 10 e 15 minutos de recuperação. O nadir do teste de função pulmonar, na maioria das vezes, ocorre 5 a 10 minutos depois do exercício.
5. Diminuições de 12% a 15% no VEF1 são geralmente diagnósticas.

III. REGISTROS DE ECG POR LONGO PERÍODO

O registro eletrocardiográfico por um longo período é o método mais útil para documentar e quantificar a frequência das arritmias, correlacionar a arritmia com os sintomas do paciente e avaliar o efeito da terapia antiarrítmica.

A. Indicações

O monitoramento ambulatorial por ECG é obtido pelos seguintes motivos:

1. Determinar se sintomas como dor torácica, palpitação ou síncope são causados por arritmias cardíacas
2. Avaliar a adequação da terapia clínica de uma arritmia
3. Identificar pacientes cardíacos de alto risco (como os que apresentam cardiomiopatia hipertrófica ou os que estão no pós-operatório de procedimentos que possam induzir arritmias [p. ex., operação de Fontan])
4. Avaliar possíveis falhas intermitentes do marca-passo em pacientes que tenham um desses dispositivos implantado
5. Determinar o efeito do sono sobre arritmias potencialmente fatais

B. Tipos de Monitores de ECG de Longo Período

1. Monitor Holter
   a. O monitor Holter registra o ritmo cardíaco continuamente por 24 horas, por meio de

eletrodos presos ao tórax. O ritmo cardíaco é registrado em uma fita cassete ou em um cartão de memória e depois é processado em um centro cardiológico. Dois canais simultâneos geralmente são registrados para ajudar a distinguir artefatos de arritmias. O monitor dispõe de um temporizador integrado, utilizado com o diário do paciente para possibilitar a correlação subsequente dos sintomas e atividades com as arritmias. Esse tipo de registro é útil quando a criança apresenta sintomas quase que diariamente.

b. São sugeridos os seguintes formatos para a interpretação de um registro de 24 horas de Holter.

(1) Descrever o ritmo básico e o intervalo da frequência cardíaca.

(2) Em caso de bradicardia, descrever sua frequência, ritmo e duração (ou número de batimentos) e a presença de batimentos de escape etc.

(3) Para taquicardia extrema, descrever a frequência, o ritmo, o modo de início e término e sua duração.

(4) Descrever quaisquer anormalidades na condução AV.

(5) Descrever quaisquer arritmias, incluindo suas características, duração e frequência.

(6) Correlacionar as arritmias com as atividades e sintomas do paciente.

(7) Se o paciente se queixar de dor anginosa, correlacionar alterações do segmento ST com as atividades.

2. Monitores de eventos: são dispositivos usados por pacientes durante um período mais longo (em geral, um mês). O monitor é utilizado quando sintomas sugestivos de arritmia ocorrem com pouca frequência. Estão disponíveis dois tipos gerais de monitores de eventos cardíacos:

a. Monitor de eventos de memória circular (pré-sintomas) Dois eletrodos são presos ao tórax. O monitor permanece ligado, mas registra o ritmo do paciente somente se o botão for pressionado pelo paciente ou pelo cuidador. A maioria dos monitores irá salvar o ritmo por 30 segundos antes que o dispositivo seja ativado.

b. Monitor de eventos de memória não circular (pós-sintomas) Não contém eletrodos presos ao tórax. Esse dispositivo é usado para registrar sintomas com duração superior a 45 a 60 segundos. É um pequeno dispositivo com pequenos discos metálicos que funcionam como os eletrodos. Na ocorrência de sintomas, o dispositivo é pressionado contra o tórax para iniciar a gravação. O dispositivo registra e armazena os eventos em uma memória de estado sólido. Podem ser armazenados até seis eventos antes que seja necessário transmitir as informações.

3. Monitor de eventos eletrocardiográficos implantável: indicado para pacientes com sintomas muito pouco frequentes, como uma vez a cada 6 meses. Monitores implantáveis, do tamanho de uma caixa de goma de mascar, são implantados debaixo

da pele na parte superior esquerda do tórax. O paciente usa um ativador manual para registrar e armazenar permanentemente o ritmo cardíaco quando ocorrem sintomas. O dispositivo pode ser “interrogado” através da pele para determinar o que o coração estava fazendo quando os sintomas ocorreram.

IV. MONITORAMENTO AMBULATORIAL DA PRESSÃO ARTERIAL

A pressão arterial não é uma variável estática; ela muda não só do dia para a noite, mas também de minuto a minuto. Em alguns pacientes, ocorre uma elevação transitória da PA quando ela é medida em uma instituição médica (ou seja, “hipertensão do jaleco branco”). Isso pode ocasionar um diagnóstico equivocado de hipertensão e uma série de exames e tratamentos agressivos desnecessários e dispendiosos. Esse teste ajuda a identificar pacientes com “hipertensão do jaleco branco”. Alguns pesquisadores defendem o uso do monitoramento ambulatorial da pressão arterial (MAPA) em todos os pacientes com elevação casual da PA.

A. Método de Monitoramento Ambulatorial da PA

No MAPA, a PA é aferida diversas vezes com um manguito de PA aplicado previamente, geralmente utilizando o método oscilométrico por um período de 24 horas, enquanto a criança participa de suas atividades cotidianas normais, durante períodos de vigília e de sono. Em geral, as aferições de PA são programadas para ocorrer a cada 15 a 30 minutos durante os períodos de vigília, e a cada 20 a 60 minutos durante os períodos esperados de sono. O uso do MAPA costuma ser limitado a crianças de 5 ou 6 anos ou mais. Embora as vantagens do MAPA sejam evidentes, ainda existem algumas dificuldades e problemas técnicos com os níveis normativos de PA ambulatorial em crianças.

B. Avaliação dos Dados da PA Ambulatorial

Existem três cálculos básicos do MAPA.

1. O **valor médio da PA** pode ser determinado para todo o intervalo de 24 horas ou para períodos de vigília e de sono separadamente. Os níveis normativos médios da PA ambulatorial para crianças são mostrados na Tabela B-8 para meninos, e na Tabela B-9 para meninas, no Apêndice B.
2. Alternativamente, pode ser calculada a **carga pressórica**. A carga pressórica é o percentual das leituras da PA para um determinado período que ultrapasse o 95º percentil do normal para um paciente. Uma carga pressórica em excesso de 25% a 30% geralmente é considerada elevada. Cargas acima de 50% podem ser preditivas de HVE. A maioria dos especialistas utiliza uma combinação da PA média e da carga

pressórica para classificar os resultados do MAPA como normais ou anormais (Tabela 5-2).

TABELA 5-2

ESQUEMA SUGERIDO PARA O ESTADIAMENTO DOS NÍVEIS DA PA AMBULATORIAL EM CRIANÇAS

CLASSIFICAÇÃO	PA CLÍNICA	PA SISTÓLICA MÉDIA AMBULATORIAL	CARGA DE PRESSÃO SISTÓLICA (%)
PA normal	< 95º percentil	< 95º percentil	< 25%
Hipertensão do jaleco branco	> 95º percentil	< 95º percentil	< 25%
Hipertensão mascarada	< 95º percentil	> 95º percentil	> 25%
Pré-hipertensão	> 95º percentil	< 95º percentil	25% a 50%
Hipertensão ambulatorial	> 95º percentil	> 95º percentil	25% a 50%
Hipertensão ambulatorial grave (com risco de lesão em órgão-alvo)	> 95º percentil	> 95º percentil	> 50%

De Urbina E, Alpert B, Flynn J, et al: Ambulatory blood pressure monitoring in children and adolescents: Recommendations for standard assessment, Hypertension 52:433-451, 2008.

3. **Descenso noturno.** O descenso noturno é calculado subtraindo-se a PA média durante o sono da PA média em vigília e dividindo-se o valor pela PA média em vigília.
   a. O descenso noturno normal é pelo menos 10% igual à PB média em vigília.
   b. A falta de descenso (definida como diminuição < 10%) tem sido associada à lesão hipertensiva em órgão-alvo, doença renal em estágio terminal, transplante renal ou diabetes melito insulinodependente. Crianças negras apresentam níveis de PA mais elevados e diminuições menos significativas durante o sono em comparação com contrapartes brancas pareadas por idade.

C. Estadiamento dos Níveis de PA Ambulatorial em Crianças

A Tabela 5-2 sugere o estadiamento sugerido dos níveis da PA ambulatorial em crianças e adolescentes, recomendados por um comitê da American Heart Association em 2008.

Capítulo 6

Procedimentos Invasivos

Existem dois tipos de procedimentos invasivos utilizados na prática cardiológica pediátrica: cateterismo cardíaco diagnóstico (incluindo angiocardiografia) e procedimentos intervencionistas percutâneos (cateterismo cardíaco terapêutico).

I. CATETERISMO CARDÍACO E ANGIOCARDIOGRAFIA

Cateterismo cardíaco e angiocardiografia são os exames definitivos para a maioria dos pacientes cardíacos. Eles são realizados sob sedação ou anestesia.

A. Indicações

O diagnóstico preciso da maioria das cardiopatias congênitas (CC) não necessita de cateterismo cardíaco diagnóstico. Com a melhora da capacidade dos exames de imagem não invasivos, como a ecocardiografia com Doppler e mapeamento de fluxo em cores e tomografia computadorizada (TC) cardíaca e ressonância magnética (RM) nuclear cardíaca, muitos problemas cardíacos são adequadamente diagnosticados e tratados sem a realização de cateterismo cardíaco. As indicações de estudos invasivos variam de instituição para instituição e de cardiologista para cardiologista. Na maioria dos centros, dois terços dos cateterismos cardíacos são realizados com o objetivo de tratamento intervencionista, e apenas um terço tem objetivo apenas diagnóstico. A seguir, estão algumas das circunstâncias que sugerem a necessidade de cateterismo cardíaco diagnóstico.

1. Realizar procedimentos com balão para angioplastia (com ou sem implante de *stent*), valvoplastia ou atriosseptostomia com balão em pacientes com lesões passíveis de tratamento percutâneo.
2. Determinar gradientes pressóricos com acurácia em lesões combinadas, como estenose aórtica (EAo) e insuficiência aórtica (IAo) ou estenose pulmonar (EP) e insuficiência pulmonar (IP), ou em lesões com múltiplos níveis de obstrução.

3. Avaliar a presença de hipertensão pulmonar e sua responsividade à terapia vasodilatadora.
4. Calcular a resistência vascular pulmonar em lesões com baixo fluxo, como em pacientes com cirurgia de Glenn bidirecional ou após cirurgia de Fontan.
5. Determinar detalhes da irrigação vascular pulmonar, de colaterais aortopulmonares e de anomalias das artérias coronárias em pacientes com atresia pulmonar com septo ventricular íntegro ou com atresia pulmonar com anatomia ventricular complexa.
6. Encontrar respostas para problemas pós-operatórios, como dessaturação excessiva após *shunt* Blalock-Taussig (B-T) ou após cirurgia de Glenn bidirecional, ou quando há suspeita de colaterais aortopulmonares excessivas.
7. Avaliar vasculopatia pós-transplante e obter biópsia endomiocárdica para identificar rejeição em pacientes transplantados cardíacos.
8. Avaliar cardiomiopatia ou miocardite.
9. Avaliar a circulação coronariana em alguns casos de doença de Kawasaki.

B. Sedação

Os seguintes sedativos têm sido utilizados isoladamente ou em associação por diferentes instituições, com taxas de sucesso igualmente boas. Em geral, são utilizadas doses menores dos sedativos em bebês cianóticos.

1. Anestesia geral frequentemente é utilizada em recém-nascidos e bebês cianóticos.
2. Em bebês com menos de 10 kg, uma combinação de hidrato de cloral, 75 mg/kg (máximo: 2 g) via oral, e difenidramina, 2 mg/kg (máximo: 100 mg) via oral, é utilizada com bons resultados.
3. Para crianças maiores. Uma solução contendo meperidina 25 mg/mL, prometazina 12,5 mg/mL e clorpromazina 12,5 mg/mL é popular. A dose desta solução é 0,11 mL/kg intramuscular (IM). Alguns centros excluem a clorpromazina da solução. Em crianças cianóticas, a dose é reduzida em um terço. Para crianças com insuficiência cardíaca congestiva (ICC), diminui-se a dose pela metade.
4. Uma combinação de meperidina 1 mg/kg e hidroxizina 1 mg/kg IM, ou fentanil 1,25 µg/kg e droperidol 62,5 µg/kg IM fornece resultados igualmente bons.
5. Quetamina 3 mg/kg IM ou 1 a 2 mg/kg intravenoso (IV) pode ser utilizada, mas ela pode alterar os dados hemodinâmicos, pois aumenta a resistência vascular sistêmica e a pressão arterial.
6. Morfina 0,1 a 0,2 mg/kg subcutânea (SC) é utilizada em bebês cianóticos para prevenir crises de hipóxia.
7. Se houver necessidade de mais sedação durante o exame, há utilização de diazepam IV 0,1 mg/kg ou morfina 0,1 mg/kg IV.

C. Valores Hemodinâmicos e Cálculos

Os valores de pressão e saturação de oxigênio em crianças normais estão demonstrados na Figura 6-1. Durante o cateterismo cardíaco, são rotineiramente calculados débito cardíaco, *shunt* cardíaco e resistência vascular.

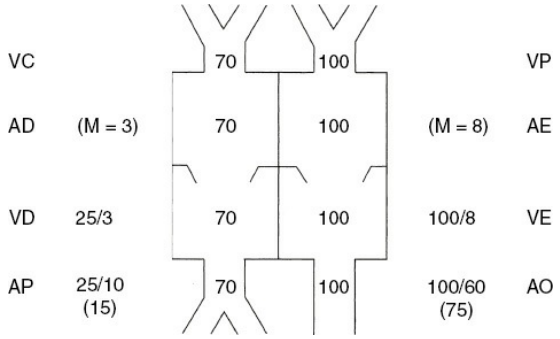


FIGURA 6-1

Valores médios de pressão e saturação de oxigênio em crianças normais. AD, átrio direito; AE, átrio esquerdo; AO, aorta; AP, artéria pulmonar; VC, veia cava; VE, ventrículo esquerdo; VP, veia pulmonar.

1. **Fluxos (débito cardíaco)** são calculados pela fórmula de Fick:

$$\text{Fluxo pulmonar (Qp)} = \frac{VO2}{(C_{VP} - C_{AP})}$$

$$\text{Fluxo sistêmico (Qs)} = \frac{VO2}{C_{AO} - C_{VM})}$$

Em que fluxo é expresso em litros/minuto, VO_2 é o consumo de oxigênio em mL/minuto e C é o conteúdo de oxigênio em mL/litro em diversos locais: veia pulmonar (VP), artéria pulmonar (AP), aorta (AO) e sangue venoso misto sistêmico (VM).

O consumo de oxigênio pode ser medido diretamente durante o procedimento, ou estimado a partir de uma tabela (Apêndice, Tabela A-6). O conteúdo de oxigênio (mL/100 mL de sangue) é obtido multiplicando a capacidade de oxigênio pelo percentual de saturação. A capacidade de oxigênio (mL/100 mL de sangue) é o conteúdo total de oxigênio que a hemoglobina contém quando está 100% saturada (1,36 × hemoglobina em gramas por 100 mL). O fluxo sistêmico normal (ou o fluxo pulmonar na ausência de *shunt*) é 3,1 ± 0,4 L/min/m^2 (*i. e.*, o índice cardíaco).

2. **A magnitude do *shunt*** é calculada da seguinte maneira:

$$\textit{Shunt} \text{ esquerda-direita (E-D)} = Qp - Qs$$

Shunt direita-esquerda (D-E) = Qs – Qp

Em pediatria, a relação fluxo pulmonar/sistêmico (Qp/Qs), que não necessita do valor do consumo de oxigênio, é utilizada com frequência. A relação fornece informações sobre a magnitude do *shunt*. Pacientes com *shunt* E-D maior que 2:1 geralmente são candidatos à cirurgia.

3. **Resistências vasculares** são calculadas utilizando fórmulas derivadas da lei de Ohm (R = ΔP/Q).

$$RVP = \frac{\text{Pressão média em AP – Pressão média em AE}}{Qp}$$

$$RVS = \frac{\text{Pressão média em aorta – Pressão média em AD}}{Qs}$$

A resistência vascular sistêmica (RVS) normal varia ente 15 e 30 unidades/m^2. A resistência vascular pulmonar (RVP) normal é maior ao nascimento, mas alcança valores próximos aos dos adultos (1 a 3 unidades/m^2) após 2 a 4 meses de vida. A relação normal RVP/RVS varia de 1:20 a 1:10.

D. Angiocardiografia Seletiva

Um contraste radiopaco é rapidamente injetado por um cateter cardíaco em um local determinado do sistema cardiovascular, e angiografias são obtidas frequentemente em dois planos. Contraste não iônico com baixa osmolaridade é amplamente utilizado devido à menor incidência de efeitos adversos. A dose de contraste angiográfico para uma angiografia varia de 1 a 2 mL/kg de peso corporal, dependendo da natureza do defeito.

E. Riscos

1. O risco do cateterismo cardíaco e da angiocardiografia varia conforme a idade do paciente, tipo e gravidade da cardiopatia e experiência da equipe que está realizando o procedimento. Podem ocorrer complicações, incluindo (raramente) óbito. A taxa relatada de complicações fatais varia de menos de 1% para até 5% em neonatos. Aproximadamente 3% a 5% dos pacientes têm complicações não fatais significativas.
2. As complicações incluem arritmias graves, bloqueio atrioventricular, perfuração cardíaca, crises de hipóxia, obstrução arterial, hemorragia, infecção, reações ao contraste, injeção intramiocárdica de contraste e complicações renais (hematúria,

proteinúria, oligúria e anúria). Hipotermia, acidose, hipoglicemia, convulsão, hipotensão e depressão respiratória são mais prevalentes em neonatos.

F. Preparo e Monitoramento

O preparo adequado do paciente e o monitoramento rigoroso durante o procedimento podem minimizar as complicações e a fatalidade dos exames invasivos. Os seguintes itens são particularmente importantes:

1. Evitar hipotermia durante o exame, aumentando a temperatura na sala de hemodinâmica, utilizando cobertas quentes e monitorando a temperatura retal.
2. Monitoramento transcutâneo da saturação de oxigênio, coleta de gasometria arterial e correção da acidose e hipoxemia; correção da hipoglicemia e da hipocalcemia antes do início do procedimento.
3. Administração de oxigênio, se indicado, durante o procedimento.
4. Intubação ou preparo para a intubação em bebês com insuficiência respiratória, e disponibilidade de medicações de emergência (p. ex., atropina, adrenalina, bicarbonato) prontas.
5. Iniciar infusão de prostaglandina em bebês cianóticos que parecem ter lesão dependente do canal arterial.
6. Quando possível, contar com outro médico ou um anestesiologista disponível para monitorar o paciente.

II. INTERVENÇÃO PERCUTÂNEA

Procedimentos intervencionistas percutâneos podem salvar as vidas de neonatos criticamente doentes e podem eliminar ou adiar a necessidade de cirurgia. Os vasos sanguíneos e as valvas cardíacas muito pequenos podem ser dilatados com balão e/ou implante de *stent*. Comunicação interatrial (CIA) muito pequena pode ser ampliada por balão ou cateter com lâmina. Uma abertura pode ser criada em um septo interatrial íntegro para possibilitar *shunt* esquerda-direita ou direita-esquerda. Comunicações anormais dentro do coração (como CIA e comunicação interventricular [CIV]) podem ser fechadas com dispositivos inovadores. Vasos sanguíneos anormais (persistência do canal arterial [PCA] ou vasos colaterais) também podem ser fechados com *coils* ou dispositivos. Nos últimos anos, a troca valvar percutânea em posição aórtica ou pulmonar tem aumentado.

A. Septostomia Atrial

Na atriosseptostomia por balão (procedimento de Rashkind), uma abertura é criada ou aumentada no septo atrial utilizando um cateter com balão na ponta, com o objetivo de

criar ou aumentar o *shunt* no plano atrial em pacientes com CC graves (como na transposição das grandes artérias [TGA], atresia pulmonar, atresia tricúspide, drenagem anômala total das veias pulmonares [DATVP] etc.). Em bebês com mais de 6 a 8 semanas de vida, o septo interatrial pode ser muito espesso para possibilitar uma septostomia eficaz com balão. Nesses casos, o septo interatrial pode ser aberto com um cateter lâmina (*i. e.*, lâmina de Park). Depois, a abertura pode ser ampliada com um cateter balão.

B. Valvoplastia com Balão

Os balões utilizados neste procedimento intervencionista são feitos de polímeros plásticos especiais, que retêm diâmetros predeterminados.

1. **Estenose pulmonar (EP) valvar.** A valvoplastia pulmonar com balão é o tratamento de escolha na EP valvar em crianças e, em grande parte, substituiu a valvotomia pulmonar cirúrgica. A valvoplastia com balão pode ser indicada em pacientes com gradiente pressórico sistólico ≥ 40 mmHg sob sedação na sala de hemodinâmica.
2. **Estenose aórtica (EAo) valvar.** Este procedimento é mais difícil e tem maiores taxas de complicações que a valvoplastia pulmonar, especialmente em bebês. A redução do gradiente é menos eficaz que na valva pulmonar. A valvoplastia com balão pode ser indicada para crianças com EAo valvar isolada com gradiente sistólico pico a pico de repouso ≥ 50 mmHg (sem IAo significativa) pelo cateterismo cardíaco. O procedimento também é indicado em neonato com EAo valvar crítica isolada que é dependente do canal arterial. Complicações incluem produção ou piora de IAo, lesão e oclusão de artéria iliofemoral, arritmias ventriculares e até óbito em bebês pequenos.
3. **Estenose Mitral (EM).** A valvoplastia com balão é eficaz na EM reumática, mas é menos eficaz na EM congênita.
4. **Estenose de tubos protéticos e valvas em tubos.** O procedimento de dilatação com balão pode diminuir o gradiente através de áreas estenóticas de tubos protéticos e através de valvas dentro de tubos.

C. Angioplastia com Balão

Cateter com balão, semelhante aos utilizados nas valvoplastias com balão, é utilizado para tratar a estenose de vasos sanguíneos. Este procedimento é utilizado na coarctação da aorta, estenose de ramo da artéria pulmonar e estenose de veias sistêmicas. Após o procedimento com balão, alguns vasos sanguíneos retraem e não mantêm o calibre obtido com a dilatação. Por vezes, *stents* endovasculares são utilizados para manter a patência do vaso após a angioplastia com balão de alguma estrutura vascular. Após o implante do *stent*, o endotélio vascular cresce por entre o suporte do *stent* ao longo de alguns meses, funcionalmente incorporando o *stent* à

parede do vaso sanguíneo. No entanto, ocasionalmente, o processo de endotelização pode ser excessivo, resultando em uma camada espessa neointimal que resulta em estenose funcional.

1. **Recoarctação da aorta.** A angioplastia com balão passou a ser o procedimento de escolha em pacientes com obstrução residual pós-operatória de coarctação da aorta. Alguns centros utilizam um *stent* para evitar a reestenose.
2. **Coarctação da aorta nativa (ou não operada).** A angioplastia com balão de coarctação da aorta nativa não operada é controversa. A taxa de recoarctação após o procedimento com balão parecer ser maior que aquela após a cirurgia em bebês. A taxa de complicação é de 17%, com formação de aneurisma aórtico (tanto agudamente como tardiamente), que ocorre em 6% dos pacientes. Não são conhecidos os efeitos a longo prazo do procedimento sobre a formação de aneurisma. Alguns centros utilizam *cutting balloon* ou *stent* de baixo perfil em bebês muito doentes, o que pode diminuir a formação de aneurisma.
3. **Estenose de ramo da artéria pulmonar (AP).** O tratamento cirúrgico da estenose de ramo da AP frequentemente não é possível. Ramos da AP hipoplásicos e estenóticos são observados no pós-operatório de tetralogia de Fallot (TF), atresia pulmonar e síndrome do coração esquerdo hipoplásico (SCEH). A taxa de sucesso imediato do procedimento com balão é de aproximadamente 60%; no entanto, ocorre reestenose em um número significativo de pacientes e formação de aneurisma ocorre em aproximadamente 3% dos pacientes. Balões com altas pressões parecem melhorar a eficácia. Vasos resistentes aos balões de alta pressão respondem à angioplastia com *cutting balloon* isolada ou seguida de balonamento com altas pressões. Os *cutting balloons* têm 3 ou 4 lâminas microcirúrgicas com profundidade de corte de 0,15 mm, as quais são ativadas quando os balões são insuflados. Uso de um *stent* intravascular também melhora os resultados imediatos e pode melhorar as taxas de sucesso a longo prazo.
4. **Estenose venosa sistêmica.** O procedimento com balão pode ser realizado em tubos venosos obstruídos após a cirurgia de Senning para TGA.

D. Técnicas de Fechamento

Diversos dispositivos para fechamento são utilizados para o fechamento percutâneo não cirúrgico de CIA, PCA e CIV muscular na sala de hemodinâmica.

1. Comunicação interatrial
   a. Há diversos dispositivos disponíveis, alguns aprovados pelo Food and Drug Administration (FDA) dos Estados Unidos e outros em estudos clínicos. Atualmente, nos Estados Unidos, as próteses Amplatzer (AGA Medical) e Helex (W.LO. Gore and Associates) estão aprovadas para o fechamento da CIA *ostium secundum*.

b. O uso de dispositivo de fechamento percutâneo pode ser indicado para o fechamento de CIA *ostium secundum* com 5 mm ou mais de diâmetro (mas com menos de 32 mm de diâmetro para a prótese Amplatzer e menos de 18 mm para a prótese Helex), e deve haver bordas de tecido septal atrial pelo menos 4 mm ao redor do defeito. Após o fechamento percutâneo, os pacientes utilizam ácido acetilsalicílico diariamente por 6 meses, até que a endotelização do dispositivo esteja completa.

2. Comunicação interventricular. Fechamento de CIV muscular, longe das valvas cardíacas, foi relatado com sucesso com o uso de dispositivos de duplo guarda-chuva e outros.
3. Persistência do canal arterial.
   a. A maioria dos fechamentos percutâneos de PCA é realizada utilizando um *coil* de Gianturco para oclusão vascular. Eles são pequenos fios enrolados recobertos de fios de Dacron trombogênicos que se abrem como um pequeno *pigtail* quando posicionado no vaso. Bons candidatos para oclusão com *coil* são as crianças com 6 kg ou mais e canal arterial de 4 mm de diâmetro ou menores.
   b. Para PCA maiores (mas com menos de 12 mm de diâmetro), dispositivos especializados, como o dispositivo de Amplatzer para oclusão do canal arterial, estão disponível para o fechamento percutâneo. Os dispositivos são implantados de forma anterógrada a partir da veia femoral. As taxas de fechamento são ≥ 98% em 6 meses, com mínimas complicações e nenhuma mortalidade. Canais arteriais muito grandes em bebês pequenos provavelmente ainda são mais bem tratados cirurgicamente.
4. Oclusão de vasos colaterais e de outros vasos. Esta técnica fecha colaterais aortopulmonares (frequentemente observados na TF), fístulas arteriovenosas sistêmicas ou *shunts* criados cirurgicamente que não são mais necessários. O *coil* de Gianturco e o balão de White são exemplos. Embolização periférica do *coil* ou do balão para as AP ou para a aorta é um grande risco.

E. Implante Valvar Percutâneo

Desde que Bonjoeffer *et al*. substituíram pioneiramente valvas pulmonares por técnica percutânea em 2000, esta técnica tem ganhado crescente experiência. São candidatos para tratamento por esta técnica geralmente os pacientes submetidos à cirurgia para TF que tardiamente desenvolveram insuficiência pulmonar importante. Espera-se que esta técnica diminua a necessidade de cirurgias repetidas para substituição de tubos implantados cirurgicamente. A maioria dos casos relatados utilizou uma prótese valvar pulmonar transcateter Melody (Medtronic, Minneapolis, MN, EUA). A prótese valvar

Edwards SAPIEN (Edwards Lifescience Irvine, CA, EUA) é uma nova prótese com experiência ainda muito limitada.

PARTE III

CARDIOPATIAS CONGÊNITAS

As cardiopatias congênitas serão divididas em quatro tópicos: lesões com *shunt* esquerda para a direita, lesões obstrutivas, cardiopatias congênitas cianóticas e miscelânea.

Capítulo 7

Lesões com *Shunt* da Esquerda para a Direita

I. COMUNICAÇÃO INTERATRIAL (CIA *OSTIUM SECUNDUM*)

A. Prevalência

Representa 5% a 10% de todas as cardiopatias congênitas (CC). Sexo feminino mais acometido (relação sexo masculino:feminino de 1:2).

B. Patologia e Fisiopatologia

1. Três tipos de comunicação interatrial (CIA) ocorrem no septo interatrial (Fig. 7-1).
   a. CIA *ostium secundum* ocorre na porção central do septo e é o tipo mais comum (50% a 70% das CIA).
   b. CIA *ostium primum* (ou defeito do coxim endocárdico parcial [DCE] parcial) ocorre na porção inferior do septo (30% das CIA).
   c. CIA seio venoso ocorre próximo à desembocadura da veia cava superior (VCS) ou da veia cava inferior (VCI) no átrio direito (AD) (aproximadamente 10% de todas as CIA). Drenagem anômala parcial das veias pulmonares (DAPVP) é comum na CIA seio venoso.
2. *Shunt* E-D ocorre através da CIA, com sobrecarga volêmica para o AD e o ventrículo direito (VD) e há aumento do fluxo sanguíneo pulmonar.

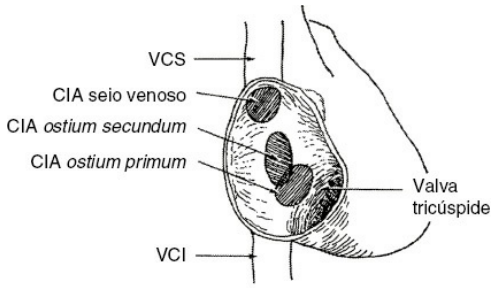


FIGURA 7–1

Tipos anatômicos de comunicação interatrial (CIA) observados com remoção da parede do átrio direito. VCI, veia cava inferior; VCS, veia cava superior *(De Park MK, Park's Pediatric Cardiology for Practitioners, ed 6, Philadelphia, Mosby, 2014)*.

C. Manifestações Clínicas

1. Os pacientes geralmente são assintomáticos.
2. Desdobramento amplo e fixo de B2 e sopro sistólico ejetivo 2 a 3+/6+ na BEES são características da CIA de tamanho moderado (Fig. 7-2). Com grandes *shunts* E-D, um ruflar mesodiastólico (causado por estenose tricúspide [ET] relativa) pode ser audível na borda esternal esquerda inferior (BEEI). A ausculta típica geralmente está ausente em bebês e crianças pequenas, mesmo naquelas com CIA grandes, pois o VD não é complacente o suficiente para que ocorra um grande *shunt* E-D nesses pacientes.

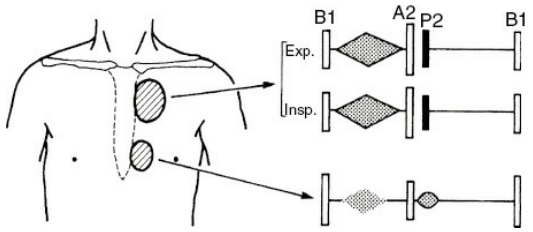


FIGURA 7-2

Achados cardíacos na CIA. Ao longo deste livro, os sopros cardíacos com *bordas contínuas* são os sopros principais e aqueles *sem bordas contínuas* são sopros transmitidos ou aqueles que ocorrem ocasionalmente. As anormalidades na ausculta cardíaca estão demonstradas em *preto*. Exp, expiração; Insp, inspiração. *(De Park MK, Park's Pediatric Cardiology for Practitioners, ed 6, Philadelphia, Mosby, 2014)*.

3. O ECG mostra desvio do eixo para a direita (+90 a +180 graus), hipertrofia ventricular direita (HVD) discreta, bloqueio de ramo direito (BRD) ou atraso final de condução pelo ramo direito com padrão rsR' em V1.
4. A radiografia de tórax mostra cardiomegalia (com aumento do AD e do VD), aumento da vasculatura pulmonar e tronco pulmonar (TP), abaulado proeminente quando o *shunt* é moderado ou grande.
5. A ecocardiografia bidimensional mostra a posição e o tamanho da CIA. Cateterismo cardíaco não é necessário.
6. História natural.
   a. Fechamento espontâneo da CIA ocorre em mais de 80% dos pacientes com CIA de 3 a 8 mm (pela ecocardiografia), antes de 1 ano e meio de idade.
   b. CIA com diâmetros maiores que 8 mm raramente fecham espontaneamente. Fechamento espontâneo é improvável após os 4 anos de idade. A CIA pode diminuir de tamanho em alguns pacientes.

c. Fechamento espontâneo não ocorre na CIA *ostium primum* ou na CIA tipo seio venoso.

d. Se uma CIA grande não for tratada, irá ocorrer o desenvolvimento de hipertensão pulmonar na terceira ou quarta década de vida.

e. Acidente vascular cerebral por embolia paradoxal através da CIA é possível.

D. Conduta

Clínica

1. Não é necessária a restrição às atividades físicas, a menos que o paciente seja sintomático.
2. Fechamento percutâneo da CIA com colocação de prótese por cateterismo cardíaco se tornou o método de escolha para o tratamento, desde que as indicações sejam obedecidas.
   a. Essas próteses podem ser utilizadas somente na CIA *ostium secundum*. As próteses são indicadas para CIA com diâmetro ≥ 5 mm (mas menos de 32 mm para a prótese Amplatzer e menos de 18 mm para a prótese Helex) com evidências de sobrecarga volêmica para AD e VD.
   b. Nos Estados Unidos, atualmente, estão aprovadas para o fechamento da CIA *ostium secundum* a prótese septal Amplatzer (AGA Medical) e a prótese septal Helex (W. L. Gore and Associates).
   c. Devem existir bordas septais suficientes (4 mm) ao redor da CIA para o posicionamento adequado da prótese.
   d. O tamanho das bordas ao redor da CIA pode ser estimado pela ecocardiografia bidimensional, como demonstrado no diagrama da Figura 7-3. O tamanho da borda é estimado em quatro direções: anterossuperior, anteroinferior, posterossuperior e posteroinferior.

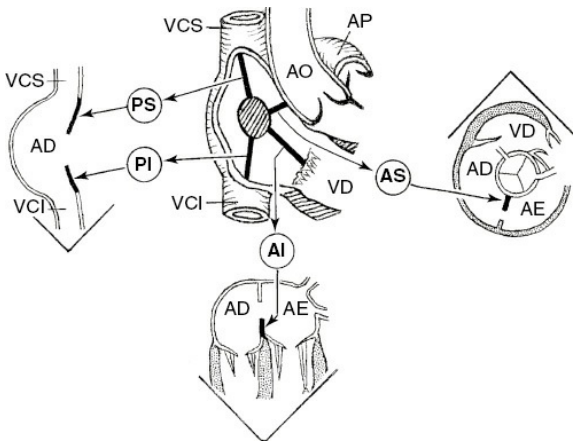


FIGURA 7-

3

Medidas das dimensões das bordas da CIA utilizando a ecocardiografia bidimensional. As bordas posterossuperior (PS) e posteroinferior (PI) são medidas pelo corte subcostal bicaval, a borda anteroinferior (AI) é medida no corte apical quatro câmaras e a borda anterossuperior (AS) (ou retroaórtica) é medida pelo corte paraesternal transversal. AD, átrio direito; AE, átrio esquerdo, AO, aorta; AP, artéria pulmonar; VCI, veia cava inferior; VCS, veia cava superior; VD, ventrículo direito.

e. As próteses para fechamento de CIA também podem ser implantadas com sucesso em crianças com menos de 2 anos de idade, mas seu uso é preferível em crianças > 15 kg.
f. Após o fechamento com prótese, os pacientes devem fazer uso de ácido acetilsalicílico 81 mg/dia por 6 meses.
g. As vantagens do fechamento percutâneo podem incluir tempo de hospitalização menor que 24 horas, rápida recuperação e ausência de cicatriz de toracotomia.
h. As taxas de sucesso no fechamento são excelentes, com *shunts* residuais pequenos em menos de 5% em 1 ano.

Cirúrgica

Em pacientes com CIA *ostium primum* ou CIA seio venoso e em alguns pacientes com CIA *ostium secundum*, nos quais o fechamento percutâneo com prótese é considerado inapropriado, indica-se o fechamento cirúrgico quando há *shunt* E-D significativo, com Qp/Qs maior ou igual a 1,5:1. A cirurgia geralmente é adiada até os 2 a 4 anos de idade, a menos que ocorra ICC. Utiliza-se correção cirúrgica aberta por incisão médio-esternal ou por técnica cirúrgica minimamente invasiva (com incisão menor da pele). A taxa de mortalidade cirúrgica é menor que 1%. Resistência vascular pulmonar (RVP) elevada (≥ 10 unidades/m^2) é uma contraindicação à cirurgia.

Seguimento

1. Seguimento regular é necessário após o fechamento percutâneo da CIA, para detecção de possível *shunt* residual, obstrução do retorno venoso pulmonar e sistêmico ou comprometimento da função das valvas AV.
2. Após a cirurgia, arritmias atriais ou nodais ocorrem em 7% a 20% dos pacientes. Síndrome do nó sinusal, que ocorre ocasionalmente, necessita do implante de marca-passo.

II. COMUNICAÇÃO INTERVENTRICULAR (CIV)

A. Prevalência

CIV é a CC mais comum, representando 15% a 20% de todas as CC, não incluindo aquelas que ocorrem como parte de uma CC cianótica.

Patologia e Fisiopatologia

1. O septo interventricular consiste em um pequeno septo membranoso e em um grande septo muscular. O septo muscular apresenta três componentes: septo de via de entrada, septo infundibular e septo trabecular (ou simplesmente muscular) (Fig. 7-4).

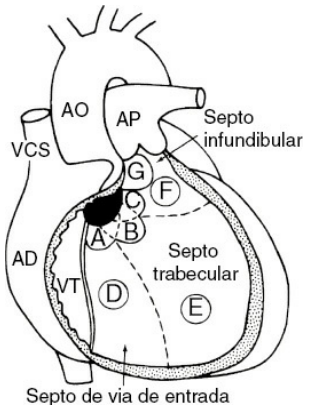


FIGURA 7-4

Localizações anatômicas dos vários tipos de CIV, com remoção da parede livre do VD. A área preta é o septo ventricular membranoso. ***A***, CIV perimembranosa de via de entrada ("tipo canal AV"); ***B***, CIV perimembranosa trabecular (membranosa típica); ***C***, perimembranosa infundibular ("tipo tetralogia"); ***D***, CIV muscular de via de entrada; ***E***, CIV muscular trabecular; ***F***, CIV muscular infundibular ou de via de saída; ***G***. CIV infundibular subarterial (supracristal). AD, átrio direito; AO, aorta; AP, artéria pulmonar; VCS, veia cava superior; VT, valva tricúspide.

2. A CIV membranosa envolve uma quantidade variável de septo muscular adjacente ao septo membranoso (*i. e.*, CIV perimembranosa). A CIV perimembranosa é mais comum (70%) que a trabecular (5% a 20%), infundibular (5% a 7%), de via de entrada (5% a 8%). Nos países do Extremo Oriente, a CIV infundibular representa aproximadamente 30% dos casos. A CIV perimembranosa frequentemente está associada à persistência do canal arterial (PCA) e coarctação da aorta (CoAo).
3. A CIV que ocorre na tetralogia de Fallot (TF) é uma grande CIV perimembranosa não restritiva, com extensão para a região subpulmonar.
4. A CIV de via de entrada geralmente é observada com defeito do coxim endocárdico.
5. Na CIV subarterial infundibular ou supracristal, cúspides da valva aórtica podem apresentar prolapso através da CIV, resultando em insuficiência aórtica (IAo) e redução do *shunt* pela CIV. O prolapso pode ocorrer ocasionalmente na CIV perimembranosa.
6. Na CIV com *shunt* E-D leve a moderado, há sobrecarga volêmica para o átrio esquerdo (AE) e ventrículo esquerdo (VE) (mas não para o VD). Como CIV maiores, o VD também fica sob sobrecarga volêmica e pressórica, além de maior sobrecarga volêmica para o AE e VE. O fluxo pulmonar está aumentado em graus variáveis, conforme o tamanho da CIV e a resistência vascular pulmonar. Nas CIV grandes, há o

desenvolvimento de hipertensão pulmonar. Com CIV grandes de longa duração, há o desenvolvimento de doença obstrutiva vascular pulmonar (DOVP), com hipertensão pulmonar importante e cianose, resultando em *shunt* D-E. Neste estágio, a correção cirúrgica é praticamente impossível.

Manifestações Clínicas

1. Pacientes com CIV pequenas são assintomáticos, com crescimento e desenvolvimento normais. Com CIV grandes, é relativamente comum a ocorrência de retardo do crescimento e do desenvolvimento, infecções pulmonares de repetição, ICC e diminuição da tolerância ao esforço. Na DOVP podem ocorrer cianose e redução do nível de atividade.
2. Com CIV pequenas caracteristicamente, há sopro sistólico regurgitante 2 a 5+/6+ (holossistólico ou mais curto) melhor audível na BEEI (Fig. 7-5). Frêmito sistólico pode estar presente na BEEI. Com CIV grandes, é audível um ruflar diastólico apical, que representa uma estenose relativa da valva mitral causado por um grande aumento do retorno venoso ao AE (Fig. 7-6). A B2 pode estar discretamente desdobrada e há aumento da intensidade do componente P2 se houver hipertensão pulmonar (Fig. 7-6).

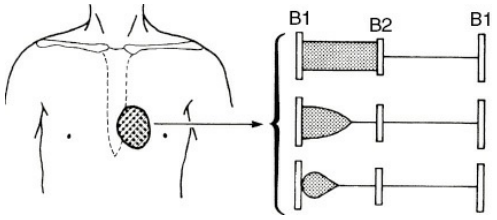


FIGURA 7-5

Achados cardíacos na CIV pequena. Sopro sistólico regurgitante mais bem audível na BEEI; pode ser holossistólico ou menos que holossistólico. Ocasionalmente, o sopro cardíaco ocorre no início da sístole. Frêmito sistólico pode ser palpável na BEEI (*pontos*). O desdobramento da B2 é normal, e a P2 é normofonética.

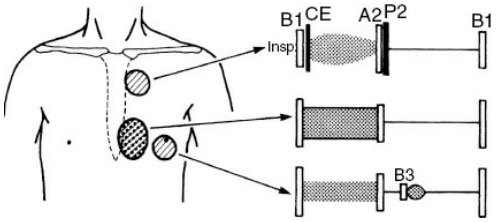


FIGURA 7-6

Achados cardíacos na CIV grande. O sopro holossistólico regurgitante clássico é audível na BEEI. Frêmito sistólico é palpável na mesma área (*pontos*). Em geral, há um ruflar mesodiastólico no ápice, causado por EM relativa. Há desdobramento discreto da B2 e a P2 é hiperfonética. Ocasionalmente, um *click* ejetivo (CE) pode ser audível na BEES quando há hipertensão pulmonar associada. Os sopros cardíacos demonstrados sem bordas sólidas são sopros transmitidos de outras áreas e não são característicos da CIV. Sons anormais são mostrados em *preto*.

3. Achados ao ECG: CIV pequena, normal; CIV moderada, hipertrofia ventricular esquerda (HVE) e hipertrofia atrial esquerda (HAE) (±); CIV grande, hipertrofia biventricular (HBV) e HAE (±); DOVP, HVD pura.
4. A radiografia de tórax revela cardiomegalia em grau variável com aumento do AE, VE e, possivelmente, do VD. Há aumento da trama vascular pulmonar. O grau de cardiomegalia e de aumento da trama vascular pulmonar está diretamente relacionado com a magnitude do *shunt* E-D. Na DOVP, o coração não parece mais aumentado, e o TP e as artérias pulmonares apresentam aumento importante, mas os campos pulmonares periféricos são isquêmicos.
5. A ecocardiografia bidimensional fornece o diagnóstico preciso da localização e o tamanho da CIV. As dimensões do AE e do VE fornecem uma estimativa indireta da magnitude do *shunt*. A Figura 7-7 apresenta diagramas de cortes da ecocardiografia mostrando diferentes partes do septo ventricular, ajudando a identificar os diferentes tipos de CIV. Os estudos Doppler do TP, insuficiência tricúspide (IT) (se presente) e da própria CIV são úteis na avaliação indireta da pressão em VD e artéria pulmonar (ver ecocardiografia Doppler, Cap. 4).

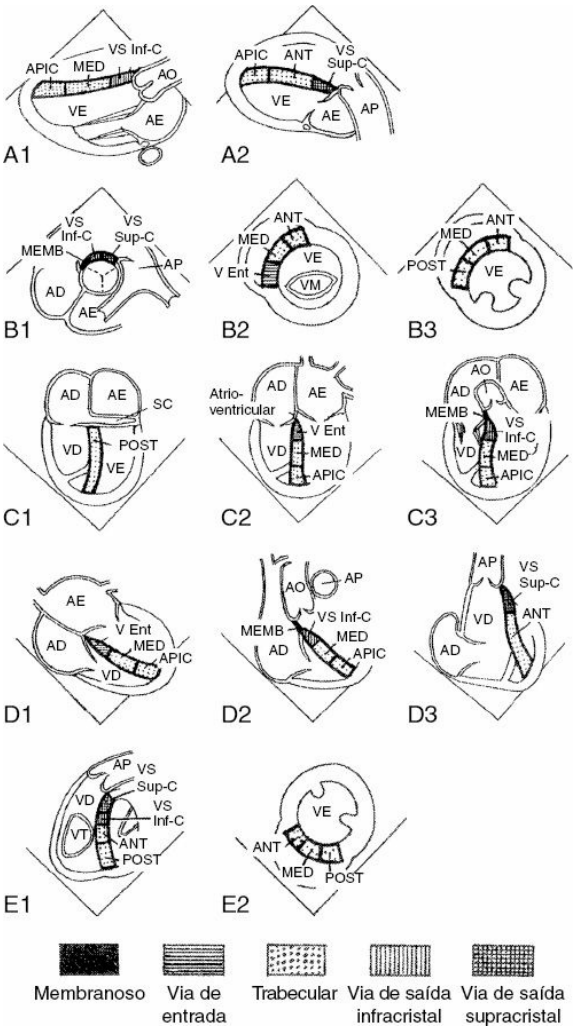


FIGURA 7-7

Cortes selecionados do septo interventricular pela ecocardiografia bidimensional. Estes desenhos esquemáticos *são úteis* na determina*ção* do tipo de CIV. Sombreamentos diferentes foram utilizados para o reconhecimento mais fácil de diferentes porções do septo interventricular. *Linha* **A**, cortes paraesternais longitudinais; *Linha* **B**, cortes paraesternais transversais; *Linha* **C**, cortes apicais quatro e cinco câmaras; *Linha* **D**, cortes subcostais longitudinais; *Linha* **E**, cortes subcostais transversais. AD, átrio direito; AE, átrio esquerdo; ANT, muscular anterior; AO, aorta; AP, artéria pulmonar; APIC, muscular apical; MED, muscular médio; MEMB, membranoso; POST, muscular posterior; SC, seio coronariano; VD, ventrículo direito; VE, ventrículo esquerdo; V Ent, muscular via de entrada; VM, valva mitral; VS Inf-C, muscular via de saída infracristal; VS Sup-C, muscular de via de saída supracristal; VT, valva tricúspide (Fonte: *From Park MK, Park's Pediatric Cardiology for Practitioners, ed 6, Philadelphia, Mosby, 2014)*.

6. História natural.
   a. Fechamento espontâneo ocorre em 30% a 40% de todas as CIV, sendo mais frequente nas CIV trabeculares pequenas, mais frequente nas CIV pequenas do que nas grandes, e mais frequente no primeiro ano de vida que nos anos subsequentes.
   b. CIV grandes tendem a se tornar menores com a idade.
   c. CIV infundibulares e de via de entrada não diminuem de tamanho e não fecham

espontaneamente.

d. Insuficiência cardíaca congestiva (ICC) se desenvolve em bebês com CIV grande, mas geralmente não antes de 6 ou 8 semanas de vida, quando a RVP diminui para níveis abaixo do crítico.

e. DOVP pode-se iniciar já com 6 a 12 meses de idade em pacientes com CIV grandes.

B. Conduta

Clínica

1. O tratamento da ICC é com diuréticos, fármacos que reduzem a pós-carga e, em alguns casos, com digoxina (Cap. 19).
2. Não é necessária a restrição de atividades físicas na ausência de hipertensão pulmonar.
3. Fechamento percutâneo com prótese é possível em algumas CIV musculares selecionadas, quando o defeito não está próximo das valvas cardíacas e quando ele é de difícil acesso por cirurgia. Alguns centros fazem o chamado procedimento híbrido, com realização de toracotomia esquerda e fechamento com prótese "perventricular", sem necessidade de circulação extracorpórea, para fechamento de CIV muscular. Fechamento com prótese na CIV perimembranosa não é usual pelas taxas inaceitáveis de bloqueio atrioventricular pós-procedimento.

Cirúrgica

1. Procedimento.
   a. Fechamento direto da CIV é realizada sob circulação extracorpórea, preferencialmente por abordagem atrial, em vez de abordagem por ventriculotomia direita.
   b. Bandagem do TP (AP) raramente é realizada, a menos que lesões adicionais tornem difícil a correção completa.
2. Indicações e momento.
   a. *Shunt* E-D significativo, com Qp/Qs maior que 2:1, é uma indicação para fechamento cirúrgico. Cirurgia não está indicada para CIV pequenas com Qp/Qs menor que 1,5:1.
   b. Momento
      (1) Bebês com ICC e retardo do crescimento que não respondem ao tratamento clínico devem ser operados com qualquer idade, incluindo no início da vida.
      (2) Bebês com CIV grande e evidências de aumento da RVP devem ser operados o mais brevemente possível.
      (3) Bebês que respondem ao tratamento clínico podem ser operados entre 12 e 18

meses de idade.

(4) Crianças assintomáticas podem ser operadas entre 2 e 4 anos de idade.

c. Contraindicações. Relação RVP/resistência vascular sistêmica (RVS) maior ou igual a 0,5 ou DOVP com *shunt* D-E predominante.

3. Abordagens cirúrgicas em situações especiais.

a. **CIV + canal arterial grande**. Se o canal arterial for grande, apenas o canal pode ser fechado nas primeiras 6 a 8 semanas de vida, e a CIV pode ser fechada mais tarde. Se a CIV for grande e não restritiva, a CIV deve ser fechada precocemente e o canal arterial ligado no momento da correção da CIV.

b. **CIV + CoAo**. Há controvérsias. Uma abordagem é a correção apenas da CoAo inicialmente e o fechamento da CIV mais tarde, se indicado. Outras opções incluem correção da CoAo e bandagem do TP, se a CIV for grande, ou, ainda, correção de ambos os defeitos ao mesmo tempo, utilizando uma ou duas incisões.

c. **CIV + IAo**. Geralmente ocorre com CIV subarterial infundibular (ou supracristal) e, ocasionalmente, com CIV perimembranosa. Quando há IAo, recomenda-se o fechamento rápido da CIV, mesmo se o Qp/Qs for menor que 2:1, para interromper a progressão ou suprimir a IAo. Alguns centros fecham a CIV se houver prolapso da valva aórtica evidente, mesmo na ausência de IAo.

Seguimento

No pós-operatório, consultas ambulatoriais devem ser realizadas a cada 1 a 2 anos. O ECG mostra BRD em 50% a 90% dos pacientes que realizaram correção da CIV através de ventriculotomia direita e em até 40% dos pacientes que realizaram correção através de abordagem atrial direita.

III. PERSISTÊNCIA DO CANAL ARTERIAL (PCA)

A. Prevalência

Representa 5% a 10% de todas as CC, excluindo os bebês prematuros. PCA em bebês prematuros está apresentada em outro tópico.

B. Patologia e Fisiopatologia

1. Ocorre a patência persistente pós-natal de uma estrutura fetal normal entre a artéria pulmonar (AP) e a aorta descendente.
2. A magnitude do *shunt* E-D é determinada pelo diâmetro e comprimento do canal e pelo nível de RVP. Com canal arterial grande e persistente pode-se desenvolver hipertensão pulmonar e DOVP, com eventual *shunt* D-E e cianose.

C. Manifestações Clínicas

1. Os pacientes são assintomáticos quando o canal é pequeno. Quando o canal arterial é grande, podem ocorrer sinais de ICC.
2. Sopro contínuo (maquinaria) grau 1 a 4+/6+, mais bem audível na borda esternal esquerda superior (BEES) ou na região infraclavicular esquerda, é característico desta condição (Fig. 7-8). Ruflar diastólico apical é audível na PCA grande. Pulsos periféricos céleres com ampla pressão de pulso estão presentes na PCA com grande *shunt*.

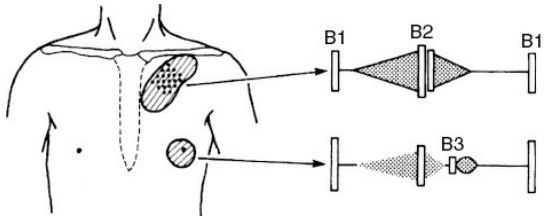


FIGURA 7-8
Achados cardíacos na PCA. Sopro contínuo melhor audível na BEES ou na região infraclavicular esquerda é um achado típico. Quando o *shunt* é grande, um ruflar diastólico é audível no ápice. Frêmito sistólico pode estar presente na área demonstrada por *pontos*.

3. Os achados ao ECG são semelhantes aos observados na CIV: normal ou HVE na PCA pequena a moderada; HBV na PCA grande; HVD se houver DOVP.
4. A radiografia de tórax também é semelhante à da CIV: normal com PCA e *shunt* pequeno; se PCA com grande *shunt*, há cardiomegalia (com aumento do AE e do VE) e aumento da trama vascular pulmonar; com DOVP, a área cardíaca é normal e há abaulamento do TP e dos vasos hilares.
5. A PCA pode ser visualizada, e sua repercussão hemodinâmica pode ser determinada pela ecocardiografia bidimensional com mapeamento de fluxo em cores. Cateterismo cardíaco não está indicado na PCA isolada.
6. ICC ou pneumonia recorrente (ou ambas) pode ocorrer com grandes *shunts*. Fechamento espontâneo da PCA geralmente não ocorre em bebês nascidos a termo.

D. Conduta

Clínica

1. Não há necessidade de restrição de atividades físicas na ausência de hipertensão pulmonar.
2. Indometacina não é eficaz em bebês a termo com PCA.
3. Indicações para o fechamento percutâneo da PCA:
   a. Definitivamente indicado na PCA com repercussão hemodinâmica e ICC, déficit de crescimento ou aumento do AE e VE.

b. É aceitável fechar PCA pequena quando o sopro é audível.
c. É controverso o fechamento da PCA silenciosa, que é uma PCA pequena detectada de forma incidental em ecocardiografia, sem a presença de sopro cardíaco.
d. Contraindicada se houver DOVP.

4. Fechamento percutâneo do canal arterial pode ser realizado. Canal arterial com diâmetro < 4 mm pode ser fechado com *coil* de aço inoxidável Gianturco e os canais maiores podem ser fechados com prótese de Amplatzer para PCA. O candidato ideal para o fechamento com *coil* tem canal arterial de 2,5 mm ou menos, mas o uso de múltiplos *coils* pode fechar um canal arterial de até 5 mm. A prótese de Amplatzer pode ser utilizada para PCA de 4 a 10 mm (com taxas de fechamento de 100%). Complicações podem incluir *shunt* residual, embolização do *coil* para a artéria pulmonar, hemólise, estenose da AP esquerda, oclusão aórtica com a prótese de Amplatzer e oclusão da artéria femoral.

Cirúrgica

Fechamento cirúrgico é reservado para os pacientes que não são candidatos ao fechamento não cirúrgico. São realizadas ligação e divisão através de toracotomia posterolateral esquerda, sem circulação extracorpórea. Correção através de uma incisão menor, com toracoscopia videoassistida, está se tornando popular. A mortalidade cirúrgica é próxima a 0%. DOVP é uma contraindicação à cirurgia.

E. Diagnóstico Diferencial

As seguintes doenças devem ser diferenciadas da PCA, pois elas podem apresentar sopro cardíaco semelhante ao da PCA e/ou pulsos céleres.

1. Fístula AV coronariana (o sopro é audível no precórdio, não na BEES).
2. Fístula AV sistêmica (ampla pressão de pulso com pulsos céleres, ICC e sopro contínuo sobre a fístula [crânio ou fígado] são característicos).
3. Fístula AV pulmonar (sopro contínuo no dorso, cianose e baqueteamento digital na ausência de cardiomegalia).
4. Zumbido venoso (uma condição inocente que desaparece quando o paciente está em posição supina).
5. Sopro de colaterais em pacientes com CoAo ou TF (audível nos espaços intercostais).
6. CIV + IAo (mais bem audível na borda esternal esquerda média (BEEM) ou na BEEI; é, na verdade, um sopro vaivém, em vez de um sopro contínuo).
7. Ausência de valva pulmonar (sopro vaivém ou “som de serrar madeira” na BEES, grandes artérias pulmonares na radiografia de tórax, HVD no ECG e cianose).
8. Janela aortopulmonar (pulsos periféricos céleres, sopro semelhante ao da CIV e sinais de ICC).

9. Estenose de artéria pulmonar periférica (sopro contínuo pode ser audível no tórax, unilateral ou bilateral).
10. Ruptura de aneurisma de seio de Valsalva (dor torácica de início súbito e insuficiência cardíaca grave, sopro contínuo ou sopro vaivém, e frequentemente características de Marfan).

IV. PERSISTÊNCIA DO CANAL ARTERIAL EM BEBÊS PREMATUROS

A. Prevalência

Evidências clínicas de PCA aparecem em 45% dos bebês com menos de 1.750 g de peso ao nascimento (e ICC ocorre em 15%) e em aproximadamente 80% dos bebês com menos de 1.200 g de peso ao nascimento (com ICC ocorrendo em 40% a 50%).

B. Patologia e Fisiopatologia

1. PCA é um problema especial em bebês prematuros com doença da membrana hialina. Com a melhora da oxigenação, a RVP diminui rapidamente, mas o canal arterial permanece patente, pois sua responsividade ao oxigênio é imatura em bebês prematuros. O *shunt* E-D resultante aumenta a rigidez pulmonar, o que dificulta a oxigenioterapia e o desmame do bebê do ventilador.
2. Se o canal arterial não fechar, o bebê irá permanecer sob ventilação mecânica, com desenvolvimento de displasia broncopulmonar e hipertensão pulmonar com insuficiência ventricular direita.

C. Manifestações Clínicas

1. É importante levantar suspeita de PCA significativa em um bebê prematuro com insucesso ou retardo no desmame da ventilação mecânica. Episódios de apneia ou bradicardia podem ser os sinais iniciais de PCA em bebês que não estão sob ventilação mecânica.
2. O exame físico revela pulsos periféricos céleres, precórdio hiperdinâmico e taquicardia, com ou sem ritmo de galope. O sopro contínuo clássico na região infraclavicular esquerda ou na BEES é diagnóstico, mas o sopro pode ser apenas sistólico e é difícil de auscultar em bebês sob ventilação mecânica.
3. O ECG geralmente é normal, mas ocasionalmente mostra HVE.
4. A radiografia de tórax mostra cardiomegalia e aumento da trama vascular pulmonar em bebês prematuros maiores que não estão sob ventilação mecânica. Em bebês sob ventilação mecânica com altos parâmetros ventilatórios, a radiografia de tórax pode mostrar com área cardíaca normal ou apenas discretamente aumentada.
5. A ecocardiografia bidimensional com Doppler (com a amostra de volume posicionada na porção terminal pulmonar do canal) e mapeamento de fluxo em cores fornece

dados anatômicos e funcionais precisos, como padrão do *shunt* pelo canal (*shunt* esquerda-direita puro, bidirecional ou direito-esquerda predominante), pressão na AP e magnitude do *shunt* pelo canal ou estado de perfusão pulmonar.

D. Conduta

Em bebês sintomáticos, indica-se o fechamento farmacológico ou cirúrgico do canal. Um canal arterial pequeno que não causa sintomas deve ser seguido por 6 meses, em virtude da possiblidade de fechamento espontâneo.

Clínica

1. Restrição hídrica (120 mL/kg/dia) e diurética (p. ex., furosemida 1 mg/kg, 2 a 3 vezes ao dia) pode ser tentada por 24 a 48 horas, mas este tratamento apresenta baixa taxa de sucesso.
2. Fechamento farmacológico do canal arterial pode ser feito pela administração intravenosa de indometacina, a cada 12 horas, em um total de três doses. Segue um exemplo de esquema de administração:
   a. Se < 48 horas de vida: 0,2 mg/kg, seguida de duas doses 0,1 mg/kg.
   b. Se 2 a 7 dias de vida: três doses de 0,2 mg/kg.
   c. Se > 7 dias de vida, 0,2 mg/kg, seguida de duas doses de 0,25 mg/kg. Um segundo tratamento de indometacina ocasionalmente é necessário para o fechamento adequado do canal arterial.
3. Contraindicações ao uso da indometacina incluem níveis sanguíneos elevados de ureia (> 50 mg/dL) ou creatinina (> 1,8 mg/dL), plaquetopenia (< 80.000/mm^3), tendência a sangramento (incluindo hemorragia intracraniana), enterocolite necrotizante e hiperbilirrubinemia.
4. Alternativamente, é possível utilizar o ibuprofeno intravenoso (10 mg/kg, seguido por duas doses de 5 mg/kg em intervalos de 24 horas), sendo uma opção popular na Europa. O ibuprofeno parece ter menor incidência de oligúria e efeito menos deletério sobre o fluxo sanguíneo cerebral.

Cirúrgica

Se o tratamento clínico não for bem-sucedido ou se o uso da indometacina for contraindicado, indica-se a ligação cirúrgica do canal arterial. Atualmente, muitos centros realizam a ligação do canal arterial à beira do leito na unidade de terapia intensiva neonatal. A mortalidade cirúrgica é de 0% a 3%. O uso de cirurgia minimamente invasiva por toracoscopia assistida por vídeo (VATS) é popular no tratamento da PCA em bebês com baixo peso ao nascimento.

V. DEFEITO DO COXIM ENDOCÁRDICO (DCE) COMPLETO (DEFEITO DO SEPTO ATRIOVENTRICULAR [DSAV] COMPLETO)

A. Prevalência

Representa 2% de todas as CC e 30% das CC em crianças com síndrome de Down.

B. Patologia e Fisiopatologia

1. DCE complexo consiste em CIA *ostium primum*, CIV de via de entrada e fendas na cúspide anterior da valva mitral e no folheto septal da valva tricúspide, formando as cúspides anterior e posterior da valva AV (Fig. 7-9, *C*). Quando o septo interventricular está íntegro, o defeito é chamado de DCE parcial (DSAV parcial), ou CIA *ostium primum*.
2. No DCE completo, um orifício valvar único conecta as câmaras atrial e ventricular; enquanto, na forma parcial, existem orifícios mitral e tricúspide separados.
3. Na maioria dos DCE completos, o orifício da valva AV é igualmente relacionado com VD e VE. No entanto, em alguns pacientes, o orifício é primariamente relacionado com um ventrículo, com hipoplasia do outro ventrículo (*i. e.*, DSAV "desbalanceado" com dominância do VD ou VE). Hipoplasia de um ventrículo pode necessitar de correção univentricular (cirurgia de Fontan).
4. Cardiopatias congênitas adicionais podem incluir TF (chamada "canal tet", que ocorre em 6% dos pacientes com DCE), dupla via de saída do ventrículo direito (DVSVD) com cavalgamento da aorta maior que 50% (ocorre em 6%) e transposição das grandes artérias (TGA) (ocorre em 3%). Defeitos associados são raros em crianças com síndrome de Down.
5. A combinação desses defeitos pode resultar em *shunt* interatrial e/ou interventricular, insuficiência da valva AV ou *shunt* VE-AD. ICC com ou sem hipertensão pulmonar geralmente se desenvolve precocemente no início da vida.

C. Manifestações Clínicas

1. Déficit de crescimento, infecções respiratórias de repetição e sinais de ICC são comuns no início da vida.
2. Precórdio hiperdinâmico com frêmito sistólico na BEEI e B2 hiperfonética são achados frequentes. Sopro holossistólico regurgitante 3 a 4+/6+ é audível ao longo da BEEI. Sopro sistólico de IM pode ser audível no ápice. Ruflar mesossistólico na BEEI ou no ápice (por estenose relativa da valva tricúspide e/ou mitral) e ritmo de galope podem estar presentes.
3. ECG com eixo de QRS "superior" (com eixo entre -40 e -150 graus) é característico. HVD ou BRD estão presentes em todos os pacientes e muitos apresentam também

HVE. A maioria dos pacientes apresenta intervalo PR aumentado (bloqueio AV de primeiro grau).

4. A radiografia de tórax sempre mostra cardiomegalia e aumento da trama vascular pulmonar.
5. A ecocardiografia bidimensional com mapeamento de fluxo em cores possibilita a visibilização de todos os componentes do DCE, assim como a avaliação da repercussão hemodinâmica.
6. ICC ocorre 1 a 2 meses após o nascimento e pneumonia recorrente é comum. Crianças com síndrome de Down e DCE começam a desenvolver DOVP precocemente quando bebês. Os sobreviventes desenvolvem DOVP e evoluem para óbito no final da infância ou quando adultos jovens.

D. Conduta

Clínica

O tratamento clínico é inicialmente recomendado nos bebês pequenos com ICC, visto que a mortalidade cirúrgica é relativamente alta nesta faixa etária.

Cirúrgica

1. Bandagem do TP não é mais recomendada, a menos que outras CC associadas tornem a correção completa um procedimento de alto risco. A mortalidade cirúrgica da bandagem da AP é alta, de até 15%.
2. Fechamento da CIA e da CIV e reconstrução das valvas AV sob circulação extracorpórea e/ou hipotermia profunda são realizados entre 2 e 4 meses de idade. A mortalidade cirúrgica é de 3% a 10%. A maioria desses bebês apresenta ICC que não responde ao tratamento clínico, e alguns pacientes apresentam RVP aumentada. A correção cirúrgica precoce é especialmente importante nos bebês com síndrome de Down, pois estes apresentam tendência a desenvolver DOVP precocemente. Complicações da cirurgia incluem insuficiência mitral (IM) (que pode ser persistente ou apresentar piora), disfunção do nó sinusal (com bradiarritmia resultante) e bloqueio atrioventricular (AV) total (que ocorre em menos de 5% dos pacientes).
3. Pacientes com DSAV desbalanceado (com hipoplasia do ventrículo direito ou esquerdo) podem ser tratados inicialmente com bandagem do TP e, tardiamente, por cirurgia de Fontan modificada.
4. Em pacientes com “canal tet” que apresentam cianose importante, realiza-se um *shunt* sistêmico-AP quando bebês, e a correção completa é realizada entre 2 e 4 anos de idade.

Seguimento

Em pacientes com insuficiência significativa da valva AV ou com *shunt* ventricular residual, pode ser necessário o uso de fármacos para congestão (p. ex., diuréticos, captopril, digoxina etc.). Algumas restrições de atividades podem ser necessárias se alterações hemodinâmicas residuais estiverem presentes.

V. DEFEITO DO COXIM ENDOCÁRDICO PARCIAL (CIA *OSTIUM PRIMUM*) (DEFEITO DO SEPTO ATRIOVENTRICULAR PARCIAL)

A. Prevalência

Representa 1% a 2% de todas as CC (muito menos frequente que a CIA *ostium secundum*)

B. Patologia e Fisiopatologia

1. A CIA está presente na porção inferior do septo atrial, próximo às valvas AV, sem comunicação interventricular (ver Fig. 7-9, B). Os folhetos pontes anterior e posterior estão fundidos por uma lingueta, formando orifícios AV direito e esquerdo separados. Fendas da valva mitral e, ocasionalmente, da valva tricúspide estão presentes.
2. Formas menos comuns de DCE parcial incluem átrio comum (que é uma alteração característica da síndrome de Ellis-van Creveld), CIV do septo de via de entrada (*i. e.*, CIV canal AV) e fenda isolada da valva mitral.
3. A fisiopatologia da CIA *ostium primum* é semelhante à da CIA *ostium secundum*.

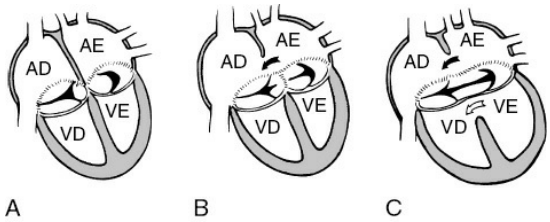


FIGURA 7-9

Valva AV e septo atrioventricular no DCE (DSAV) parcial e completo. **A**, Valva AV com anatomia normal, sem defeito septal. **B**, DCE parcial com fendas nas valvas mitral e tricúspide e CIA *ostium primum* (*seta*). **C**, DCE completo. Valva AV comum com grandes folhetos pontes anterior e posterior. Uma CIA *ostium primum* (*seta sólida*) e uma CIV de via de entrada (*seta branca*) estão presentes. AD, átrio direito; AE, átrio esquerdo; VD, ventrículo direito; VE, ventrículo esquerdo.

C. Manifestações Clínicas

1. Geralmente assintomático durante a infância.
2. Os achados ao exame físico são idênticos aos da CIA *ostium secundum* (Fig. 7-2), exceto por sopro sistólico regurgitante de IM, que pode estar presente no ápice.

3. O ECG mostra eixo de QRS “superior”, como no DCE completo. Bloqueio AV de primeiro grau (50%) e HVD ou BRD (padrão rsR’ em V1) são comuns.
4. A radiografia de tórax é idêntica à presente na CIA *ostium secundum*, exceto pela presença de aumento do AE e VE quando existe IM significativa.
5. A ecocardiografia bidimensional possibilita o diagnóstico preciso da CIA *ostium primum*.
6. ICC podem ocorrer na infância, e hipertensão pulmonar, quando adulto. Fechamento espontâneo da CIA não ocorre. Arritmias cardíacas (20%) podem complicar o defeito.

D. Conduta

Clínica

Não há necessidade de restrição de atividade física em crianças assintomáticas. Ocasionalmente, fármacos para congestão, como diuréticos, podem estar indicados.

Cirúrgica

Fechamento da CIA *ostium primum* e reconstrução da fenda das valvas mitral e tricúspide são realizados eletivamente entre 2 e 4 anos de idade. A mortalidade cirúrgica é de aproximadamente 3%.

Seguimento

Disfunção do nó sinusal pode ocorrer e necessita de tratamento com marca-passo.

VI. DRENAGEM ANÔMALA PARCIAL DAS VEIAS PULMONARES (DAPVP)

A. Prevalência

Representa menos de 1% de todas as CC.

B. Patologia e Fisiopatologia

1. Uma ou mais, mas não todas, veias pulmonares (VP) drenam para o AE ou para suas veias tributárias, como a VCS, VCI, seio coronariano ou veia inominada esquerda.
2. As VP direitas são duas vezes mais envolvidas que as VP esquerdas. As VP direitas podem drenar para a VCS, frequentemente associada à CIA seio venoso, ou drenar para a VCI, em associação a septo atrial íntegro e sequestro broncopulmonar. As VP drenam para a veia inominada esquerda ou para o seio coronariano.
3. As alterações hemodinâmicas são semelhantes às observadas na CIA. A magnitude do fluxo sanguíneo pulmonar é determinada pelo número de VP anômalas e pela presença e tamanho da CIA.

C. Manifestações Clínicas

1. Crianças com DAPVP geralmente são assintomáticas.
2. Os achados ao exame físico são semelhantes aos observados na CIA (ver Fig. 7-2). Quando ocorre associação à CIA, há desdobramento amplo e fixo de B2. Quando o septo atrial está íntegro, a B2 é normal.
3. O ECG mostra HVD ou BRD, ou é normal.
4. A radiografia de tórax mostra aumento do AE e do VE, e aumento da trama vascular pulmonar.
5. O diagnóstico de DAPVP pela ecocardiografia é menos confiável. A RNM pode possibilitar o diagnóstico correto, sem a necessidade de cateterismo.
6. Se a DAPVP não for suspeitada, pode ocorrer o desenvolvimento de cianose e dispneia aos esforços durante a terceira ou quarta décadas de vida, por hipertensão pulmonar e DOVP.

D. Conduta

Clínica

Não é necessária a restrição de atividades físicas.

Cirúrgica

1. A correção cirúrgica é realizada quando o paciente tiver entre 2 e 5 anos de idade. *Shunt* E-D significativo com Qp/Qs maior que 1,5:1 ou 2:1 é uma indicação para cirurgia. Anomalia de um único lobo isolada geralmente não é corrigida.
2. Os procedimentos cirúrgicos variam conforme o local da drenagem anômala.
   a. Na drenagem anômala para a VCS, um túnel é criado entre a veia anômala e a CIA, utilizando Teflon ou um *patch* pericárdico, e a VCS é ampliada para evitar obstrução ao fluxo.
   b. Na drenagem anômala para a VCI, um túnel intra-atrial drena o sangue venoso para o AE. Quando há associação a sequestro broncopulmonar, o(s) lobo(s) envolvido(s) pode(m) ser ressecado(s) (sem conectar a veia anômala ao coração).
   c. Quando as VP esquerdas drenam para o seio coronariano, este é deixado sem teto, e o orifício do seio é fechado.

Capítulo 8

Lesões Obstrutivas

I. ESTENOSE PULMONAR (EP)

Prevalência

Representa 5% a 8% das crianças com cardiopatia congênita (CC).

Patologia e Fisiopatologia

1. EP pode ser valvar (90%), subvalvar (infundibular) ou supravalvar (*i. e.*, estenose do tronco pulmonar [TP]). Estenose dos ramos da artéria pulmonar (AP) está descrita no Capítulo 10.
   a. Na EP valvar, a valva pulmonar está espessada e há fusão ou ausência das comissuras e um orifício de abertura reduzido. Em geral, ocorre dilatação pós-estenótica do TP.
   b. Valva pulmonar displásica (com tecido espessado, irregular e imóvel) frequentemente é observada na síndrome de Noonan.
   c. EP infundibular geralmente está associada à comunicação interventricular (CIV) grande, como na tetralogia de Fallot (TF). Dilatação pós-estenótica não é observada na estenose subvalvar.
2. No chamado ventrículo direito (VD) em dupla-câmara, bandas musculares anormais (entre o septo ventricular e a parede anterior) dividem a cavidade VD em uma câmara proximal de alta pressão e uma câmara distal de baixa pressão.
3. Dependendo da gravidade da EP, ocorrem graus variáveis de hipertrofia ventricular direita (HVD). O VD geralmente é de tamanho normal; no entanto, em neonatos com EP crítica, o VD é hipoplásico.
4. Em geral, três alterações fisiopatológicas ocorrem nas lesões obstrutivas, como a EP (ou a estenose aórtica [EAo]). São elas: (1) sopro sistólico ejetivo na ausculta, (2) hipertrofia do ventrículo responsável e (3) dilatação pós-estenótica (Fig. 8-1).

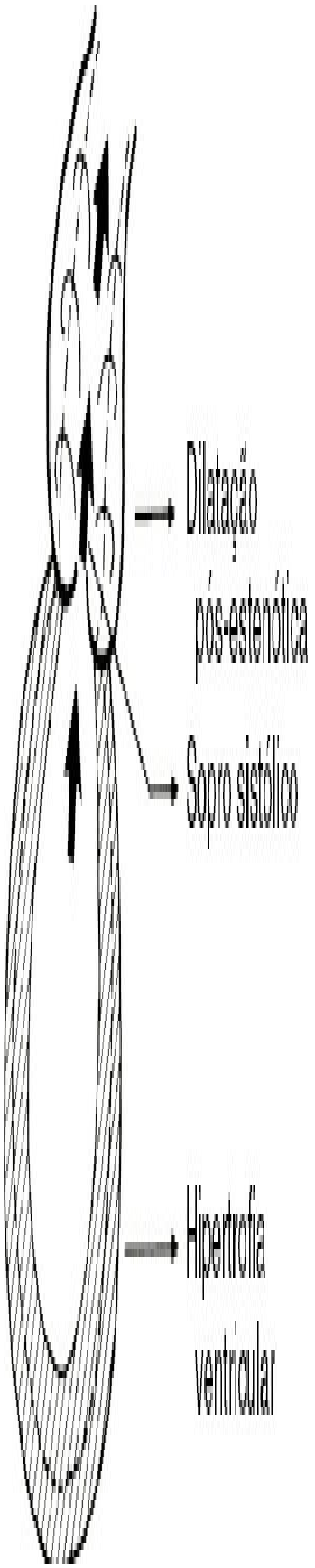

Dilatação
pós-estenótica
Sopro sistólico
Hipertrofia
ventricular

FIGURA 8-1

Três alterações secundárias observadas nas lesões obstrutivas das vias de saídas dos ventrículos, como estenose pulmonar ou estenose valvar aórtica.

Manifestações Clínicas

1. Geralmente assintomático na EP leve. É possível observar dispneia aos esforços e cansaço fácil nos casos moderados a graves, e ICC ocorre nos casos graves. Neonatos com EP crítica apresentam cianose e taquipneia.
2. *Click* ejetivo está presente na borda esternal esquerda superior (BEES) na EP valvar (Fig. 8-2). A B2 pode estar amplamente desdobrada e a P2 pode ser hipofonética. Ocorre sopro sistólico ejetivo (intensidade 2 a 5/6), com ou sem frêmito sistólico, melhor audível na BEES com irradiação para as costas e axilas. Quando mais intenso e duradouro for o sopro, mais grave é a estenose. Neonatos com EP crítica podem apresentar apenas um sopro cardíaco discreto, se houver sopro.

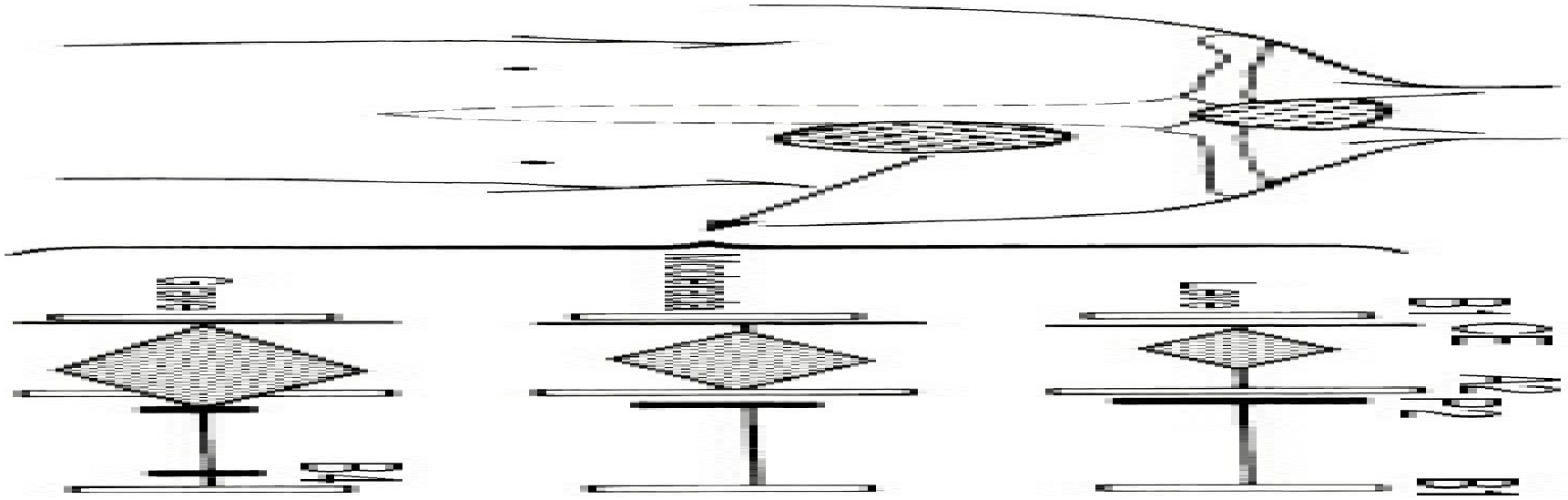


FIGURA 8-2

Achados cardíacos na estenose valvar pulmonar. As alterações na ausculta estão demonstradas em *preto*. *Pontos* representam áreas com frêmito sistólico. CE, *click* ejetivo.

3. O ECG é normal na EP leve. Desvio do eixo para a direita e hipertrofia ventricular direita (HVD) estão presentes na EP moderada. Hipertrofia atrial direita (HAD) e HVD com padrão de *strain* estão presentes na EP grave. Neonatos com EP crítica apresentam hipertrofia ventricular esquerda (HVE) (em razão do VD hipoplásico e do ventrículo esquerdo [VE] relativamente grande).
4. A radiografia de tórax mostra área cardíaca normal e um segmento do tronco pulmonar (TP) proeminente (dilatação pós-estenótica). A trama vascular pulmonar pode estar diminuída na EP grave.
5. Ecocardiografia bidimensional com Doppler:
   a. Valva pulmonar espessada com restrição da mobilidade sistólica (abertura em cúpula) e dilatação pós-estenótica do TP são frequentemente observadas.
   b. A gravidade da EP (pelo gradiente pressórico sistólico máximo ao Doppler) pode ser classificada da seguinte maneira:
      (1) Leve: < 35 a 40 mmHg (ou pressão do VD < 50% da pressão do VE).
      (2) Moderada: gradiente de 40 a 70 mmHg (ou pressão do VD entre 50% e 75% da pressão do VE).
      (3) Grave: > 70 mmHg (ou pressão do VD ≥ 75% da pressão do VE).
6. A gravidade da obstrução geralmente não é progressiva na EP leve, mas ela tende a progredir com a idade na EP moderada ou grave. ICC pode ocorrer em pacientes com estenose grave. Morte súbita é possível em pacientes com estenose grave durante atividade física intensa.

Conduta

Clínica

1. Em neonatos com EP crítica e cianose, infusão de prostaglandina E_1 (PGE_1) deve ser iniciada para reabrir o canal arterial. Valvoplastia por balão é o procedimento de escolha em neonatos gravemente doentes. Mesmo valvas displásicas parecem amadurecer após o procedimento. Alguns pacientes necessitam de nova intervenção (ou repetir a valvoplastia ou cirurgia) tardiamente.
2. Valvoplastia percutânea com balão é o procedimento de escolha na estenose valvar pulmonar significativa. Cateterismo cardíaco é recomendado para a realização do procedimento com balão em pacientes com gradiente pressórico próximo a 50 mmHg. As indicações para a valvoplastia por balão podem ser as seguintes:
   a. Gradiente pressórico > 40 mmHg; com o paciente sedado no laboratório de

hemodinâmica.

b. Se o gradiente pressórico estiver entre 30 e 39 mmHg, é aceitável a realização do procedimento com balão.

c. Sintomas (angina, síncope ou pré-síncope) atribuíveis à EP, com gradiente > 30 mmHg no cateterismo.

d. É aceitável a realização em valva pulmonar displásica (taxa de sucesso menor, de 65%).

3. Complicações da valvoplastia por balão.

a. Insuficiência pulmonar (IP) é comum após a dilatação com balão (ocorre em 10% a 40% dos casos). Assim, recomenda-se atualmente o uso de balão com diâmetro 120% a 140% do anel pulmonar, para diminuir a incidência de IP.

b. Após o alívio da EP grave, o infundíbulo hipertrofiado e dinâmico pode causar um gradiente pressórico persistente, com a ocorrência rara de desfecho fatal ("ventrículo direito suicida"). Propranolol pode ser utilizado para diminuir a resposta hiperdinâmica.

4. Restrição de atividade física geralmente não é indicada, exceto na EP grave.

Cirúrgica

1. Valvotomia cirúrgica ocasionalmente está indicada em pacientes com EP grave quando a valvoplastia percutânea com balão não é bem-sucedida.
2. Cirurgia está indicada em paciente com valva pulmonar displásica, as quais são resistentes à dilatação. Pode ser necessário retirar totalmente as valvas displásicas, pois a valvotomia simples pode ser ineficaz.
3. Cirurgia também é indicada na estenose infundibular e na presença de bandas musculares anômalas no VD com gradientes pressóricos significativos.
4. Bebês com EP grave, nos quais a valvoplastia percutânea com balão não foi bem-sucedida, necessitam de cirurgia de urgência.
5. Estenose do TP necessita de ampliação com *patch* da porção mais estreita.

Seguimento

Ecocardiografia periódica está indicada para detectar recidivas ou piora da estenose.

II. ESTENOSE AÓRTICA (EAo)

Prevalência

Um grupo de lesões que causam obstrução ao fluxo na via de saída do ventrículo esquerdo (VSVE), sendo responsável por 10% de todas as CC. Estenose valvar aórtica ocorre mais frequentemente no sexo masculino (relação masculino:feminino de 4:1).

Patologia e Fisiopatologia

1. Obstrução da VSVE pode ocorrer em nível valvar, subvalvar ou supravalvar (Fig. 8-3).

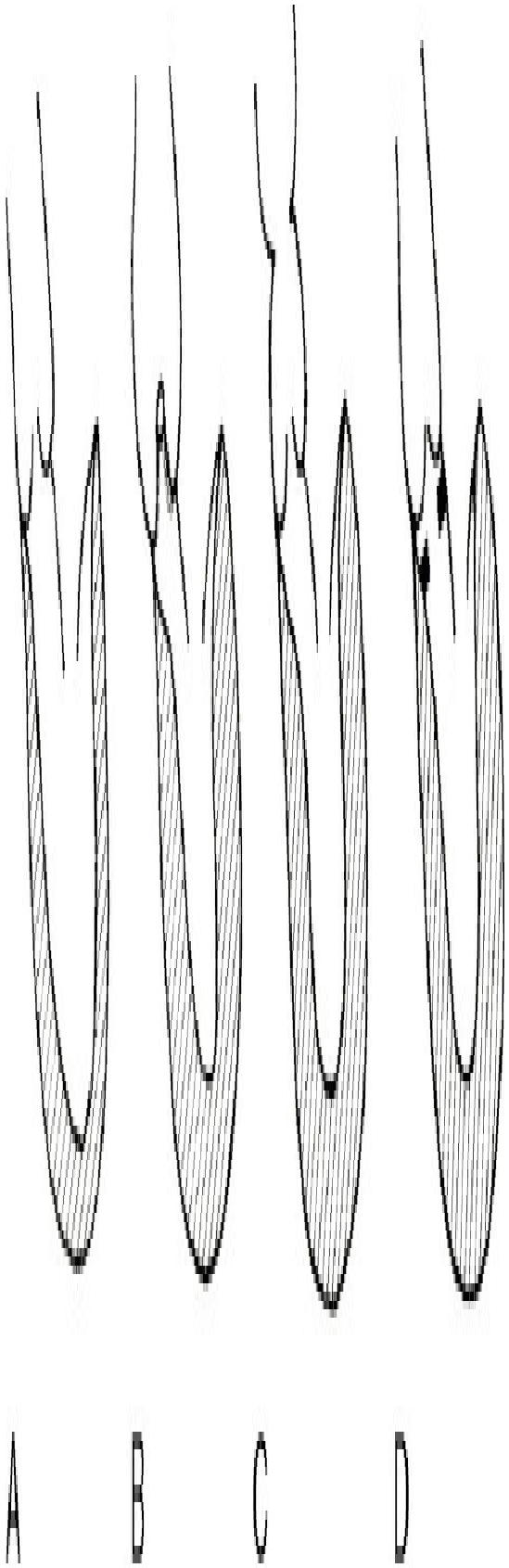
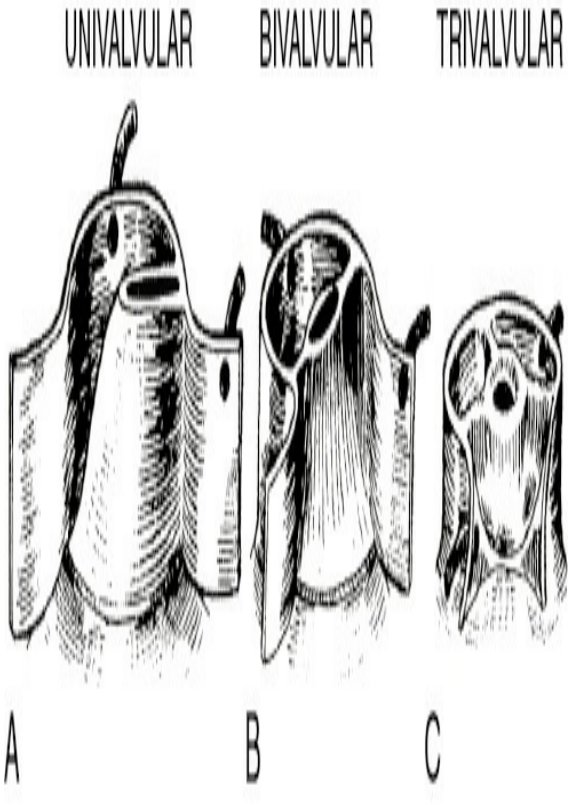

A
B
C
D

FIGURA 8-3

Tipos anatômicos da obstrução da via de saída do ventrículo esquerdo. ***A***, Normal. ***B***, Estenose valvar. ***C***, Estenose supravalvar. ***D***, Estenose subaórtica localizada. *(De Park MK: Park's Pediatric Cardiology for Practitioners, ed 6, Philadelphia, 2014, Mosby.*)

2. EAo valvar é mais frequentemente causada por valva aórtica bivalvular (com fusão das comissuras) e menos frequentemente por valva aórtica unicúspide (com uma ligação lateral) ou por estenose de valva trivalvular (três comissuras) (Fig. 8-4). Muitos casos de valva aórtica bivalvular não são obstrutivos durante a infância.


UNIVALVULAR
BIVALVULAR
TRIVALVULAR
A
B
C

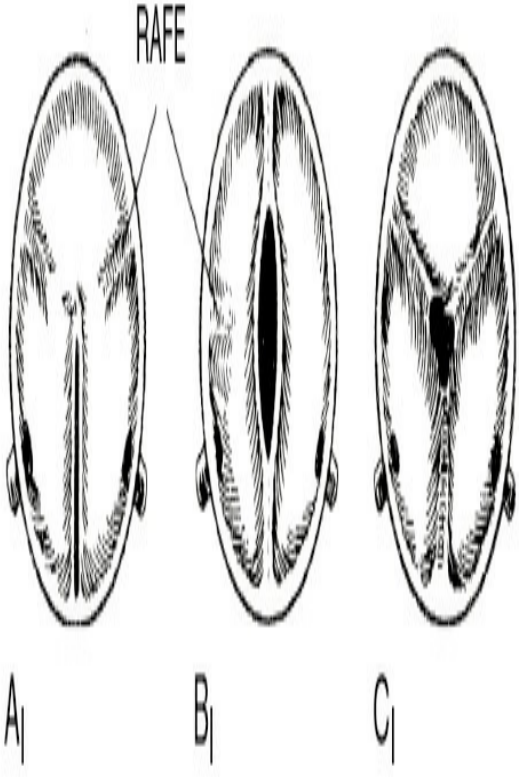

RAFE
A1
B1
C1

FIGURA 8-4

Tipos anatômicos da estenose valvar aórtica. A fileira de cima é a visão lateral, enquanto a fileira de baixo é a visão cirúrgica durante aortotomia. ***A***, Valva *aórtica univalvular.* ***B***, Valva aórtica bivalvular. ***C***, Estenose de valva aórtica trivalvular. *(De Goor DA, Lillehei CW: Congenital Malformations of the Heart. New York, 1975, Grune & Stratton.*)

3. Neonatos sintomáticos com estenose valvar aórtica crítica neonatal apresentam tecido valvar mixomatoso, com abertura puntiforme. O anel valvar aórtico, aorta ascendente, a valva mitral e o VE são quase sempre hipoplásicos (frequentemente com necessidade de cirurgia de Norwood seguida de cirurgia de Fontan).
4. EAo supravalvar ocorre na borda superior do seio de Valsalva. Frequentemente está associada à síndrome de Williams.
5. Estenose subvalvar (subaórtica) pode ser localizada (membrana simples ou espícula fibromuscular) ou um estreitamento fibromuscular em túnel (estenose em túnel).
   a. Estenose subaórtica localizada é mais comum que a estenose em túnel, e frequentemente está associada a outras lesões, como comunicação interventricular (CIV), persistência do canal arterial (PCA) ou coarctação da aorta (CoAo). Ocasionalmente, seu desenvolvimento ocorre após procedimentos cirúrgicos, como fechamento de CIV ou bandagem do TP.
   b. Estenose subaórtica em túnel frequentemente está associada à hipoplasia do anel valvar e da aorta ascendente. Ela pode fazer parte da síndrome de Shone (que compreende anel supramitral, valva mitral em paraquedas, estenose subaórtica e CoAo).
6. Hipertrofia do VE pode ocorrer se a estenose for grave. Dilatação pós-estenótica da aorta ascendente está presente na EAo valvar. Insuficiência aórtica (IAo) geralmente ocorre na EAo subaórtica.

Manifestações Clínicas

1. Pacientes com EAo leve a moderada são assintomáticos. Dor torácica aos esforços ou síncope podem ocorrer na EAo grave. ICC se desenvolve nos primeiros meses de vida na EAo crítica.
2. A pressão arterial é normal na maioria dos pacientes, mas ocorre pressão de pulso diminuída na EAo grave. Pacientes com EAo supravalvar podem apresentar pressão arterial sistólica maior no membro superior direito do que no esquerdo (pelo fato de o jato da estenose ser direcionado para a artéria inominada, o chamado efeito Coanda).
3. Frêmito sistólico pode estar presente na borda esternal superior direita (BEDS), na fúrcula e sobre as artérias carótidas. *Click* ejetivo pode ser audível na EAo supravalvar. Sopro sistólico ejetivo rude (grau 2 a 4/6) é mais bem audível no 2º espaço intercostal direito ou no 3º espaço intercostal esquerdo (Fig. 8-5), com irradiação para pescoço e, frequentemente, para o ápice. Sopro protodiastólico agudo

em decrescendo, de IAo, pode ser audível em pacientes com valva aórtica bivalvular e em pacientes com estenose subvalvar discreta. Em bebês sintomáticos com EAo crítica, o sopro cardíaco pode ser ausente ou muito discreto, e os pulsos periféricos podem ser fracos e filiformes.

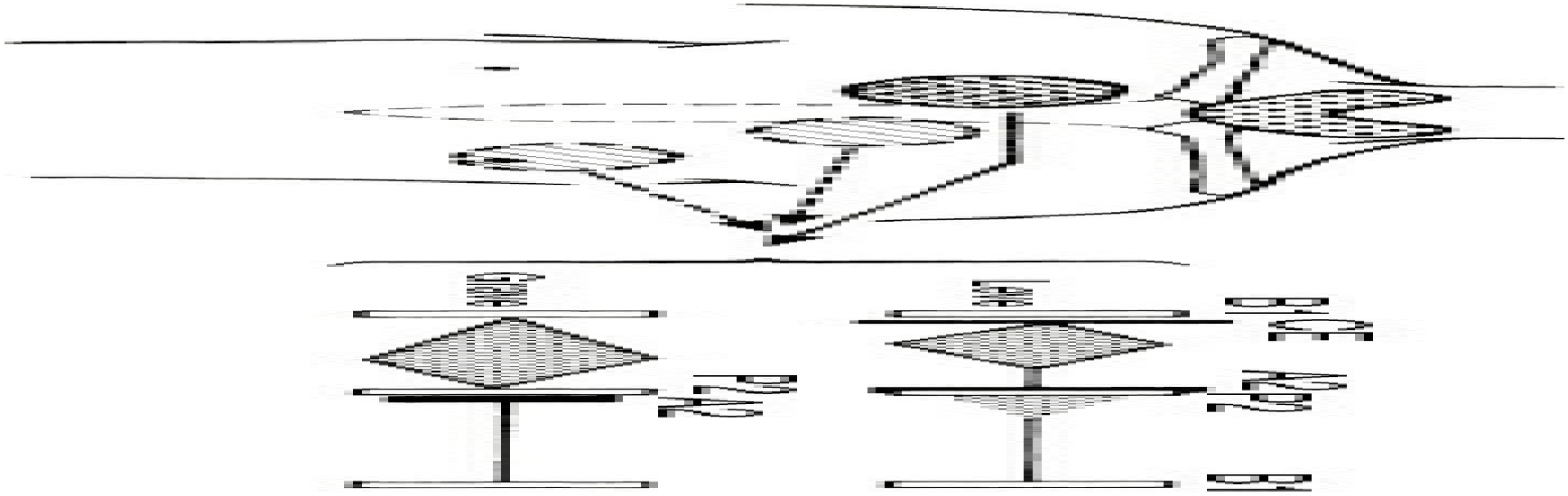


FIGURA 8-5

Achados cardíacos na estenose valvar aórtica. As alterações na ausculta estão indicadas em *preto*. Frêmito sistólico pode estar presente nas áreas com *pontos*. CE, *click* ejetivo.

4. O ECG é normal nos casos leves. HVE com ou sem padrão de *strain* é observada nos casos mais graves.
5. A radiografia de tórax geralmente é normal nas crianças, mas aorta ascendente dilatada pode ser observada ocasionalmente na EAo valvar. Cardiomegalia significativa ocorre com ICC ou IAo considerável.
6. A ecocardiografia com Doppler é diagnóstica.
   a. A ecocardiografia bidimensional mostra a anatomia da valva aórtica (bivalvular, trivalvular ou univalvular) e da EAo subvalvar e supravalvar.
   b. O gradiente pressórico é obtido pelo Doppler no corte apical “cinco câmaras”. O gradiente pressórico sistólico ao Doppler (gradiente instantâneo) é aproximadamente 20% maior que o gradiente pressórico sistólico pico a pico obtido no cateterismo cardíaco.
   c. A gravidade da EAo pelo gradiente máximo (e médio) ao Doppler e pelo gradiente pico a pico pelo cateterismo pode ser classificada da seguinte maneira:
      (1) Leve: gradiente máximo ao Doppler < 40 mmHg (médio < 36 mmHg [ou gradiente pico a pico < 30 mmHg).
      (2) Moderada: gradiente máximo ao Doppler entre 40 e 70 mmHg (gradiente médio entre 25 e 40 mmHg [ou gradiente pico a pico entre 30 e 50 mmHg).
      (3) Grave: gradiente máximo ao Doppler > 70 mmHg (médio > 40 mmHg [ou gradiente pico a pico > 50 mmHg).
   d. Na estenose localizada com membrana, deve-se notar: (1) o comprimento da membrana, (2) o gradiente pressórico através da obstrução, (3) a distância entre a membrana e a valva aórtica, (4) a extensão da membrana para a valva aórtica ou mitral, (5) a presença de insuficiência aórtica e (6) cardiopatias associadas. Alguns destes itens estão relacionados com o risco de recidiva com necessidade de cirurgia (ver adiante).
7. História natural.

Estenose discreta frequentemente piora com o tempo. A estenose pode piorar com a idade, em decorrência da calcificação das cúspides da valva (com necessidade de cirurgia de troca valvar em alguns pacientes adultos). IAo progressiva é possível na estenose subaórtica discreta.

Conduta

Clínica

1. Em neonatos e bebês criticamente doentes com ICC, indicam-se medidas para diminuir a congestão com inotrópicos de rápida ação e diuréticos, com ou sem infusão de PGE_1, como preparação para a valvoplastia percutânea com balão ou cirurgia.
2. Ecocardiografia com Doppler seriada é necessária a cada 1 a 2 anos, pois todas as EAo tendem a piorar com o tempo.
3. Valvoplastia percutânea com balão:
   a. A valvoplastia com balão é considerada atualmente o primeiro passo no tratamento de bebês sintomáticos em muitos centros. Embora os resultados sejam promissores, eles não são tão bons como na EP. Taxas de sobrevida de 50% têm sido relatadas em neonatos. Complicações graves (hemorragia maior, perda de pulso em artéria femoral, avulsão de parte de folheto valvar aórtico, perfuração da valva mitral ou do VE) podem ocorrer.
   b. Também é o primeiro método intervencionista em crianças com mais de 1 ano de idade e estenose valvar aórtica. Na estenose subaórtica, o procedimento com balão não é eficaz.
   c. As seguintes condições podem ser indicações para o procedimento (AHA, 2011).
      (1) Neonatos com EAo valvar crítica isolada que são dependentes do canal arterial.
      (2) Crianças com EAo valvar isolada com redução da função sistólica do VE.
      (3) Crianças com EAo valvar isolada que apresentam gradiente sistólico pico a pico ≥ 50 mmHg no cateterismo cardíaco.
      (4) Crianças com EAo valvar isolada com gradiente sistólico máximo ≥ 40 mmHg, na presença de sintomas, como angina ou síncope ou alterações isquêmicas do segmento ST-T no ECG em repouso ou com esforço.
4. Restrição de atividades.
   a. Não há necessidade de restrições de atividades na EAo leve.
   b. Em pacientes com EAo moderada, diferentes níveis de restrição de atividades são necessários, como sugerido a seguir.
   c. Pacientes com EAo grave não devem participar de esportes competitivos.

Cirúrgica

1. Na EAo valvar:
   a. Indicações:
      (1) Insucesso da valvoplastia percutânea com balão ou IAo grave após o procedimento.
      (2) Neonato com EAo grave e insucesso na valvoplastia com balão.
   b. Procedimentos: (1) comissurotomia valvar aórtica, (2) troca valvar aórtica (implante de prótese mecânica ou biológica) ou (3) cirurgia de Ross (preferível, ver adiante) podem ser realizadas. A vantagem da prótese mecânica é sua durabilidade, mas tem como desvantagem sua tendência à formação de trombos com potencial de

embolização e, por isso, necessidade de anticoagulação com warfarina, e seus consequentes riscos e efeitos teratogênicos conhecidos. As próteses biológicas não necessitam de anticoagulação com warfarina, mas ocorre deterioração em uma ou duas décadas, em virtude da degeneração e calcificação. Os homoenxertos são preferíveis para meninas adolescentes ou mulheres em idade reprodutiva, pois não há necessidade de anticoagulação com warfarina.

c. Na cirurgia de Ross (ou autoenxerto da raiz pulmonar), a valva pulmonar nativa substitui a valva aórtica, e um aloenxerto aórtico ou pulmonar substitui a valva pulmonar (Fig. 8-6). O autoenxerto de valva pulmonar tem como vantagem a comprovada durabilidade a longo prazo; não necessita de anticoagulação e existem evidências de crescimento do autoenxerto. A valva aórtica do próprio paciente pode ser utilizada na posição pulmonar após a valvotomia aórtica (cirurgia de Ross “dupla”).

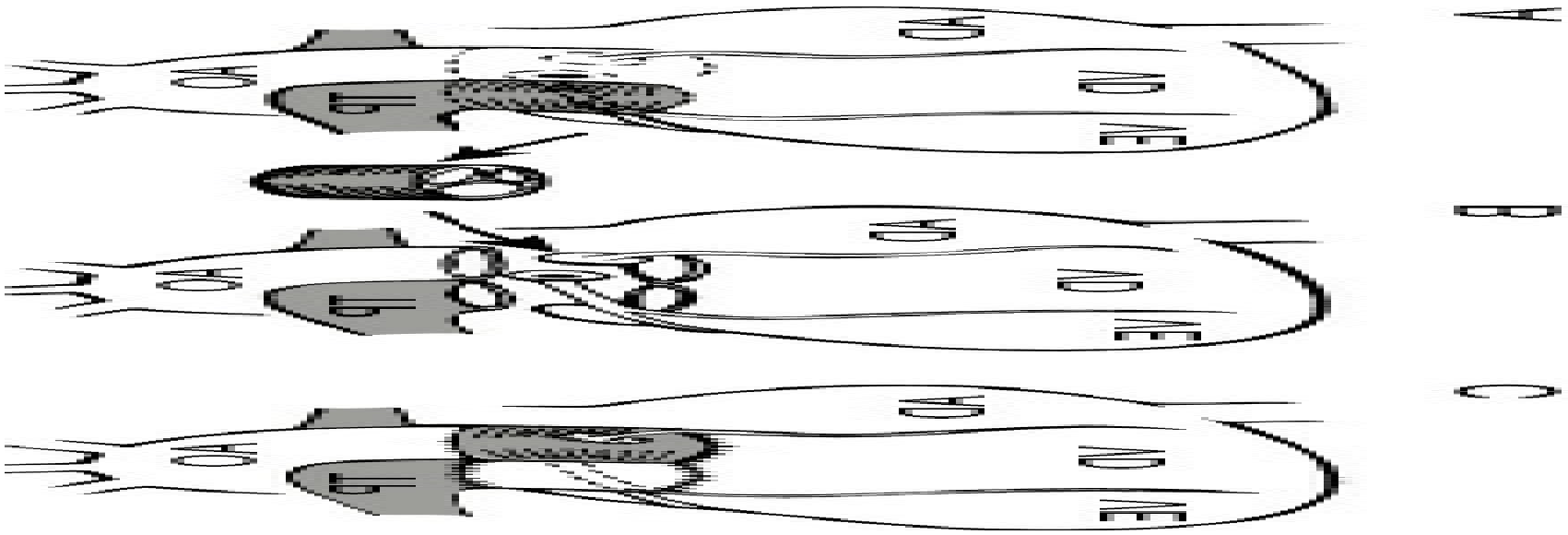


FIGURA 8-6

Cirurgia de Ross (ou autoenxerto da raiz pulmonar). ***A***, As duas linhas horizontais na aorta (AO) e tronco pulmonar (TP) e os dois círculos tracejados ao redor dos óstios das artérias coronárias são linhas de incisões sugeridas. A valva pulmonar, com uma pequena borda do miocárdio do ventrículo direito (VD) e o TP adjacente são ressecados. ***B***, A valva aórtica e a aorta adjacente foram ressecadas, deixando botões de tecido aórtico ao redor das artérias coronárias. ***C***, O autoenxerto pulmonar é suturado no anel aórtico e na aorta distal, e as artérias coronárias são suturadas em aberturas realizadas no TP. A valva pulmonar é substituída por autoenxerto aórtico ou pulmonar. AD, átrio direito VE, ventrículo esquerdo. *(De Park MK: Park's Pediatric Cardiology for Practitioners, ed 6, Philadelphia, 2014, Mosby.*)

2. Na estenose subaórtica localizada:
   a. Indicações: gradiente máximo > 35 mmHg e IAo pelo menos leve são as indicações mais comuns aceitas. Ocasionalmente, a presença de um deles pode ser uma indicação para intervenção. A maioria dos centros aceita o início de IAo como indicação para a ressecção cirúrgica da membrana.
   b. Procedimentos: excisão da membrana.
   c. A tendência de recidiva após a cirurgia de resseção da membrana subaórtica é uma preocupação, com taxas de recidivas de até 25% a 30%. Os fatores de risco para recidiva incluem (a) pouca idade (< 4 anos), (b) gradiente pressórico elevado (> 50 mmHg), (c) proximidade da membrana com a valva aórtica (< 6 mm) e (d) extensão da membrana para as valvas mitral ou aórtica. Alguns centros adiam a cirurgia para depois dos 10 anos de idade, pois a recidiva é muito rara após esta idade. Resseção mais agressiva da membrana e miectomia extensa diminuem a recidiva, mas resultam em maiores taxas (14%) de bloqueio atrioventricular como complicação. A mortalidade cirúrgica da ressecção de membrana subaórtica é próxima a zero.
   d. Pacientes com as seguintes condições são considerados de baixo risco e podem ser seguidos clinicamente, sem necessidade de intervenção cirúrgica: aqueles sem IAo ou com IAo mínima, (b) gradiente ao Doppler ≤ 30 mmHg, (c) membrana longe da valva aórtica (> 6 mm de distância) e (d) valva aórtica fina e móvel.
3. **Na estenose subaórtica em túnel,** a presença de gradiente pressórico ≥ 50 mmHg é uma indicação de cirurgia. É possível realizar troca valvar após dilatação do anel aórtico (cirurgia de Kono).
4. **Na estenose supravalvar,** gradiente sistólico máximo > 50 a 60 mmHg, HVE importante ou aparecimento de IAo nova são indicações de cirurgia. Dilatação da área estenótica com um *patch* em formato de diamante pode ser realizada.

Seguimento

1. Seguimento anual é necessário em todos os pacientes que realizaram procedimento percutâneo com balão ou cirurgia da valva aórtica, pois IAo significativa ocorre em 10% a 30% dos pacientes e porque a membrana subaórtica localizada recidiva em 25% a 30% após a ressecção cirúrgica.

2. Anticoagulação com warfarina é necessária após a troca valvar por prótese mecânica. O INR deve ser mantido entre 2,5 e 3,5 nos primeiros três meses, e entre 2,0 e 3,0 posteriormente. Ácido acetilsalicílico em doses baixas (81 mg/dia) também é indicado, em associação à warfarina.
3. Após a troca valvar aórtica por prótese biológica, indica-se o uso de ácido acetilsalicílico (81 mg), sem warfarina.
4. Profilaxia para endocardite infecciosa (EI) é necessária em pacientes com próteses valvares, quando houver indicação.
5. Restrição de esportes competitivos pode ser necessária em crianças com EAo e/ou IAo residual moderada.

III. COARCTAÇÃO DA AORTA (CoAo)

Prevalência

Representa 8% a 10% das CC, com predomínio no sexo masculino (2:1). Dentre os pacientes com síndrome de Turner, 30% apresentam CoAo.

Patologia e Fisiopatologia

1. Estreitamento da aorta torácica proximal, mais comumente distal à artéria subclávia esquerda.
2. Existem dois grupos de pacientes com CoAo: bebês sintomáticos e crianças assintomáticas.
   a. Em *bebês sintomáticos* com CoAo, outras cardiopatias (como hipoplasia aórtica, CIV, PCA e anomalias da valva mitral) frequentemente estão presentes. Estas anomalias podem diminuir o fluxo anterógrado pela aorta durante a vida fetal e causar desenvolvimento inadequado de circulação colateral ao redor da CoAo.
   b. Em *crianças assintomáticas* com CoAo, anomalias associadas são infrequentes.
3. CoAo pode ocorrer em associação a outras CC, como transposição das grandes artérias (TGA) e dupla via de saída do ventrículo direito (DVSVD) (p. ex., anomalia de Taussig-Bing).
4. Até 85% dos pacientes com CoAo apresentam valva aórtica bivalvular.

As manifestações clínicas e o tratamento dos bebês sintomáticos e das crianças assintomáticas diferem muito; assim, eles serão apresentados em tópicos diferentes.

A. BEBÊS SINTOMÁTICOS

Manifestações Clínicas

1. Sinais de ICC (alimentação inadequada, dispneia) e insuficiência renal (oligúria, anúria) com choque circulatório podem ocorrer nas primeiras 2 a 6 semanas de vida.

2. Ritmo de Galope de alta intensidade e pulsos fracos e filiformes, sem sopro cardíaco, são os achados comuns nos bebês doentes.
3. O ECG geralmente mostra HVD ou bloqueio de ramo direito (BRD), em vez de HVE.
4. A radiografia de tórax mostra cardiomegalia acentuada e sinais de edema pulmonar ou de congestão venosa pulmonar.
5. A ecocardiografia bidimensional mostra o local e a extensão da CoAo e outras cardiopatias associadas.
   a. Pela janela supraesternal observa-se uma "prateleira posterior" fina, em formato de cunha, distalmente à artéria subclávia esquerda. Diferentes graus de hipoplasia do istmo e de hipoplasia do arco aórtico podem estar presentes. Dilatação pós-estenótica da aorta descendente é geralmente observada.
   b. É possível observar outros defeitos associados, como valva aórtica bivalvular e CIV.
   c. Fluxo sistólico em atraso e fluxo diastólico persistente na aorta abdominal podem sugerir o diagnóstico.
   d. O diagnóstico de CoAo neonatal na presença de PCA é difícil. Istmo da aorta ≤ 3 mm sem PCA ou istmo ≤ 4 mm na presença de PCA pode ser diagnóstico para CoAo neonatal. Relação entre o istmo da aorta para a aorta descendente no diafragma < 0,64 também é um sinal confiável de CoAo, na presença de PCA.
   e. O estudo Doppler acima e abaixo do local da coarctação deve ser realizado para avaliação da gravidade da coarctação.
6. A ressonância magnética cardíaca (RMC) se tornou o exame de imagem de escolha após o diagnóstico ecocardiográfico da CoAo, em vez do cateterismo cardíaco (antes do tratamento intervencionista).
7. Óbito precoce por ICC e insuficiência renal é possível.

Conduta

Clínica

1. Deve ser administrado tratamento intensivo para congestão com inotrópicos de ação rápida (catecolaminas), diuréticos e oxigênio, para estabilização do paciente.
2. Infusão de prostaglandina E_1 (PGE_1) é indicada para a reabertura do canal arterial antes da correção cirúrgica ou do procedimento percutâneo com balão (ver Apêndice E para a dose da PGE_1).
3. Angioplastia com balão com ou sem implante de *stent* é controversa, mas surgiu como uma alternativa menos invasiva à cirurgia para bebês doentes. Alguns centros utilizam balão com lâminas (*cutting balloon*) ou *stent* com baixo perfil nos bebês gravemente doentes, pois não necessitam de superexpansão do segmento com coarctação e, assim, é menor a probabilidade de causar aneurisma. Quando um *stent*

é utilizado, ele não costuma ser expansível para o tamanho adulto, e há necessidade de retirada cirúrgica posteriormente.

4. Angioplastia com balão está associada a altas taxas de recoarctação (> 50%) do que a correção cirúrgica, e a taxa de complicações (incluindo lesão de artéria femoral) é alta durante o início da vida.

Cirúrgica

1. Se ocorrer ICC, há necessidade urgente de cirurgia ou intervenção não cirúrgica. O procedimento cirúrgico de escolha varia de instituição para instituição.
   a. Realiza-se ressecção estendida com anastomose terminoterminal (preferível quando possível), aortoplastia com *flap* de subclávia ou angioplastia com *patch* (Fig. 8-7).

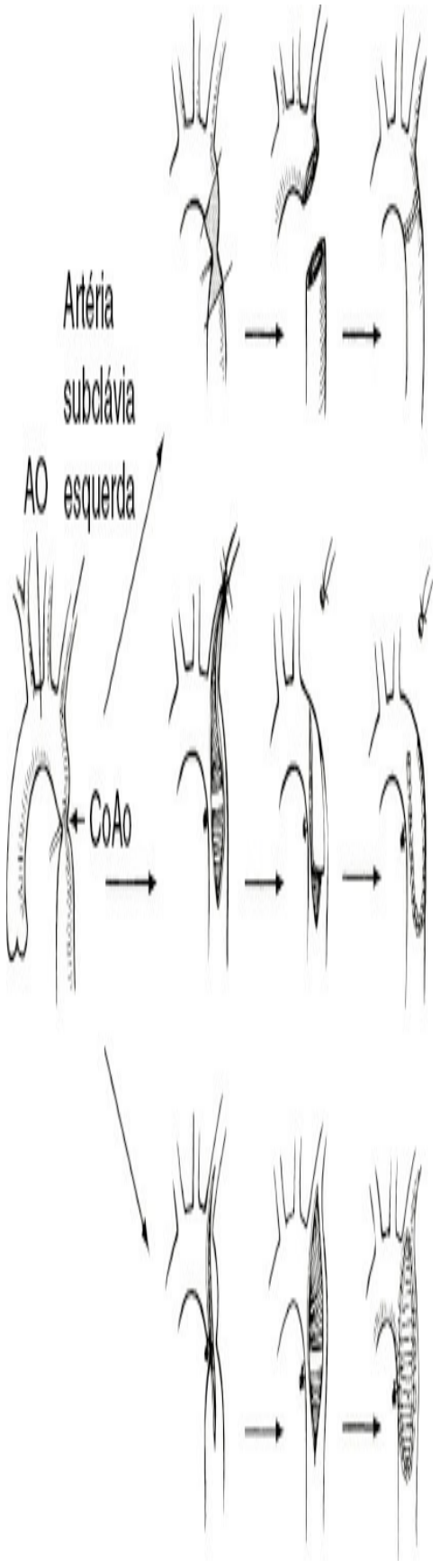

Artéria
subclávia
esquerda
AO
CoAo

FIGURA 8-7

Técnicas cirúrgicas para correção da coarctação da aorta (CoAo). *Acima,* Anastomose terminoterminal. *Meio,* procedimento com *flap* de subclávia. *Abaixo,* aortoplastia com *patch*. AO, aorta. *(De Park MK: Park's Pediatric Cardiology for Practitioners, ed 6, Philadelphia, 2014, Mosby.*)

b. A mortalidade da cirurgia para CoAo isolada é menor que 5%. Insuficiência renal pós-operatória é a causa mais comum de óbito. Obstrução residual e/ou recoarctação ocorre em até um terço dos casos, mas a taxa de recidiva parece menor que aquela após angioplastia com balão.

2. Se associada à CIV, um dos seguintes procedimentos pode ser realizado.
   a. Se a CIV parecer restritiva, realiza-se a correção apenas da CoAo, sem bandagem do TP. Se a ICC persistir, indica-se o fechamento da CIV.
   b. Se a pressão em artéria pulmonar permanecer alta após a correção da CoAo, pode ser realizada bandagem do TP. Correção tardia da CIV e ressecção da bandagem do TP são realizadas quando o paciente tem entre 6 e 24 meses de idade.
   c. Se a CIV não parecer restritiva, a correção da CoAo e da CIV no mesmo ato cirúrgico é preferível em muitos centros.

Seguimento

1. Indicam-se reavaliações a cada 6 a 12 meses, pois há possibilidade de ocorrer recoarctação, especialmente quando a cirurgia é realizada no primeiro ano de vida.
2. Angioplastia com balão pode ser realizada se ocorrer recoarctação significativa.
3. São necessárias vigilância e tratamento da hipertensão arterial sistêmica.

B. CRIANÇAS ASSINTOMÁTICAS

Manifestações Clínicas

1. Estas crianças geralmente são assintomáticas, exceto por raras queixas de dores nas pernas.
2. Os pulsos em membros inferiores estão ausentes ou são filiformes e atrasados. Pode ocorrer hipertensão nos membros superiores ou pressões arteriais maiores nos membros superiores que nos membros inferiores. *Click* ejetivo, causado por valva aórtica bivalvular, frequentemente é audível no ápice e/ou base. Sopro sistólico ejetivo, de intensidade 2 a 3/6 é audível na BEDS, na borda esternal esquerda média (BEEM) e na área interescapular esquerda no dorso.
3. O ECG geralmente apresenta HVE, mas pode ser normal.
4. A radiografia de tórax mostra área cardíaca normal ou discretamente aumentada. O sinal do "3" em radiografias muito penetradas ou o sinal do "E" em esofagograma com bário podem estar presentes. Entalhe ou corrosão das costelas pode ser observado em crianças com mais de 5 anos de idade.

5. Ecocardiografia bidimensional:
   a. É visibilizada uma membrana discreta, em formato de prateleira, na porção posterolateral da aorta descendente.
   b. O estudo Doppler revela fluxo turbulento e aumento da velocidade de fluxo distalmente à CoAo.
   c. O Doppler contínuo mostra que o fluxo distal à coarctação é composto de dois sinais superpostos, representando os fluxos proximal e distal.
   d. As velocidades de fluxo proximal e distal ao local da coarctação devem ser utilizadas para estimar o gradiente pressórico. Isso porque a velocidade do fluxo proximal frequentemente é maior que 1,5 m/s e não pode ser ignorada na equação de Bernoulli.
   e. Na CoAo grave com colaterais extensas, o gradiente estimado pelo Doppler pode subestimar a gravidade da coarctação.
   f. Frequentemente, observa-se valva aórtica bivalvular.
6. RMC com reconstrução 3D e contraste com gadolínio se tornou o exame de imagem de escolha. Não há mais necessidade de cateterismo cardíaco para avaliação anatômica.
7. Valva aórtica bivalvar pode causar estenose e/ou insuficiência tardiamente. Se a CoAo não for tratada, insuficiência do VE, hemorragia intracraniana ou encefalopatia hipertensiva podem ocorrer tardiamente.

Conduta

Clínica

1. Hipertensão arterial ou crises hipertensivas devem ser diagnosticadas e tratadas. A pressão arterial deve ser avaliada nos membros superiores e inferiores para detectar diferenças de pressão arterial (possível recidiva). Pressão arterial menor nos membros inferiores pode ser causada por lesões da artéria femoral em cirurgias ou procedimentos intervencionistas prévios.
2. Angioplastia com balão de CoAo nativa (não operada) é controversa.
   a. Alguns centros realizam angioplastia com balão na CoAo nativa, enquanto outros preferem abordagem cirúrgica.
   b. Indicações para intervenção com balão:
      (1) Gradiente sistólico através da CoAo obtido pelo cateterismo > 20 mmHg e anatomia favorável, independentemente da idade do paciente.
      (2) Gradiente sistólico através da CoAo obtido pelo cateterismo < 20 mmHg e anatomia favorável, (i) na presença de vasos colaterais significativos, (ii) em pacientes com coração univentricular ou (iii) em pacientes com disfunção do VE significativa.

(3) Pode ser aceitável considerar o procedimento, para coarctação nativa, como procedimento paliativo em qualquer idade, quando há (i) disfunção grave do VE, (ii) insuficiência mitral grave ou (iii) doença sistêmica afetada pela CoAo.

c. A complicação aguda mais comum da angioplastia com balão consiste na lesão e na trombose da artéria femoral, especialmente em crianças pequenas. Existe a possiblidade de formação de aneurisma da aorta com sérias complicações tardias.

3. *Stent* de aço inoxidável expansível por balão implantado juntamente com angioplastia com balão estão ganhando popularidade. Atualmente, o *stent* de aorta é utilizado em crianças mais velhas (pelo menos 8 a 10 anos de idade) e deve-se utilizar um *stent* expansível para tamanho adulto (mínimo de 20 mm de diâmetro). As indicações para seu uso são semelhantes às descritas anteriormente para angioplastia com balão. Em pacientes em que a angioplastia com balão não é bem-sucedida, é aceitável o implante de *stent*.

4. Um *stent* com metal absorvível encontra-se em estágio experimental. Ele poderia ser utilizado em bebês e crianças pequenas, nos quais a dilatação repetida do *stent* pode ser necessária.

Cirúrgica

1. Indicações para cirurgia:

a. Redução do diâmetro da aorta em mais de 50% ao nível da coarctação (determinada pela ecocardiografia ou RMC), na presença de gradiente pressórico maior que 20 a 30 mmHg, é considerada uma indicação absoluta de cirurgia.

b. Estreitamento significativo da aorta e gradiente pressórico maior que 20 a 30 mmHg ao Doppler é considerada uma indicação de cirurgia em crianças assintomáticas (o mesmo grau de diferença de pressão entre as medidas da pressão arterial nos membros superiores e inferiores é uma indicação menos confiável).

c. Alguns recomendam cirurgia se um gradiente significativo se desenvolver com o esforço. Isto não é confiável; pode ocorrer por amplificação periférica da pressão sistólica, observada nos membros superiores, como discutido no Capítulo 5 (Fig. 5-1).

2. A idade preferencial para a cirurgia varia de centro para centro; alguns centros preferem a cirurgia com 2 a 3 anos de idade, enquanto outros preferem com 4 a 5 anos de idade. Cirurgia realizada antes de 1 ano de idade pode ter menor incidência de hipertensão arterial, mas a taxa de recidiva é maior.

3. Ressecção do segmento com coarctação e anastomose terminoterminal é o procedimento de escolha. Outras opções cirúrgicas estão ilustradas na Figura 8-7.

Seguimento

1. Recomenda-se avaliação anual com atenção para (1) diferenças na pressão arterial entre os membros superiores e inferiores (recoarctação), (2) estado das anomalias associadas, como valva aórtica bivalvular ou valvopatia mitral, e (3) possível desenvolvimento de EAo subvalvar.
2. Possíveis complicações tardias incluem formação de aneurisma (com probabilidade de dissecção e ruptura), para a qual a ressonância magnética ou a angiotomografia são os exames de escolha (realizados a cada 2 a 5 anos).

IV. INTERRUPÇÃO DO ARCO AÓRTICO

Prevalência

Representa 1% das CC em bebês criticamente doentes.

Patologia e Fisiopatologia

1. Esta forma extrema de CoAo é dividida em três tipos, conforme a localização da interrupção (Fig. 8-8).

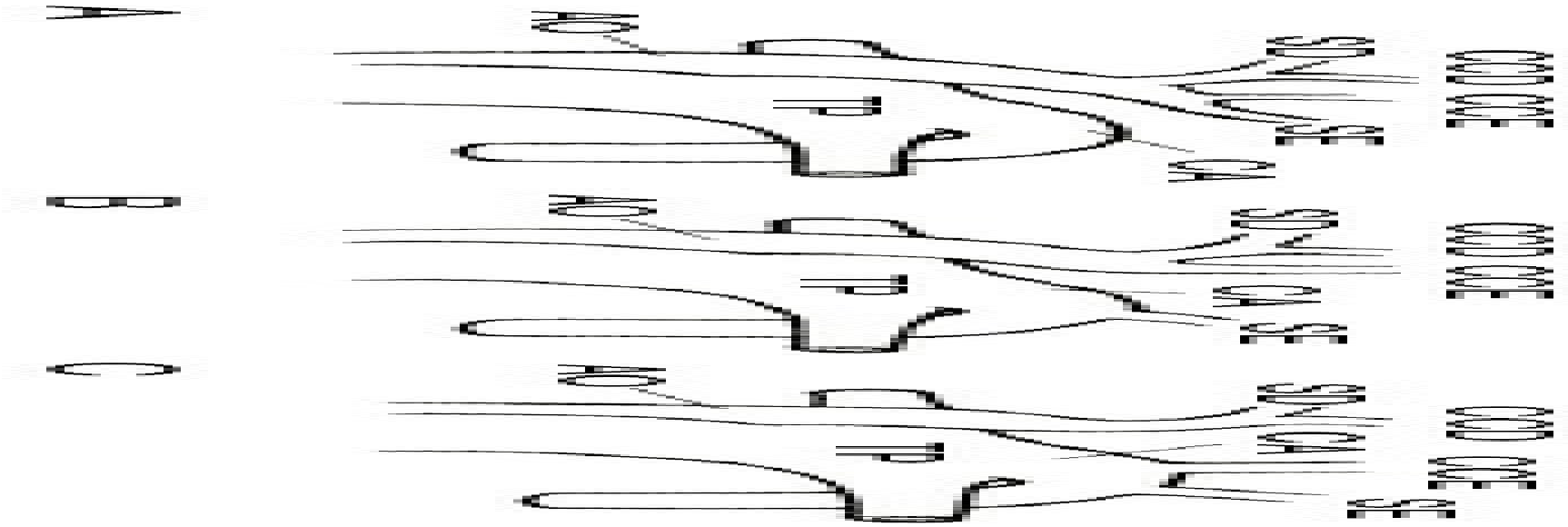


FIGURA 8-8

Três tipos de interrupção do arco aórtico. ***A***, Tipo A. ***B***, Tipo B. ***C***, Tipo C (ver texto). AO, aorta; CA, canal arterial; CCD, carótida comum direita; CCE, carótida comum esquerda; SD, subclávia direita; SE, subclávia esquerda; TP, tronco pulmonar. *(De Park MK: Park's Pediatric Cardiology for Practitioners, ed 6, Philadelphia, 2014, Mosby.*)

a. No tipo A, a interrupção é distal à artéria subclávia esquerda (ocorre em 30% dos pacientes).
b. No tipo B, a interrupção está entre as artérias carótida esquerda e subclávia esquerda (ocorre em 43% dos casos). A síndrome de DiGeorge ocorre em aproximadamente 50% dos pacientes com interrupção tipo B.
c. No tipo C, a interrupção ocorre entre as artérias inominada e carótida esquerda (ocorre em 17% dos casos).

2. PCA e CIV estão quase sempre associadas a este defeito. Valva aórtica bicúspide (60%), anomalia da valva mitral (10%), *truncus arteriosus* persistente (10%) ou estenose subaórtica (20%) podem estar presentes.
3. Síndrome de DiGeorge está presente em pelo menos 15% desses pacientes.

Manifestações Clínicas

1. Insuficiência respiratória, cianose, má perfusão periférica ou choque circulatório ocorrem nos primeiros dias de vida.
2. Os achados cardíacos são inespecíficos.
3. A radiografia de tórax revela cardiomegalia, aumento da trama vascular pulmonar e edema pulmonar. O mediastino superior pode ser estreito (pela ausência do timo; *i. e.*, síndrome de DiGeorge).
4. O ECG mostra HVD.
5. A ecocardiografia é útil para o diagnóstico.
6. Tomografia computadorizada (TC) ou ressonância magnética são utilizadas com maior frequência que o cateterismo para esclarecer a anatomia antes da cirurgia.

Conduta

Clínica

1. Infusão de PGE_1 (ver Apêndice E para dose), intubação orotraqueal e administração de oxigênio.
2. Pesquisar síndrome de DiGeorge (*i. e.*, cálcio sérico).
3. Sangue com citrato (que causa hipocalcemia por quelação) não deve ser transfundido. Sangue deve ser irradiado antes da transfusão em pacientes com síndrome de DiGeorge.

Cirúrgica

1. Correção cirúrgica da interrupção (anastomose primária, enxerto vascular com tubo de Dacron ou homoenxerto venoso) e fechamento simples da CIV são recomendados, se possível.
2. Se associados a defeitos complexos, a correção da interrupção e a bandagem do TP são realizadas, com correção completa em um segundo tempo.

V. ESTENOSE DA ARTÉRIA PULMONAR (AP)

Prevalência

Estenose da AP representa 3% de todas as CC.

Patologia

1. Estenose da AP ocorre no TP ou nas artérias pulmonares periféricas. O local mais frequente de estenose é próximo à bifurcação, como anomalia isolada.
2. Está associada a outras CC (como EP valvar, comunicação interatrial [CIA], CIV, PCA e TF).
3. Quando associada à CC cianótica (como atresia pulmonar com septo interventricular íntegro ou TF com atresia pulmonar), a estenose geralmente envolve múltiplos ramos e locais.
4. Também pode ocorrer em outras condições como rubéola congênita, síndrome de Williams e síndrome de Alagille.
5. Algumas estenoses de AP são secundárias a procedimentos cirúrgicos, como *shunt* Blalock-Taussig.

Manifestações Clínicas

1. Estenose de AP leve não causa sintomas. Se a estenose for importante e bilateral, ocorre hipertrofia do VD.
2. Sopro sistólico ejetivo de intensidade 2 a 3/6 é audível na BEES, com irradiação para a axila ipsilateral e para as costas. A B2 é normal ou desdobrada.
3. O ECG é normal na estenose leve, mas apresenta HVD na estenose grave.
4. Radiografia de tórax geralmente é normal.
5. A ecocardiografia com Doppler pode mostrar estenose do TP ou próxima à bifurcação, mas os ramos menores não são visibilizados pela ecocardiografia.
   a. Quando é identificada estenose de AP unilateral, a avaliação da gravidade da estenose pelo Doppler é difícil, em razão da distribuição anormal do fluxo nos pulmões (com fluxo sanguíneo maior nos ramos sem estenose).
   b. Muitas estenoses significativas podem não ser demonstráveis por gradientes pressóricos em situações de baixo fluxo pulmonar (como observado com o *shunt* de

Glenn e na circulação de Fontan).

c. Em geral, estenose de AP significativa está presente quando:

(1) Existe gradiente pressórico > 20 a 30 mmHg ao Doppler.

(2) A pressão no VD ou em artéria pulmonar é maior que 50% da pressão sistêmica

(3) Cintilografia de perfusão pulmonar mostra discrepância relativa de fluxo entre os dois pulmões, de 35%/65% ou pior, em vez da perfusão direita/esquerda normal de 55/45 (recentemente, a relação de perfusão direita/esquerda normal foi demonstrada ser de 52,5/47,5 [± 2,1%].

6. Cintilografia de perfusão pulmonar tem sido um método não invasivo útil na determinação do fluxo pulmonar relativo. No entanto, efeitos de *washout* por fluxo sanguíneo adicional ao pulmão podem tornar a quantificação imprecisa. Atualmente, a ressonância magnética é o padrão-ouro para avaliar o fluxo sanguíneo diferencial (melhor que a cintilografia de perfusão pulmonar).
7. Em pacientes com implante de *stent* prévio na árvore pulmonar, é melhor a realização de TC. Angiografia é o melhor método invasivo para o diagnóstico de estenose de AP periférica.

Conduta

1. Estenose de AP leve a moderada não necessita de tratamento, mas os casos graves, sim.
2. O tipo central (extraparenquimatoso) é corrigível cirurgicamente, mas o tipo periférico (intraparenquimatoso) não é corrigível cirurgicamente; terapia por cateter frequentemente é a única opção.
3. Para o tratamento da estenose de AP periférica, estão disponíveis a angioplastia com balão convencional, por balão com lâminas (*cutting* balloon), e o implante de *stent* endovascular.

a. Angioplastia com balão com baixa pressão tem taxa de sucesso limitada (~50%) e alta taxa de recidiva (16%). Balão com alta pressão (20 a 25 atm) é mais eficaz.

b. *Stent* de aço inoxidável expansível por balão pode oferecer melhores resultados.

c. Uso de balão com lâmina isoladamente ou seguido de balonamento com alta pressão é a melhor opção para ramos pequenos e lobares da artéria pulmonar que não são tratáveis com *stent*.

Capítulo 9

Cardiopatias Congênitas Cianóticas

I. TRANSPOSIÇÃO DAS GRANDES ARTÉRIAS

Prevalência

A transposição das grandes artérias (TGA) representa 5% de todas as CC. É mais comum em meninos (3:1).

Patologia e Fisiopatologia

1. A aorta (AO) e a artéria pulmonar (AP) encontram-se transpostas, com a AO se originando anteriormente do ventrículo direito (VD), e AP se originando posteriormente do ventrículo esquerdo (VE). Como resultado, há completa separação das duas circulações, com sangue hipoxêmico circulando pelo corpo e sangue rico em oxigênio circulando no circuito pulmonar (Fig. 9-1). A TGA completa clássica é chamada de $_{D}$-TGA, na qual a aorta está localizada anteriormente e para a *direita* da AP; assim, $_{D}$-TGA (quando a aorta transposta fica à *esquerda* da AP, chama-se $_{L}$-transposição).

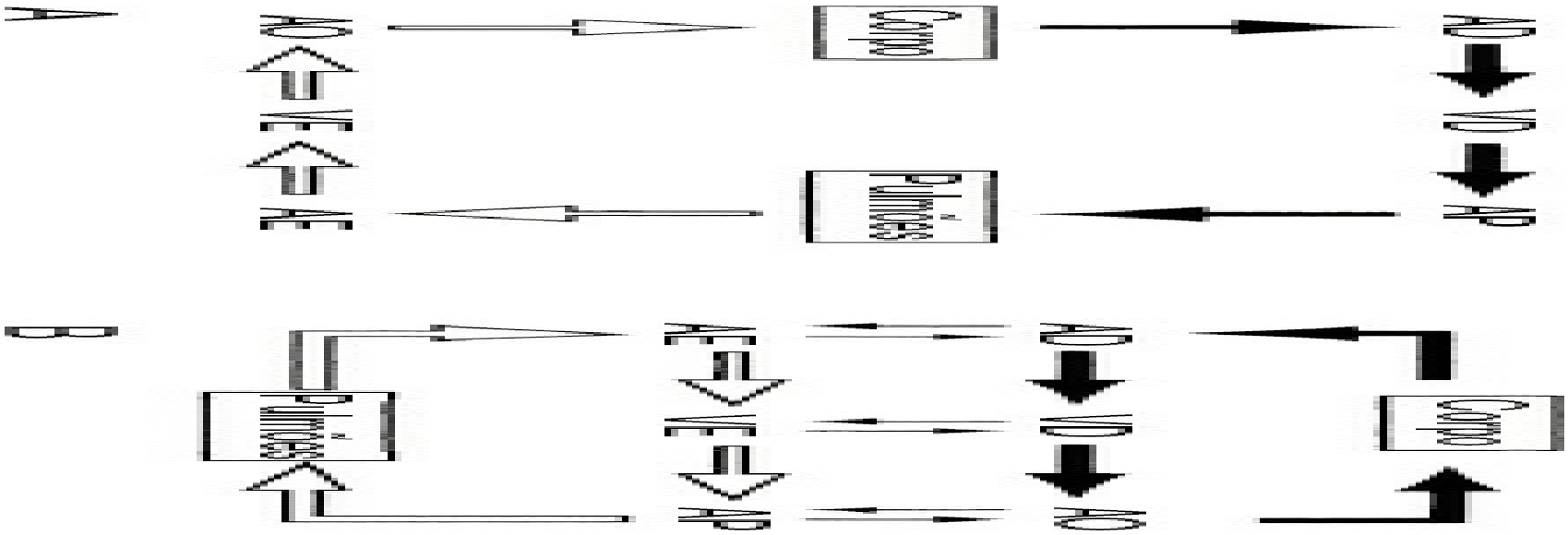


FIGURA 9-1

Vias circulatórias em uma circulação normal (***A***) e em uma circulação paralela na TGA (***B***). As *setas abertas* indicam sangue oxigenado e as *setas sólidas* indicam sangue dessaturado. AD, átrio direito; AE, átrio esquerdo; AO, aorta; AP, artéria pulmonar; VD, ventrículo direito; VE, ventrículo esquerdo.

2. Defeitos que possibilitam a mistura das duas circulações, como comunicação interatrial (CIA), comunicação interventricular (CIV) e persistência do canal arterial (PCA), são necessários para a sobrevida. CIV está presente em 40% dos casos. Em aproximadamente 50% dos pacientes, não há outros defeitos associados além do forame oval patente (FOP), CIA pequena ou PCA pequena.
3. Obstrução da via de saída do ventrículo esquerdo (VSVE) (estenose subpulmonar), fixa ou dinâmica, ocorre em aproximadamente 5% dos pacientes sem CIV. Estenose pulmonar (EP) ocorre em 30% a 35% dos pacientes com CIV.
4. Em neonatos com mistura insuficiente das duas circulações, hipóxia progressiva e acidose resultam em óbito precoce, sendo necessária intervenção precoce para evitar o óbito.

Manifestações Clínicas

1. Cianose e sinais de insuficiência cardíaca congestiva (ICC) se desenvolvem no período neonatal. Hipóxia arterial grave, não responsiva à inalação de oxigênio, e acidose estão presentes nos neonatos com mistura insuficiente. Hipoglicemia e hipocalcemia estão presentes ocasionalmente.
2. Os achados da ausculta são inespecíficos. A B2 é única e hiperfonética. Não há sopro audível em bebês com septo ventricular íntegro. Quando a TGA está associada à CIV ou EP, é possível auscultar o sopro sistólico desses defeitos.
3. O ECG apresenta desvio do eixo para a direita e hipertrofia ventricular direita (HVD). Onda T positiva em V1 após 3 dias de vida pode ser a única anormalidade sugestiva de HVD. Hipertrofia biventricular (HBV) pode estar presente em bebês com grande CIV, PCA ou EP.
4. A radiografia de tórax revela cardiomegalia e aumento da trama vascular pulmonar. Silhueta cardíaca em formato de ovo com mediastino superior estreito é característica.
5. A ecocardiografia bidimensional é diagnóstica.
   a. O corte paraesternal transversal não apresenta o padrão normal das grandes artérias em “círculo e salsicha”. Em vez disso, observam-se duas estruturas circulares.
   b. Outros cortes mostram que a AP se origina do VE e a aorta se origina do VD.
   c. Defeitos associados (CIV, obstrução da VSVE, EP, CIA e PCA) podem ser observados.
   d. O estado do septo atrial tanto antes como depois da septostomia com balão é mais

bem avaliado pelo corte subcostal.

e. As artérias coronárias podem ser observadas pelas janelas paraesternal e apical na maioria dos pacientes.

6. A história natural e o prognóstico dependem da anatomia.

a. Bebês com septo interventricular íntegro são os mais graves, mas eles apresentam melhora importante após a infusão de PGE_1 ou após atriosseptostomia com balão (procedimento de Rashkind).

b. Bebês com CIV ou PCA grandes são os menos cianóticos, mas eles têm maior probabilidade de desenvolver ICC e doença obstrutiva vascular pulmonar (DOVP) (com início já aos 3 ou 4 meses de idade).

c. Combinação de CIV e EP possibilita sobrevida consideravelmente longa sem cirurgia, mas a correção cirúrgica apresenta alto risco.

d. Acidente vascular cerebral e DOVP progressiva, particularmente em bebês com CIV ou PCA grande, são complicações tardias raras.

Conduta

Clínica

1. Acidose metabólica e hipocalcemia devem ser tratadas, se presentes.
2. Infusão de PGE_1 é iniciada para aumentar a saturação arterial de oxigênio ao reabrir o canal arterial.
3. Administração de oxigênio pode ajudar a aumentar a saturação arterial de oxigênio ao diminuir a resistência vascular pulmonar (RVP) e aumentar o fluxo sanguíneo pulmonar, resultando em aumento da mistura de sangue.
4. Atriosseptostomia com balão terapêutica (procedimento de Rashkind) pode ser realizada. O procedimento com balão é necessário quando (a) há mistura inadequada de sangue em nível atrial através de FOP (evidenciado ao Doppler por alta velocidade de fluxo [> 1 m/s]) e/ou (b) cirurgia imediata não é possível ou está planejada. Ocasionalmente, atriosseptostomia com lâmina pode ser realizada em bebês maiores e em pacientes em que a septostomia inicial com balão não for bem-sucedida.
5. Tratamento da ICC com diuréticos (e digoxina) pode estar indicado.

Cirúrgica

1. Como cirurgia definitiva, as estruturas direitas e esquerdas são trocadas no plano atrial (cirurgia de Senning), no plano ventricular (cirurgia de Rastelli) ou no plano das grandes artérias (cirurgia de *switch* arterial).

a. Cirurgias de correção intra-arterial (p. ex., cirurgia de Senning) não são mais realizadas, exceto em raros casos, pelas indesejáveis complicações tardias (como obstrução ao retorno venoso sistêmico ou pulmonar, insuficiência tricúspide [IT],

arritmias e redução da função ventricular sistêmica (*i. e.*, do VD).

b. Cirurgia de Rastelli, que redireciona o sangue venoso sistêmico e pulmonar, é realizada no plano ventricular. Ela pode ser realizada em pacientes com CIV e EP grave. Um tubo valvado ou um homoenxerto é posicionado entre o VD e o tronco pulmonar (TP) (Fig. 9-2). Este procedimento é menos utilizado em razão das complicações tardias e da alta taxa de mortalidade cirúrgica (10% e 29%). Dois procedimentos alternativos estão disponíveis atualmente: cirurgia REV e cirurgia de Nikaidoh (ver adiante para discussão sobre estes procedimentos).

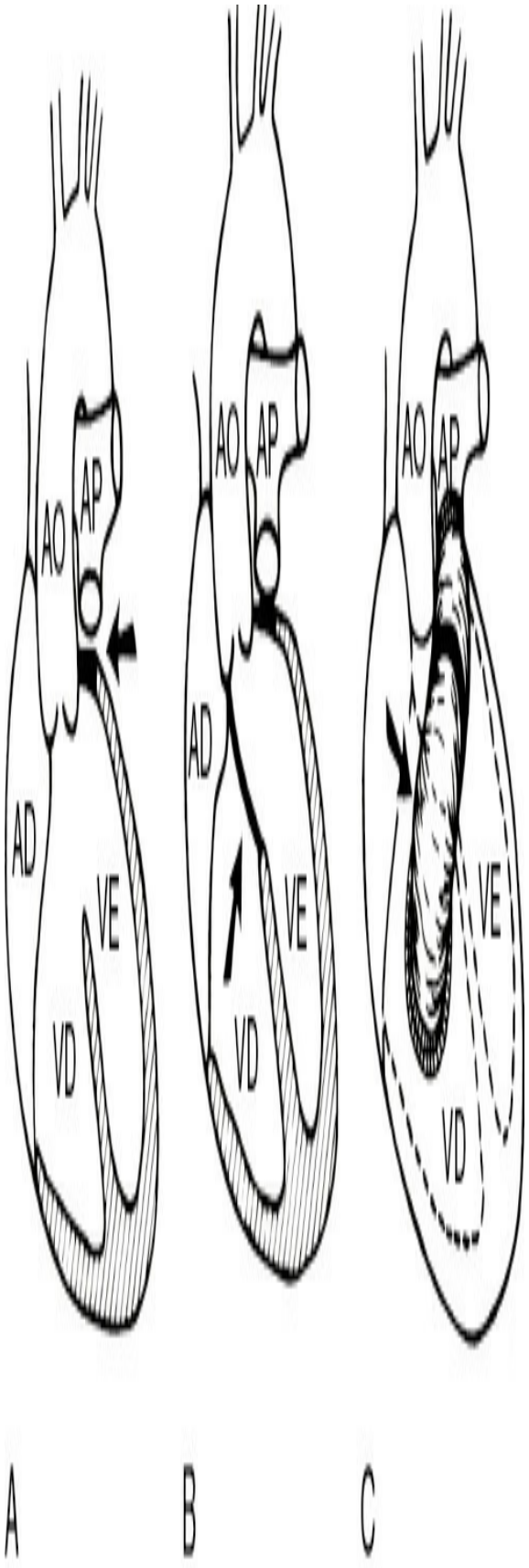

AO
AP
AD
VE
VD
A
B
C

FIGURA 9-2

Cirurgia de Rastelli. ***A***, A AP é dividida a partir do VE, e a extremidade cardíaca é suturada (*seta*). ***B***, Um túnel intracardíaco (*seta*) é posicionado entre a grande CIV e a aorta. ***C***, O VD é conectado à AP dividida por um homoenxerto aórtico ou por um tubo protético que poupa a valva. AD, átrio direito; AO, aorta; AP, artéria pulmonar; VD, ventrículo direito; VE, ventrículo esquerdo.

c. Cirurgia de *switch* arterial é o procedimento de escolha (Fig. 9-3). Esta cirurgia oferece uma correção anatômica, e suas complicações são pouco frequentes. Para o sucesso desta cirurgia, a pressão no VE deve estar próxima aos níveis sistêmicos no momento da cirurgia e, portanto, deve ser realizada antes de 3 semanas de vida. Possíveis complicações incluem oclusão de artéria coronária, EP supravalvar, estenose neoaórtica supravalvar e insuficiência aórtica (IAo).

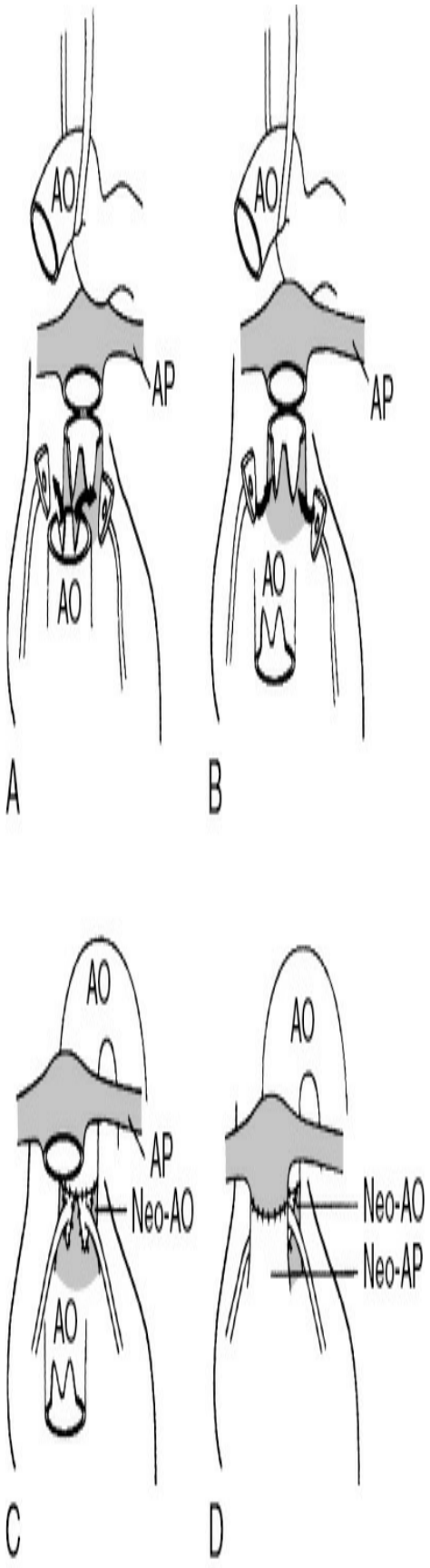

AO
AP
AO
A
AO
AP
AO
B
AO
AP
Neo-AO
AO
C
AO
Neo-AO
Neo-AP
D

FIGURA 9-3

Cirurgia de *switch* arterial. ***A***, A aorta é seccionada discretamente acima do óstio das coronárias, e o TP é seccionado no mesmo nível. A aorta ascendente é levantada e ambas as artérias coronárias são retiradas da aorta em botões triangulares. ***B***, Botões triangulares do mesmo tamanho são feitos em posição apropriada na TP. ***C***, As artérias coronárias são transplantadas para a TP. A aorta ascendente é levada para trás do TP (manobra de Lecompte) e é conectada ao TP proximal para formar uma neoaorta. ***D***, o defeito triangular na aorta proximal é reparado, e a aorta proximal é conectada ao TP. Note que a neoartéria pulmonar fica à frente da neoaorta. AO, aorta; AP, artéria pulmonar. *(De Park MK, Park's Pediatric Cardiology for Practitioners, ed 6, Philadelphia, Mosby, 2014.)*

d. Cirurgia VER (*réparation à l´étage ventriculaire*) pode ser realizada em pacientes com CIV e EP grave associadas (Fig. 9-4). A cirurgia é composta de: (1) ressecção infundibular para aumentar a CIV, (2) túnel intraventricular para direcionar o fluxo de saída do VE para a aorta, (3) transecção aórtica para realizar a manobra de Lecompte (pela qual a AP direita é trazida anteriormente à aorta ascendente), e (4) reconstrução direta do fluxo VD para AP utilizando um *patch* anterior (Fig. 9.4). A mortalidade cirúrgica é de 18%.

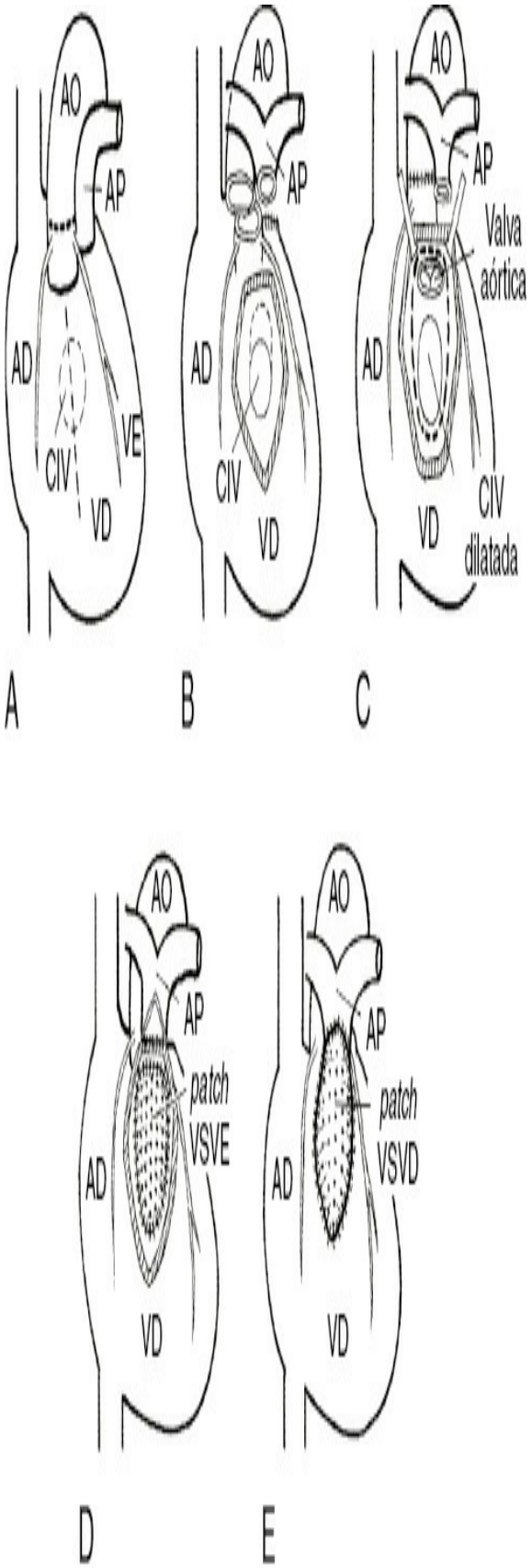
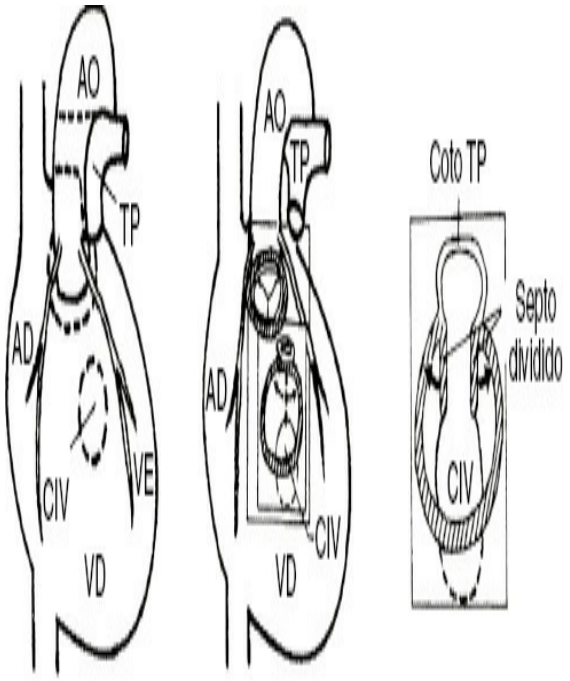

AO
AP
AD
VE
CIV
VD
A
AO
AP
AD
CIV
VD
B
AO
AP
Valva
aórtica
AD
VD
CIV
dilatada
C
AO
AP
patch
VSVE
AD
VD
D
AO
AP
patch
VSVD
AD
VD
E

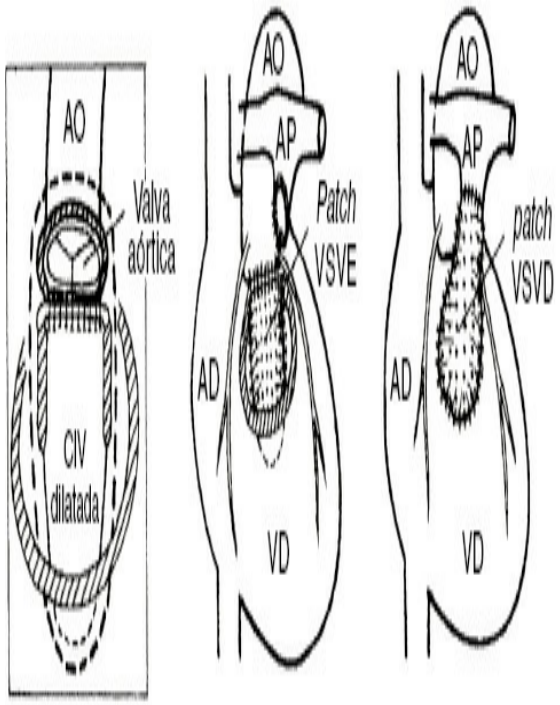
FIGURA 9-4

Cirurgia de REV para pacientes com D-TGA + CIV + EP grave. ***A***, As linhas tracejadas indicam os locais de incisão na aorta e no VD. O círculo tracejado indica um CIV. ***B***, A aorta e a AP são seccionadas, e a AP direita é trazida anteriormente para a aorta (manobra de Lecompte). O TP proximal é suturado. A CIV é exposta por ventriculotomia direita. As linhas pontilhadas indicam a porção do septo infundibular que deve ser excisionada para aumentar a CIV. ***C***, A valva aórtica é bem demonstrada por afastadores. A linha tracejada indica o local para posicionamento do *patch* para a conexão VE-AO. A aorta seccionada é reconectada atrás da AP direita. ***D***, O túnel VE-AO completo está demonstrado. A porção superior da ventriculotomia direita é suturada diretamente à porção posterior do TP. E, Um *patch* pericárdico ou sintético é utilizado para completar a reconstrução VD-TP. AD, átrio direito; AO, aorta; AP, artéria pulmonar; CIV, comunicação interventricular; VD, ventrículo direito; VE, ventrículo esquerdo; VSVD, via de saída do ventrículo direito; VSVE, via de saída do ventrículo esquerdo; TP, tronco pulmonar. *(De Park MK, Park's Pediatric Cardiology for Practitioners, ed 6, Philadelphia, Mosby, 2014.)*

e. A cirurgia de Nikaidoh pode ser realizada em pacientes com CIV e EP grave associadas (Fig. 9-5). A correção consiste no seguinte: (1) retirada da raiz aórtica do VD (com as artérias coronárias inseridas), (2) alívio da obstrução da VSVE (ao dividir o septo de via de saída e excisionar a valva pulmonar), (3) reconstrução da VSVE (com um *patch* entre a raiz aórtica e a CIV), e (4) reconstrução da via de saída do ventrículo direito (VSVD) com um *patch* pericárdico ou um homoenxerto. Na cirurgia de Nikaidoh modificada, uma ou ambas as artérias coronárias são deslocadas para uma posição mais favorável conforme a necessidade (não demonstrada), e a manobra de Lecompte também é realizada (Fig. 9-5). A mortalidade hospitalar é menor que 10%.


AO
TP
AD
CIV
VE
VD
AO
TP
AD
CIV
VD
Coto TP
Septo dividido
CIV

A B C


AO
Valva aórtica
CIV dilatada
AO
AP
Patch VSVE
AD
VD
AO
AP
patch VSVD
AD
VD

D E F

FIGURA 9-5

Cirurgia de Nikaidoh (para pacientes com D-TGA, CIV e EP grave). ***A***, O círculo tracejado ao redor da aorta é o local da incisão para mobilização da raiz aórtica. O círculo tracejado menor indica uma CIV. ***B***, A raiz aórtica foi mobilizada por uma incisão circular ao redor da raiz, deixando uma abertura na parede livre do VD. O TP também é seccionado. Através da abertura, *são visualizados parte da CIV, septo* ventricular e coto da AP hipoplásica. A linha vertical pontilhada no septo interventricular (no detalhe menor em B) é o local de incisão através do septo infundibular. ***C***, A incisão no septo infundibular cria uma grande abertura que inclui o anel e o coto da AP e a CIV. ***D***, A porção posterior da aorta é suturada diretamente no coto da AP, resultando em uma grande CIV; está completa a translocação da aorta para a posição original da AP. A linha grossa tracejada oval à frente da raiz aórtica seccionada é o local de incisão para posicionamento do *patch* na via de saída do VE, o qual irá direcionar o fluxo do VE para a aorta. ***E***, O túnel completo é demonstrado (*patch* VSVE, que direciona o fluxo do VE para a aorta). O segmento distal do TP é fixado à aorta. Alguns cirurgiões utilizam a manobra de Lecompte para trazer a AP direita para frente da aorta ascendente (como demonstrado aqui). ***F***, Um *patch* pericárdico é suturado para completar a conexão VD-TP (*patch* em VSVD). *(De Park MK, Park's Pediatric Cardiology for Practitioners, ed 6, Philadelphia, Mosby, 2014.)*

f. A cirurgia de Damus-Kaye-Stansel pode ser realizada entre 1 e 2 anos de idade em bebês com CIV grande e estenose subaórtica significativa. Nesta cirurgia, a estenose subaórtica é contornada conectando-se o TP proximal com a aorta ascendente. A CIV é fechada, e um tubo é posicionado entre o VD e o TP distal (Fig. 9-6). A taxa de mortalidade é considerável, variando entre 15% e 30%.

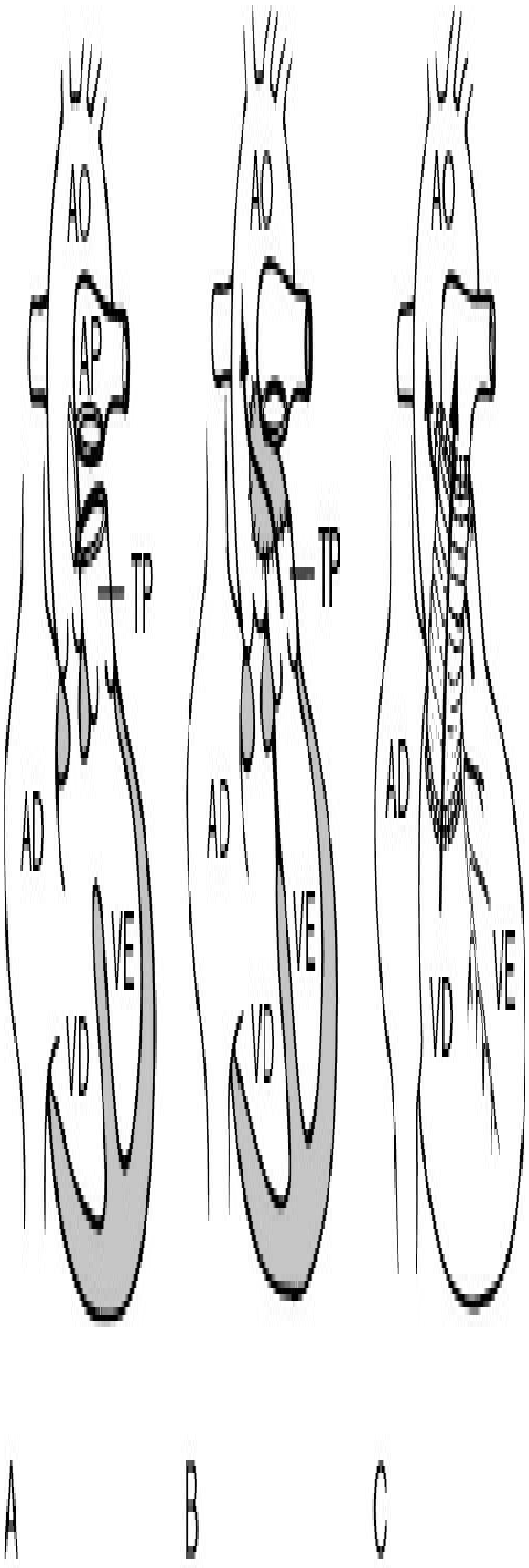

AO
AP
TP
AD
VE
VD
AO
AP
TP
AD
VE
VD
AO
AD
VE
VD
A
B
C

FIGURA 9-6

Cirurgia de Damus-Kaye-Stansel para D-TGA + CIV + estenose subaórtica. ***A***, O TP é seccionado próximo à sua bifurcação. Uma incisão em local e tamanho apropriados é realizada na aorta ascendente. ***B***, O TP proximal é anastomosado terminolateralmente à aorta ascendente, utilizando um tubo de Dacron ou de Gore-Tex. Este canal irá direcionar o sangue do VE para a aorta. A valva aórtica é fechada ou deixada sem fechar. ***C***, Por meio de uma ventriculotomia direita, a CIV é fechada e um tubo valvado é posicionado entre o VD e o TP distal. Este canal irá levar sangue do VD para a AP. AD, átrio direito; AO, aorta; AP, artéria pulmonar; TP, tronco pulmonar; VD, ventrículo direito; VE, ventrículo esquerdo. *(De Park MK, Park's Pediatric Cardiology for Practitioners, ed 6, Philadelphia, Mosby, 2014.)*

2. A indicação, o momento e o tipo de cirurgia têm grande variação entre as instituições. A Figura 9-7 traz uma lista parcial das diversas abordagens cirúrgicas utilizadas em bebês com TGA, incluindo o momento de realização.

Transposição das grandes artérias

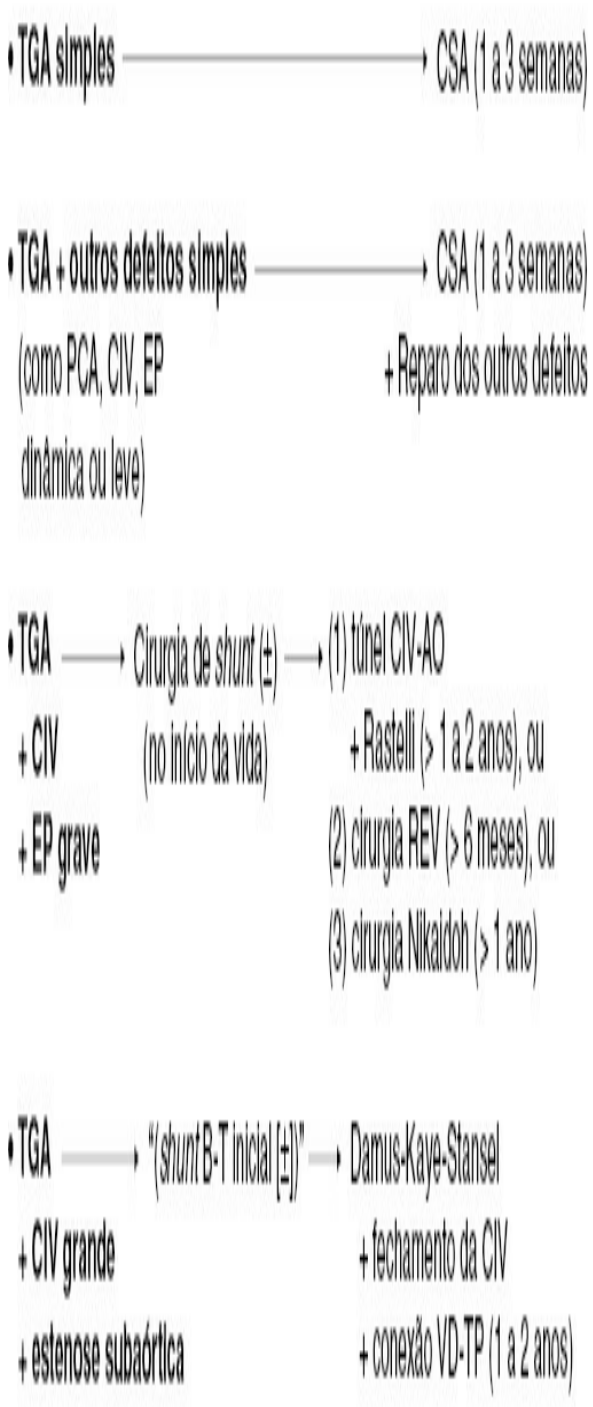


FIGURA 9-7

Abordagens cirúrgicas na TGA. B-T, Blalock-Taussig; CIV, comunicação interventricular; CSA, cirurgia de *switch* arterial; EP, estenose pulmonar; PCA, persistência do canal arterial; REV, *réparation à l´étage ventriculare*; TGA, transposição das grandes artérias. *(De Park MK, Park's Pediatric Cardiology for Practitioners, ed 6, Philadelphia, Mosby, 2014.*)

Seguimento

1. Pacientes submetidos à cirurgia de *switch* arterial devem ser seguidos pela estenose dos locais de anastomose no TP e na aorta, sinais de IAo e possível obstrução coronariana (isquemia miocárdica, disfunção de VE, arritmias).
2. Limitação das atividades pode estar indicada, caso haja arritmias ou insuficiência coronariana.

II. TRANSPOSIÇÃO CONGENITAMENTE CORRIGIDA DAS GRANDES ARTÉRIAS (L-TGA)

Prevalência

Muito menos de 1% de todas as CC.

Patologia e Fisiopatologia

1. A relação visceroatrial é normal (com o átrio direito [AD] à direita do átrio esquerdo [AE]). O AD esvazia para o VE anatômico através da valva mitral, enquanto o AE esvazia para o VD através da valva tricúspide. Para que isso ocorra, o VE fica à direita do VD (*i. e.*, inversão dos ventrículos). As grandes artérias estão transpostas, com a aorta se originando do VD e a AP se originando do VE. A aorta fica à esquerda e anteriormente à AP (por isso, L-TGA). O resultado final é uma correção funcional, na qual o sangue oxigenado que entra no AE vai para a aorta (Fig. 9-8).

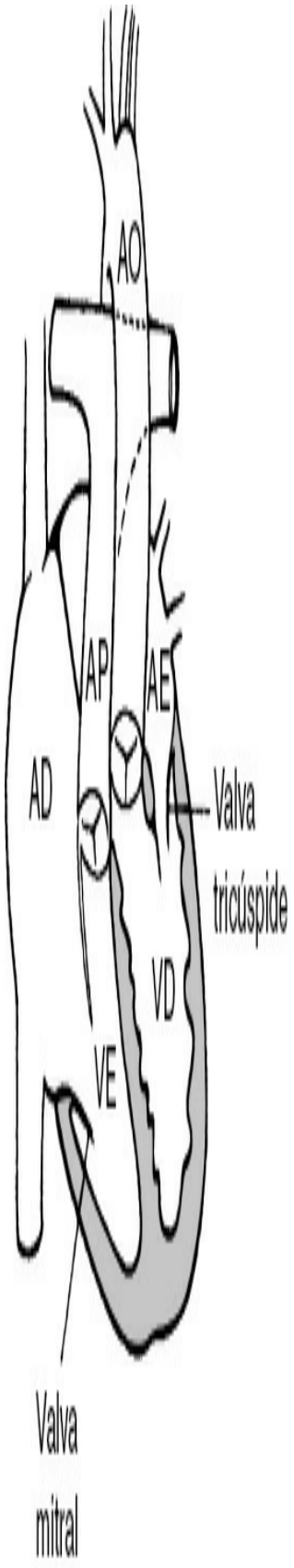

AO
AP
AE
AD
Valva
tricúspide
VD
VE
Valva
mitral

FIGURA 9-8

Diagrama da TGA congenitamente corrigida (L-TGA). AD, átrio direito; AE, átrio esquerdo; AO, aorta; AP, artéria pulmonar; VD, ventrículo direito; VE, ventrículo esquerdo.

2. Teoricamente, não existem anomalias funcionais, mas, infelizmente, a maioria dos casos é complicada por defeitos associados. CIV (ocorre em 80%) e EP (em 50%), com ou sem CIV, são comuns, resultando em cianose. Insuficiência da valva atrioventricular (AV) sistêmica (tricúspide) ocorre em 30% dos pacientes. Diferentes graus de bloqueio AV, os quais por vezes são progressivos, e taquicardia supraventricular (TSV) também são frequentes.
3. O ápice cardíaco está à direita no tórax (dextrocardia) em aproximadamente 50% dos pacientes.

Manifestações Clínicas

1. Pacientes com defeitos associados são sintomáticos durante os primeiros meses de vida, com cianose (CIV + EP) ou ICC (CIV grande). Pacientes sem defeitos associados são assintomáticos.
2. A B2 é única e hiperfonética. Sopro holossistólico rude 2 a 4/6 na borda esternal esquerda inferior (BEEI) pode indicar CIV ou insuficiência da valva AV sistêmica (tricúspide). Sopro sistólico ejetivo 2 a 3/6 na borda esternal esquerda superior (BEES) ou na borda esternal direita superior (BEDS) pode indicar EP.
3. Os achados característicos ao ECG são ausência de ondas Q em V5 e V6 e/ou presença de ondas Q em V4R ou V1. Diferentes graus de bloqueio AV, incluindo bloqueio AV total, podem estar presentes. Hipertrofia atrial e/ou ventricular podem estar presentes nos casos complicados.
4. A radiografia de tórax pode mostrar longo arco superior à esquerda (formado pela aorta ascendente). Cardiomegalia e aumento da trama vascular pulmonar sugerem CIV associada. Dextrocardia é frequente (50%).
5. A ecocardiografia bidimensional é diagnóstica na L-TGA e nos defeitos associados.
   a. Um “duplo círculo” das valvas semilunares é observado no corte paraesternal transversal. O círculo posterior, sem artérias coronárias demonstráveis, é a AP. A aorta geralmente está anterior e à esquerda da AP.
   b. O VE, que contém dois músculos papilares bem-definidos, é observado anteriormente e à direita, e está conectado a uma valva mitral com o aspecto característico de “boca de peixe”.
   c. Nos cortes apical quatro câmaras e subcostal quatro câmaras, o AE é observado conectado à valva tricúspide (que tem inserção mais apical no septo ventricular do que a outra valva).

d. A artéria anterior (aorta) se origina do VD morfológico à esquerda, e a artéria posterior com bifurcação (AP) se origina do VE morfológico à direita.
e. *Situs solitus* atrial é confirmado.
f. Devem ser pesquisadas anomalias associadas, como EP (tipo e gravidade), CIV (tamanho e localização) e cavalgamento da valva AV.

6. IT ocorre em aproximadamente 30% dos pacientes. Distúrbios progressivos da condução AV, incluindo bloqueio AV total (em até 30% dos casos), podem ocorrer.

Conduta

Clínica

1. Está indicado o tratamento da ICC e das arritmias, se presentes.
2. Fármacos antiarrítmicos são utilizados para tratar as arritmias.

Cirúrgica

1. Cirurgias paliativas: bandagem do TP para ICC não controlada por CIV grande, ou *shunt* Blalock-Taussig (B-T) para pacientes com EP grave.
2. Cirurgias corretivas: A presença ou ausência de IT determina o tipo de cirurgia corretiva que pode ser realizada, correção anatômica ou correção clássica (Fig. 9-9).

L-transposição das grandes artérias

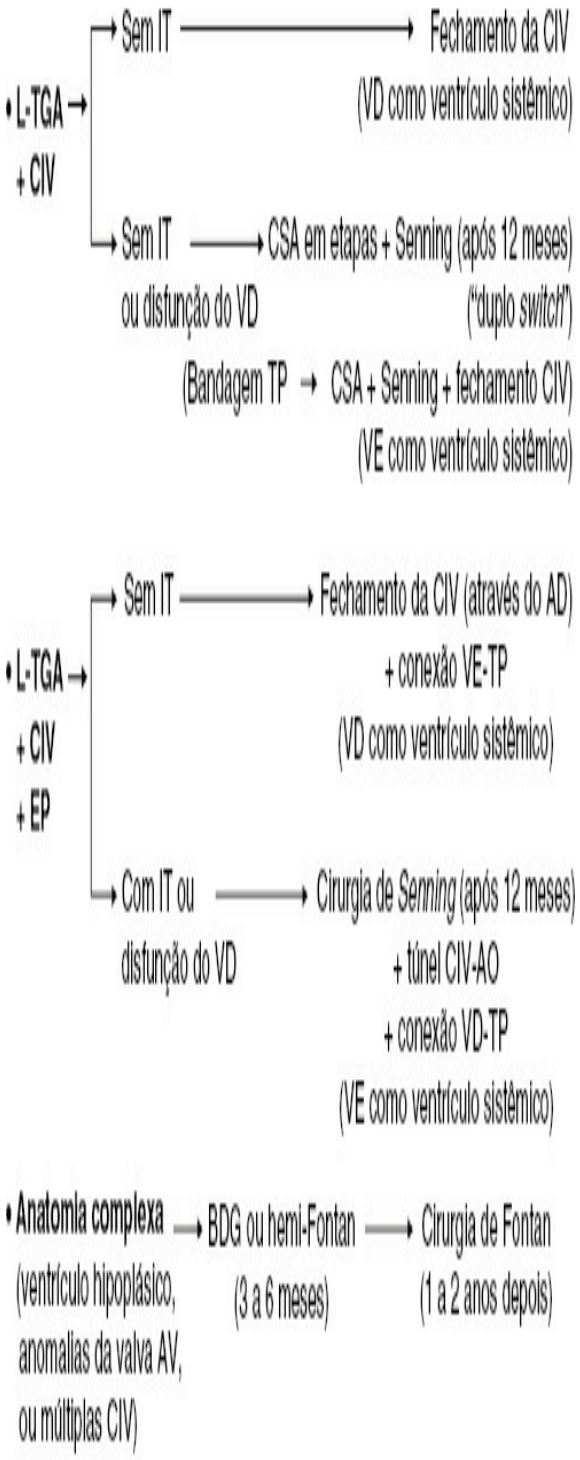


FIGURA 9-9

Resumo da cirurgia para L-TGA. AO, aorta; AP, artéria pulmonar; BDG, cirurgia de Glenn bidirecional; CIV, comunicação interatrial; CSA, cirurgia de *switch* arterial; EP, estenose pulmonar (= obstrução da via de saída do VE); IT, insuficiência tricúspide (= insuficiência da valva AV esquerda); TGA, transposição das grandes artérias; VD, ventrículo direito. *(De Park MK, Park's Pediatric Cardiology for Practitioners, ed 6, Philadelphia, Mosby, 2014.*)

a. Quando não há presença de IT, a correção clássica é realizada, a qual deixa o VD anatômico como o ventrículo sistêmico.
b. Na presença de IT ou disfunção do VD, são realizadas tentativas de tornar o VE como o ventrículo sistêmico.
c. Se houver anatomia intracardíaca complexa, é realizada cirurgia de Fontan em etapas.

3. Outros procedimentos podem ser necessários:
   a. Troca valvar se houver IT significativa.
   b. Implante de marca-passo para bloqueio AV total espontâneo ou pós-operatório.

Seguimento

1. Reavaliações a cada 6 a 12 meses para possível progressão do distúrbio de condução AV, arritmias ou piora da IT.
2. Acompanhamento rotineiro do marca-passo é necessário se tiver sido implantado.
3. Diferentes graus de restrição de atividades podem estar indicados, dependendo das alterações hemodinâmicas ou do estado do marca-passo.

III. TETRALOGIA DE FALLOT (TF)

Prevalência

Representa 10% de todas as CC.

Patologia e Fisiopatologia

1. A descrição original da TF inclui quatro anomalias: CIV grande, obstrução da VSVD, HVD e cavalgamento da aorta. No entanto, apenas duas anomalias são importantes: uma CIV grande o suficiente para equalizar as pressões dos ventrículos e a obstrução da VSVD (Fig. 9-10). A HVD é secundária à obstrução da VSVD e à CIV, e o cavalgamento da aorta tem graus variáveis.


AO
Valva
aórtica
TP
Est. infund.
AD
SIV
CIV

FIGURA 9-10

Diagrama da tetralogia de Fallot (TF). Uma grande comunicação interventricular (CIV) subaórtica está presente, e por ela são observados os folhetos da valva aórtica. Há estenose pulmonar, que é infundibular, valvar ou ambas. O miocárdio do ventrículo direito está hipertrofiado. Uma câmara infundibular e tronco pulmonar (TP) hipoplásico são evidentes. AD, átrio direito; AO, aorta; est. infund., estenose infundibular; SIV, septo interventricular. *(De Park MK, Park's Pediatric Cardiology for Practitioners, ed 6, Philadelphia, Mosby, 2014.*)

2. A CIV é perimembranosa, com extensão para o septo infundibular. A obstrução da VSVD é em forma de estenose infundibular (50%), estenose valvar pulmonar (10%) ou ambas (30%). O anel pulmonar e a AP geralmente são hipoplásicos. Atresia da valva pulmonar ocorre em 10% dos pacientes. Anomalia das artérias coronárias está presente em aproximadamente 5% dos pacientes, sendo mais comum a origem da artéria descendente a partir da artéria coronária direita. Arco aórtico à direita está presente em 25% dos casos.
3. Como consequência da presença de CIV não restritiva, as pressões sistólicas no VD e no VE são iguais. Dependendo do grau de obstrução da VSVD, ocorre *shunt* E-D, bidirecional ou D-E. Com EP leve, há presença de *shunt* E-D (TF "acianótica"). Com EP mais significativa, ocorre *shunt* D-E predominante (TF cianótica). O sopro cardíaco audível na TF cianótica é decorrente da obstrução da VSVD, não da CIV.

Manifestações Clínicas

1. Neonatos com TF e atresia pulmonar apresentam cianose importante (ver o tópico separado a seguir). A maioria dos bebês com TF é sintomática, com cianose, baqueteamento, dispneia aos esforços, adoção da posição de cócoras ou crises de hipóxia. Pacientes com TF acianótica podem ser assintomáticos.
2. Levantamento sistólico do ventrículo direito e frêmito sistólico na borda esternal esquerda média (BEEM) geralmente estão presentes. *Click* ejetivo de origem aórtica, B2 única e hiperfonética e sopro sistólico intenso (grau 3 a 5/6) na BEES e BEEM estão presentes (Fig. 9-11). Ocasionalmente, um sopro contínuo, representando o *shunt* pelo canal arterial, pode ser audível em neonatos com cianose intensa, os quais apresentam TF com atresia pulmonar. Na forma acianótica, um sopro sistólico longo, causado pela CIV e pela estenose infundibular, é audível ao longo de toda a borda esternal esquerda, e não há cianose.
3. O ECG mostra desvio do eixo para a direita e HVD. HBV pode ser observada na forma acianótica.

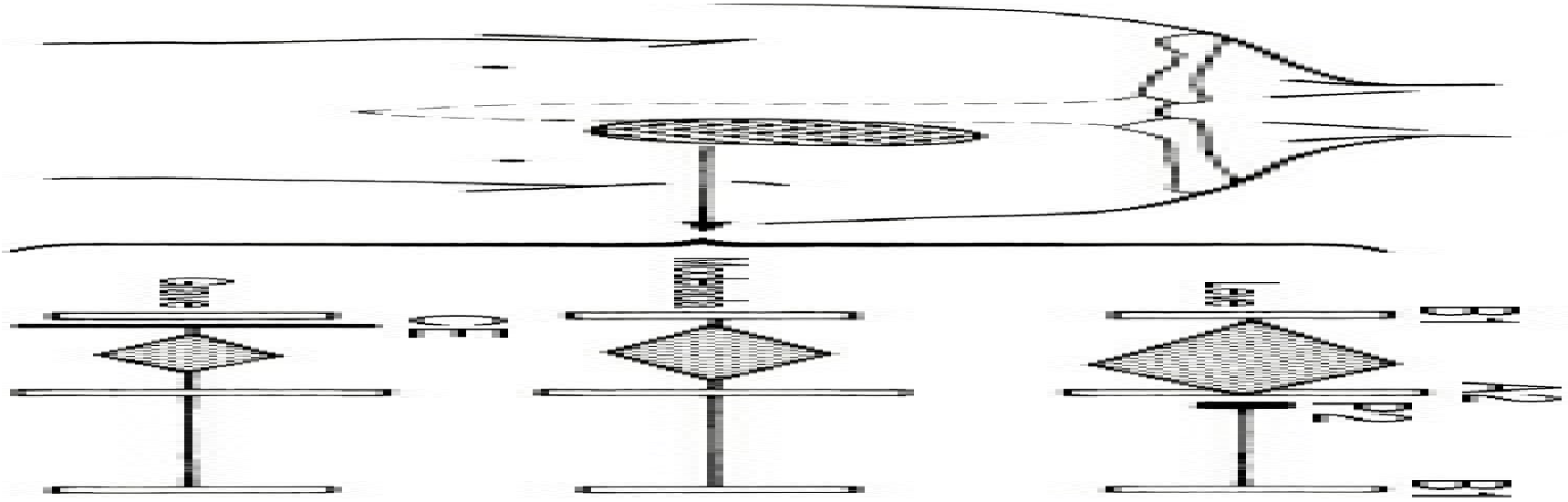


FIGURA 9-11

Achados cardíacos na TF cianótica. Sopro sistólico ejetivo prolongado na borda esternal esquerda média e superior, e uma B2 única e hiperfonética *são achados característicos na ausculta da TF. CE, click* de ejeção.

4. Na TF cianótica, a radiografia de tórax revela área cardíaca normal, trama vascular pulmonar diminuída, e coração em formato de bota, com TP escavado. Arco aórtico à direita está presente em 25% dos casos. A radiografia de tórax na TF acianótica é indistinguível daquela da CIV pequena a moderada.
5. A ecocardiografia bidimensional mostra, no corte paraesternal longitudinal, uma grande CIV subaórtica e cavalgamento da aorta. VSVD, valva pulmonar, anel pulmonar, TP e ramos da AP são observados no corte paraesternal transversal. Anomalias das artérias coronárias podem ser observadas com acurácia. A principal preocupação é afastar que exista algum ramo das artérias coronárias cruzando a VSVD.
6. Crianças com TF acianótica se tornam gradualmente cianóticas com 1 a 3 anos de idade. Crises de hipóxia podem ocorrer em bebês (ver a próxima seção). Abscesso cerebral, acidente vascular cerebral e endocardite infecciosa são complicações raras. Policitemia é comum, mas déficit relativo de ferro (hipocromia) com hematócrito normal pode estar presente. Coagulatopatias são complicações tardias da cianose importante de longa duração.

Crise de Hipóxia

1. Descrição geral. Crise de hipóxia (também chamada de crise de cianose ou crise “tet”) é caracterizada por: (1) paroxismo de hiperpneia (respiração rápida e profunda), (2) irritabilidade e choro prolongado, (3) aumento da cianose, e (4) diminuição da intensidade do sopro cardíaco. Uma crise grave pode levar a déficit muscular, convulsão, acidente vascular cerebral e até mesmo óbito. Ocorre em bebês mais jovens, com pico de incidência entre 2 e 4 meses de idade. Crises de hipóxia precisam ser prontamente reconhecidas e tratadas.
2. Fisiopatologia da crise de hipóxia: na TF, o VD e o VE são observados como uma câmara contrátil única, visto que há uma CIV grande com equalização das pressões entre os ventrículos (Fig. 9-12). Diminuição da resistência vascular sistêmica (RVS) ou aumento da resistência da VSVD irá aumentar o *shunt* D-E, o que, por sua vez, estimula o centro respiratório a produzir hiperpneia. A hiperpneia resulta em aumento do retorno venoso sistêmico, o que, por sua vez, aumenta o *shunt* D-E através da CIV, visto que há obstrução da VSVD. Portanto, estabelece-se um círculo vicioso (Fig. 9-13).

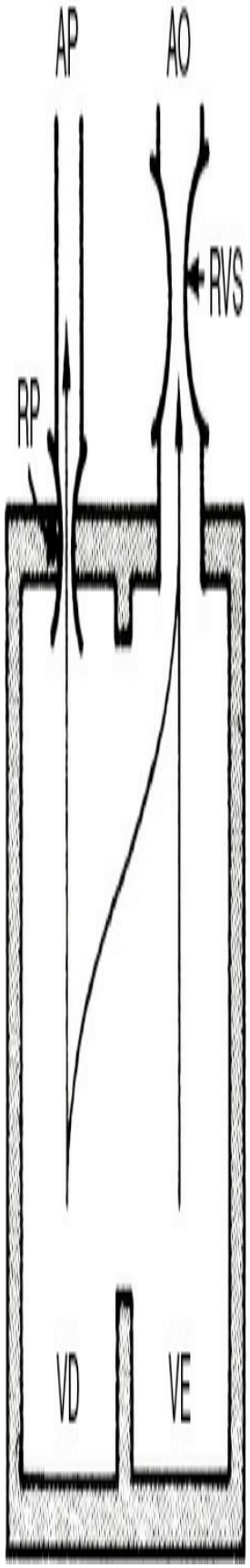

AP
AO
RVS
RP
VD
VE

FIGURA 9-12

Conceito simplificado da TF que mostra como uma alteração na resistência vascular sistêmica (RVS) ou uma obstrução da via de saída do ventrículo direito (resistência pulmonar [RP]) afetam a direção e a magnitude do *shunt* ventricular. AO, aorta; AP, artéria pulmonar; VD, ventrículo direito; VE, ventrículo esquerdo. *(De Park MK, Park's Pediatric Cardiology for Practitioners, ed 6, Philadelphia, Mosby, 2014.*)

3. Tratamento da crise de hipóxia: O objetivo do tratamento é interromper o círculo vicioso da crise de hipóxia (como demonstrado na Fig. 9-13). Um ou mais dos seguintes itens deve ser realizado, em ordem decrescente preferencialmente:

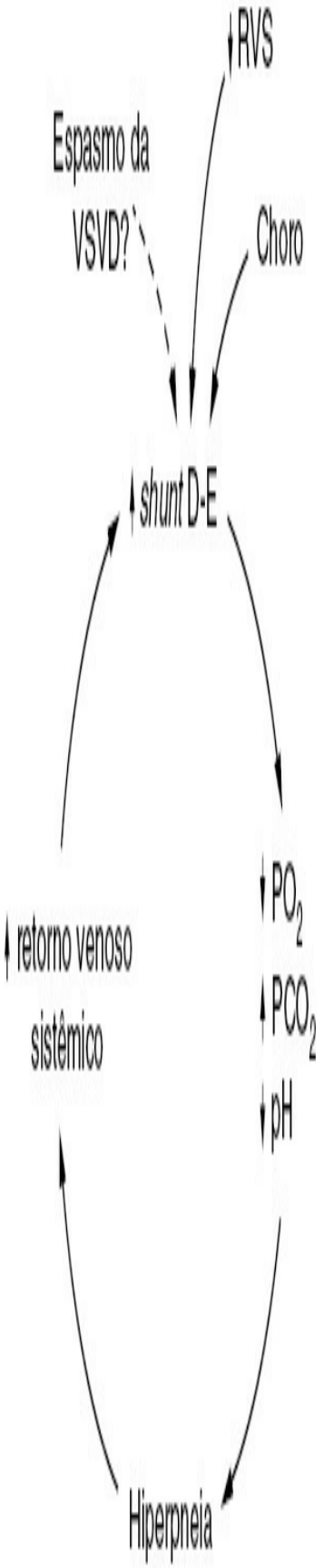

RVS
Espasmo da VSVD?
Choro
shunt D-E
PO_2
PCO_2
pH
Hiperpneia
retorno venoso sistêmico

FIGURA 9-13

Mecanismo da crise de hipóxia. RVS, resistência vascular sistêmica; VSVD, via de saída do ventrículo direito. *(De Park MK, Park's Pediatric Cardiology for Practitioners, ed 6, Philadelphia, Mosby, 2014.*)

a. Colocar o bebê em posição genupeitoral (joelho-tórax).
b. Sulfato de morfina 0,1 a 0,2 mg/kg por via subcutânea (SC) ou intramuscular (IM) inibe o centro respiratório e interrompe a hiperpneia.
c. Tratar a acidose com bicarbonato de sódio 1 mEq/kg intravenoso (IV). Isso diminui os efeitos estimulantes da acidose sobre o centro respiratório.
d. A inalação com oxigênio tem valor limitado, pois o problema é o fluxo sanguíneo pulmonar reduzido, não a capacidade de oxigenar.
e. Em geral, com estes tratamentos, o bebê se torna menos cianótico e o sopro sistólico aumenta de intensidade, indicando aumento do fluxo sanguíneo pulmonar. Se o bebê não responder completamente às medidas mencionadas, pode-se tentar:
(1) Quetamina 1 a 3 mg/kg (média de 2 mg/kg) em *bolus* IV lento geralmente funciona bem (ao aumentar a RVS e sedar o bebê).
(2) Propranolol 0,01 a 0,25 mg/kg (média de 0,05 mg/kg) em *bolus* IV lento, o qual diminui a frequência cardíaca e pode reverter a crise.

Tratamento

Clínico

1. Crises de hipóxia devem ser reconhecidas e tratadas adequadamente (como descrito na seção anterior).
2. Propranolol, 2 a 4 mg/kg/dia por via oral (VO), pode ser utilizado para evitar as crises de hipóxia e adiar a correção cirúrgica. Os efeitos benéficos do propranolol podem estar relacionados com sua ação estabilizadora sobre a reatividade vascular periférica (e, assim, evitar a redução súbita da RVS), em vez de ser por prevenção do espasmo da VSVD.
3. Detecção e tratamento da deficiência relativa de ferro. As crianças com anemia são particularmente propensas à ocorrência de acidente vascular cerebral.

Cirúrgico

1. Procedimentos paliativos são indicados para aumentar o fluxo sanguíneo pulmonar em bebês com cianose importante ou com crises de hipóxia não controláveis, nos quais a cirurgia corretiva não pode ser realizada com segurança, e em crianças com hipoplasia da AP, nas quais a cirurgia corretiva é tecnicamente difícil. Diferentes tipos de *shunts* sistêmico-pulmonar (S-P) têm sido realizados (Fig. 9-14).

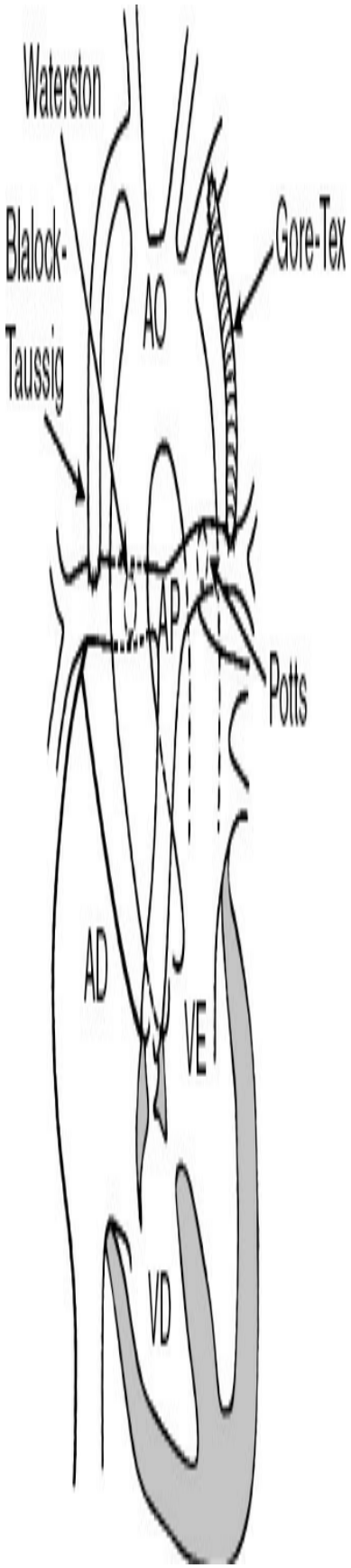

Waterston
Blalock-
Taussig
AO
Gore-Tex
AP
Potts
AD
VE
VD

FIGURA 9-14

Procedimentos paliativos para aumento do fluxo sanguíneo pulmonar em pacientes com cianose e fluxo sanguíneo pulmonar reduzido. AD, átrio direito; AO, aorta; AP, artéria pulmonar; VD, ventrículo direito. *(De Park MK, Park's Pediatric Cardiology for Practitioners, ed 6, Philadelphia, Mosby, 2014.*)

a. *Shunt* Blalock-Taussig (B-T) (anastomose entre a artéria subclávia e a AP ipsilateral) pode ser realizado em bebês maiores.

b. *Shunt* com interposição Gore-Tex (*shunt* B-T modificado) entre a artéria subclávia e a AP ipsilateral é o procedimento de escolha em bebês menores.

c. *Shunt* Waterston (anastomose entre a aorta ascendente e a AP esquerda) não é mais realizado em decorrIencia das muitas complicações após a cirurgia.

d. Cirurgia de Potts (anastomose entre a aorta descendente e a AP esquerda) não é mais realizada.

2. Cirurgia corretiva completa

a. Momento:

(1) Bebês sintomáticos ou cianóticos com anatomia favorável da VSVD e das AP podem ser submetidos à cirurgia corretiva primária em qualquer momento após 3 a 4 meses de vida.

(2) Crianças assintomáticas ou minimamente cianóticas podem realizar a correção entre os 3 e 24 meses de idade, dependendo do grau de hipoplasia do anel e da AP.

(3) Bebês com cianose leve que realizaram cirurgia prévia de *shunt* podem realizar a correção completa com 1 a 2 anos de idade.

b. A correção total do defeito é realizada sob circulação extracorpórea. A cirurgia inclui fechamento da CIV com *patch*, dilatação da VSVD por ressecção de tecido muscular infundibular, geralmente com implante de *patch* para alargar a VSVD (Fig. 9-15). Alguns centros defendem o implante de uma valva monocúspide no momento da correção inicial, enquanto outros centros defendem a troca valvar pulmonar em um segundo momento, se indicada.

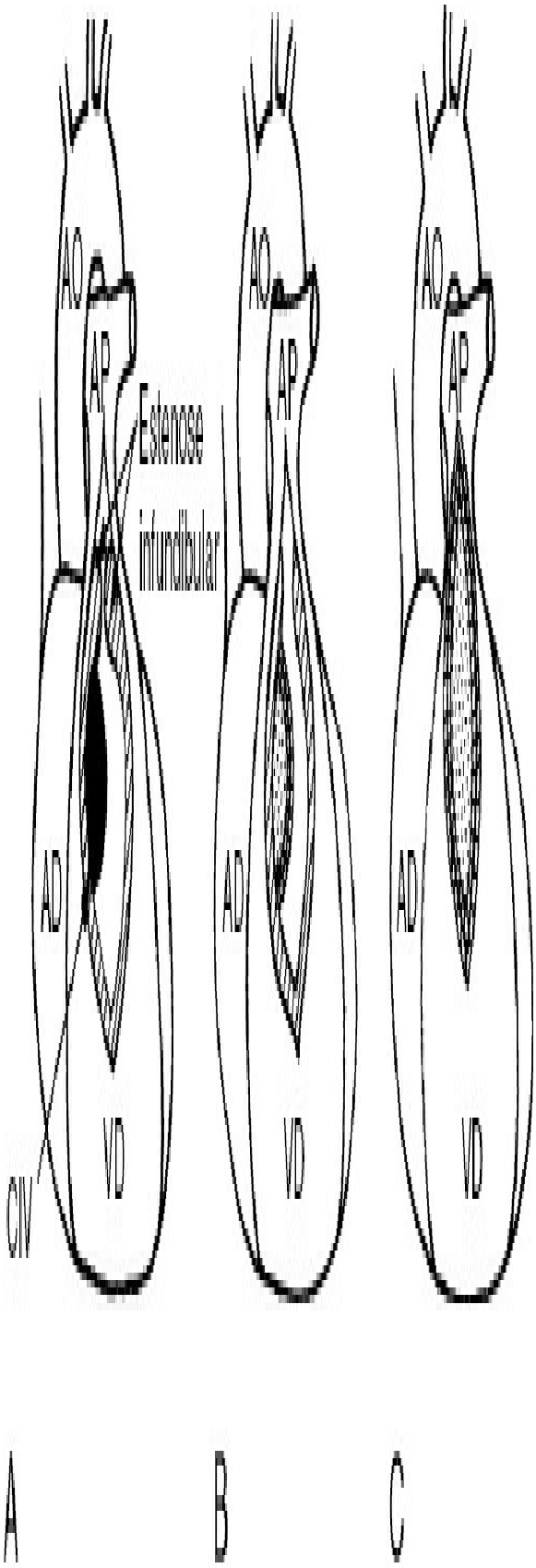

AO
AP
Estenose
infundibular
AD
VD
CIV
A
B
C

FIGURA 9-15

Correção total da tetralogia de Fallot (TF). ***A***, Anatomia da TF mostrando grande comunicação interventricular (CIV) e estenose infundibular observadas através de ventriculotomia direita. Observe que o tamanho da ventriculotomia foi aumentado para mostrar a CIV. ***B***, Fechamento da CIV com *patch* e resseção da estenose infundibular. ***C***, Posicionamento de um *patch* sintético na via de saída do ventrículo direito (VD). AD, átrio direito; AO, aorta; AP, artéria pulmonar. *(De Park MK, Park's Pediatric Cardiology for Practitioners, ed 6, Philadelphia, Mosby, 2014.*)

c. A cirurgia da TF com artéria descendente anterior com origem anômala a partir da artéria coronária direita necessita do implante de um tubo entre o VD e a AP, o qual geralmente é realizado após 1 ano de idade. Inicialmente, pode ser necessário um *shunt* B-T como terapia paliativa. Alternativamente, quando é necessário um pequeno tubo entre o VD e a AP, a via de saída nativa deve ser feita a maior possível, por uma abordagem atrial, para que a "dupla via de saída" (a via de saída nativa e o tubo) se origine do VD.

Seguimento

1. Recomenda-se seguimento a longo prazo com avaliações a cada 6 a 12 meses, especialmente em pacientes com *shunt* residual pela CIV, obstrução residual da VSVD, estenose residual da AP, arritmias ou distúrbios de condução.
2. Desenvolvimento tardio de insuficiência pulmonar (IP).
   a. IP leve é bem tolerada por anos, mas IP moderada a importante pode causar dilatação e disfunção do VD, necessitando de inserção cirúrgica de homoenxerto de valva pulmonar.
   b. A função do VD é mais bem avaliada pela ressonância magnética nuclear (RMN); se houver contraindicação à RMN pela presença de objetos metálicos ou marca-passo cardíaco, pode-se realizar tomografia computadorizada (TC).
   c. **Troca valvar cirúrgica**. Os seguintes critérios são sugeridos para troca valvar cirúrgica em pacientes com IP moderada a importante.
      (1) Fração regurgitante como determinante primário. Na presença de fração regurgitante ≥ 25%, a presença de dois ou mais dos seguintes critérios é considerada uma indicação para cirurgia (Geva T, 2006): volume diastólico final do VD ≥ 160 mL/m^2 (normal < 108 mL/m^2); volume sistólico final ≥ 70 mL/m^2 (normal < 47 mL/m^2); volume diastólico final do VE ≥ 65 mL/m^2; fração de ejeção do VD ≥ 45%; aneurisma da VSVD; e critérios clínicos, como intolerância aos esforços, síncope, insuficiência cardíaca, taquicardia ventricular sustentada ou QRS com duração ≥ 180 ms.
      (2) Volume indexado do VD como o determinante primário. A presença de volume sistólico final indexado do VD ≥ 80 mL/m^2 ou volume diastólico final indexado do VD ≥ 163 mL/m^2 pela RMN (Lee C, 2012) é uma indicação para troca valvar pulmonar. O primeiro índice é mais importante que o segundo.

(3) A presença de IT moderada a importante, CIA ou CIV residual, ou IAo importante pode ser uma indicação para troca valvar, menos se os critérios citados não forem preenchidos.

(4) Se a IP estiver associada à estenose do TP ou dos ramos da AP (primária ou secundária à cirurgia de *shunt*), a estenose da AP deve ser resolvida antes por procedimento com balão ou *stent*, o qual pode melhorar a IP.

d. **Implante percutâneo (não cirúrgico) de valva pulmonar**. Esta técnica desenvolvida por Bonhoeffer *et al*. tem sido utilizada com sucesso, sendo comercializada como valva pulmonar transcateter Melody (Medtronic, Minneapolis). A experiência adicional com esta técnica pode diminuir o limiar para indicação (listado anteriormente) para troca valvar pulmonar.

3. Diferentes níveis de limitação das atividades podem ser indicados.
4. Algumas crianças desenvolvem arritmias tardiamente. Taquiarritmias ventriculares devem ser tratadas agressivamente, pois podem causar morte súbita.

IV. TETRALOGIA DE FALLOT COM ATRESIA PULMONAR

Prevalência

Representa 10% dos pacientes com TF.

Patologia e Fisiopatologia

1. Nesta forma extrema da TF, a doença intracardíaca é semelhante à da TF em todos os aspectos, com exceção da presença de atresia pulmonar.
2. O fluxo de sangue pulmonar ocorre mais frequentemente por PCA (70%) e menos frequentemente por múltiplas colaterais sistêmicas (30%), chamadas de artérias colaterais aortopulmonares múltiplas (ACAPM). PCA e artérias colaterais podem coexistir como fonte de fluxo sanguíneo pulmonar. O canal arterial é longo, de pequeno calibre e desce verticalmente do arco aórtico (canal “vertical”), se conectando às AP, as quais geralmente são confluentes. O subgrupo de ACAPM geralmente se associa às AP não confluentes, e este subgrupo é chamado de atresia pulmonar e comunicação interventricular.
3. O TP e os ramos da AP são hipoplásicos na maioria dos pacientes, mas com maior frequência nos pacientes com ACAPM do que nos pacientes com PCA. Ramificação (distribuição) incompleta de um ou ambas as AP também é mais comum nos pacientes com AP não confluentes que naqueles com AP confluentes.

Manifestações Clínicas

1. O paciente apresenta cianose ao nascimento; a intensidade da cianose depende de o canal arterial estar patente e da extensão das artérias colaterais sistêmicas.

2. Em geral, não há sopro cardíaco audível, mas um sopro contínuo suave de PCA pode ser audível. A B2 é única e hiperfonética.
3. O ECG mostra desvio do eixo para a direita e HVD.
4. A radiografia de tórax revela área cardíaca normal, frequentemente com silhueta cardíaca em bota e redução importante da trama vascular pulmonar (campos pulmonares “pretos”).
5. A ecocardiografia é diagnóstica, mas cateterismo cardíaco é necessário para delineamento completo da anatomia das artérias pulmonares e das colaterais. Alternativamente, a RMN pode ser utilizada para delineamento completo da anatomia dos ramos da AP e dos vasos colaterais aórticos.

Conduta

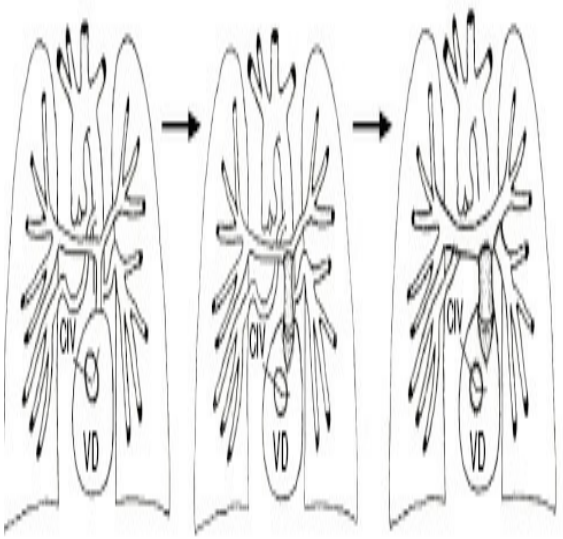
Clínica

1. Infusão IV de PGE_1 é iniciada para a manutenção do canal aberto para o cateterismo cardíaco e no preparo para cirurgia (ver Apêndice E para dose).
2. Cateterismo cardíaco ou RMN de urgência é realizado para delinear a anatomia das artérias pulmonares e das colaterais arteriais sistêmicas.

Cirúrgica

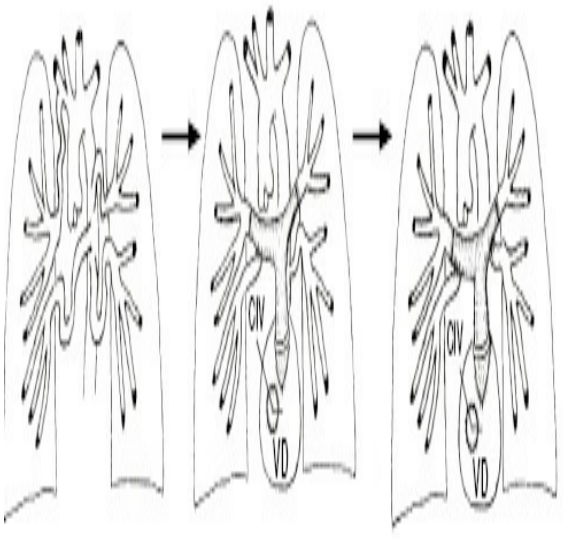
1. Correção cirúrgica primária (fechamento da CIV, tubo entre o VD e o TP) é possível apenas quando AP têm dimensões adequadas e se conectam, sem obstruções, a regiões suficientes dos pulmões (pelo menos igual a um pulmão inteiro). A mortalidade hospitalar global varia entre 5% e 20%.
2. Correção em etapas consiste em um procedimento inicial para aumentar o fluxo sanguíneo pulmonar e promover crescimento das AP centrais (antes de 1 a 2 anos de idade), seguido de procedimento(s) cirúrgico(s) adicional(is) em um segundo momento.
   a. Quando existe *confluência* das artérias pulmonares, pode ser realizado um *shunt* B-T ou um implante de homoenxerto em AP.
      (1) O procedimento de *shunt* B-T frequentemente resulta em estenose iatrogênica do ramo da AP. Para AP central confluente muito pequena, um *shunt* central terminolateral (cirurgia de Mee) pode ser realizado.
      (2) Uso de um tubo pequeno de homoenxerto na reconstrução inicial da VSVD pode necessitar trocar por um maior posteriormente. Anastomose das artérias colaterais à artéria central também é realizada tardiamente. Neste caso, a CIV pode ser deixada aberta ou pode ser fechada com um *patch* fenestrado para manter um fluxo sanguíneo pulmonar aumentado (Fig. 9-16, fileira superior).

AP confluente e colaterais



A B C

AP não confluente e múltiplas colaterais



A B C

FIGURA 9-16

Diagrama da correção em múltiplas etapas. ***Fileira superior (AP confluente e colaterais): A,*** Uma AP confluente, mas hipoplásica, e múltiplas artérias colaterais são demonstradas. ***B***, Uma pequena conexão VD-AP é feita com um homoenxerto pulmonar (demonstrado em sombreado), com colaterais isoladas. ***C***, A artéria pulmonar cresceu e um grande homoenxerto pulmonar substituiu o enxerto pequeno anterior. Artérias colaterais são agora anastomosadas (unifocalizadas) aos ramos originais hipoplásicos da AP. A CIV é fechada em outro tempo, geralmente com 1 a 3 anos de idade. O homoenxerto pulmonar geralmente é substituído por um maior neste momento. ***Fileira de baixo (AP não confluente e múltiplas colaterais): A,*** Ausência de artéria pulmonar central e múltiplas colaterais aórticas são demonstradas. ***B,*** Um pequeno homoenxerto (6 a 8 mm de diâmetro interno, demonstrado em sombreado) é utilizado para estabelecer a conexão VD-TP, com algumas colaterais se conectando a ele (unifocalizado) (realizado com 3 a 6 meses). Algumas colaterais não são unifocalizadas neste momento. ***C***, O tubo de homoenxerto foi substituído por um maior. As artérias colaterais remanescentes são anastomosadas ao homoenxerto pulmonar para completar o procedimento de unifocalização. A CIV é fechada com ou sem fenestração, geralmente com 1 a 3 anos. *(De Park MK, Park's Pediatric Cardiology for Practitioners, ed 6, Philadelphia, Mosby, 2014.*)

b. Quando a AP central *não é confluente*, e múltiplas colaterais fornecem sangue para diferentes segmentos dos pulmões, uma conexão cirúrgica com as regiões pulmonares isoladas pode ser realizada, para que elas sejam perfundidas por uma fonte única (chamada de *unifocalização do fluxo sanguíneo pulmonar*), com taxa de mortalidade cirúrgica de 5% a 15% (Fig. 9-16, fileira inferior). Tardiamente, pode ser implantado um tubo entre o VD e a nova AP central.

c. Oclusão das artérias colaterais sistêmicas é realizada por embolização com *coil* antes ou no momento da cirurgia.

3. A Figura 9-17 resume as abordagens cirúrgicas para pacientes com TF e atresia pulmonar.

Tetralogia de Fallot com atresia pulmonar (ou atresia pulmonar e CIV)

- APs confluentes com:
  - Anatomia favorável da AP → Correção em uma única etapa (fechamento da CIV + conexão VD-AP unifocalizada)
    (AP verdadeiras fornecendo a maior parte do FSP, com sat O_2 > 75%)
  - AP hipoplásicas
    - *Shunt* central → Conexão VD-TP + Unifocalização + Fechamento da CIV, tardio
    - Conexão VD-AP → Unifocalização → Fechamento da CIV
- AP não confluentes + ACAPM → Tubo VD-AP → Unifocalização → Fechamento da CIV (homoenxerto 6 a 8 mm)

FIGURA 9-17

Abordagens cirúrgicas na tetralogia de Fallot com atresia pulmonar (ou atresia pulmonar e CIV). ACAPM, artérias colaterais aortopulmonares *múltiplas; AP, artéria pulmonar;* CIV, comunicação interventricular; FSP, fluxo sanguíneo pulmonar; VD, ventrículo direito. *(De Park MK, Park's Pediatric Cardiology for Practitioners, ed 6, Philadelphia, Mosby, 2014.*)

Seguimento

1. É necessário seguimento com avaliações frequentes para avaliar a cirurgia paliativa, decidir o momento apropriado para cirurgias adicionais e para determinar o momento adequado para substituição do tubo.
2. Profilaxia para endocardite infecciosa está indicada até que a cirurgia completa seja realizada.
3. Determinado nível de restrição às atividades é necessário na maioria dos pacientes, mesmo após a cirurgia.

V. TETRALOGIA DE FALLOT COM AUSÊNCIA DA VALVA PULMONAR

Prevalência

Aproximadamente 2% a 6% dos pacientes com TF.

Patologia e Fisiopatologia

1. Os folhetos da valva pulmonar estão ausentes ou são rudimentares, e o anel pulmonar é estenótico, geralmente em associação à TF. Dilatação aneurismática importante das AP se desenvolve durante a vida fetal, comprimindo a porção inferior da traqueia e dos brônquios em desenvolvimento. Após o nascimento, isso causa sinais de obstrução das vias aéreas e insuficiência respiratória. Complicações pulmonares (p. ex., atelectasia, pneumonia), em vez de defeito intracardíaco, são as causas usuais de óbito, quando tratada clinicamente. Em alguns pacientes, o canal arterial está ausente, com maior dilatação aneurismática das AP.
2. Como a estenose do anel é apenas moderada, um *shunt* bidirecional está presente inicialmente, mas ele se torna predominantemente um *shunt* E-D após o período neonatal.

Manifestações Clínicas

1. Cianose leve pode estar presente no neonato, mas a cianose desaparece, e sinais de ICC podem ocorrer quando a RVP diminui.
2. Um sopro em vaivém ("som de serrar madeira") na BEES e na BEEM (por EP e IP) é característico desta condição. A B2 é única e hiperfonética, e a hiperatividade do VD é palpável.
3. O ECG mostra desvio do eixo para a direita e HVD.

4. A radiografia de tórax revela dilatação importante do TP e das AP hilares. A área cardíaca é normal ou discretamente aumentada, e a trama vascular pulmonar pode estar discretamente aumentada. Os campos pulmonares podem estar hiperinsuflados ou com áreas de atelectasia.
5. A ecocardiografia mostra uma grande CIV subaórtica com cavalgamento da aorta (como na TF), anel pulmonar deslocado distalmente (com cristas espessas em vez de folhetos pulmonares completamente desenvolvidos) e aneurismas gigantes do TP e dos ramos da AP. O VD apresenta dilatação importante, frequentemente com movimento paradoxal do septo interventricular. O estudo Doppler revela evidências de estenose e insuficiência do anel.
6. A maioria dos bebês com complicações pulmonares graves (p. ex., atelectasia, pneumonia) evolui para óbito durante o início da vida caso o tratamento seja apenas clínico. A mortalidade cirúrgica dos bebês com complicações pulmonares é de até 40%. Assim, a cirurgia deve ser realizada no início da vida, antes de surgirem complicações pulmonares.

Conduta

Clínica

A mortalidade com o tratamento clínico é muito alta. Depois que surgem sintomas pulmonares, nem o tratamento cirúrgico nem o tratamento clínico trazem bons resultados.

Cirúrgica

1. Neonatos sintomáticos devem realizar cirurgia corretiva de urgência. Até mesmo bebês assintomáticos devem fazer a cirurgia corretiva primária no início da vida. Alguns centros utilizam homoenxerto valvar em posição pulmonar, e outros não utilizam.
2. Alternativamente, uma cirurgia em duas etapas pode ser realizada. Uma bandagem forte do TP é realizada para eliminar a pulsação excessiva da AP com um *shunt* B-T, e a correção completa é realizada em um segundo tempo (com 2 a 4 anos de idade).

VI. DRENAGEM ANÔMALA TOTAL DAS VEIAS PULMONARES (DATVP)

Prevalência

Representa 1% de todas as CC. O tipo infracardíaco tem importante preponderância no sexo masculino (4:1).

Patologia e Fisiopatologia

1. As veias pulmonares (VP) drenam para o AD ou para suas veias tributárias, em vez de drenar diretamente no AE. Os defeitos podem ser divididos nos seguintes quatro tipos (Fig. 9-18).

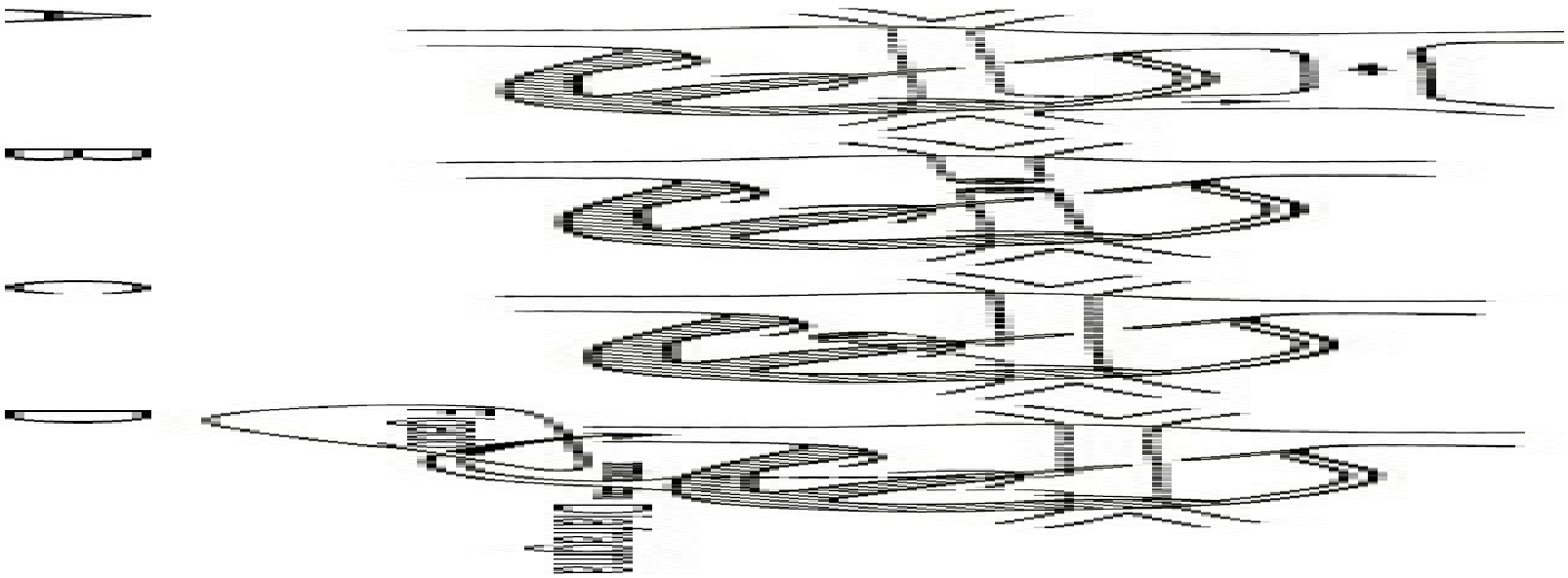


FIGURA 9-18

Classificação anatômica da drenagem anômala total das veias pulmonares (DATVP). ***A***, Supracardíaca. ***B***, Cardíaca, drenando para o átrio direito (AD) (apenas duas veias pulmonares estão demonstradas). ***C***, Cardíaca, drenando para o seio coronariano. ***D***, Infracardíaca.

a. Supracardíaco (50%): a VP comum drena para a veia cava superior (VCS) pela VCS esquerda (veia vertical) e pela veia inominada esquerda.
b. Cardíaco (20%): a VP comum drena para o seio coronariano, ou as VP entram separadamente no AD, por quatro aberturas.
c. Infracardíaco (subdiafragmático) (20%): a VP comum drena para a veia porta, ducto venoso, veia hepática ou veia cava inferior (VCI).
d. Tipo misto (10%): uma combinação de diferentes tipos.

2. CIA é necessária para sobrevida. O coração esquerdo é relativamente pequeno. Existe obstrução da drenagem venosa pulmonar em alguns pacientes, especialmente naqueles com tipo infracardíaco.
3. O sangue venoso pulmonar e o sistêmico são totalmente misturados no AD. O sangue, então, passa para o AE, através de uma CIA, e para o VD. Assim, a saturação de oxigênio nas circulações sistêmica e pulmonar é igual, resultando em queda da saturação arterial sistêmica de oxigênio.
4. O nível de saturação arterial sistêmica de oxigênio é proporcional à quantidade de fluxo sanguíneo pulmonar. Quando não há obstrução da drenagem venosa pulmonar (como observado na maioria dos tipos supracardíaco e cardíaco), o retorno venoso pulmonar é em grande quantidade, e o sangue arterial sistêmico apresenta redução mínima da saturação de oxigênio. Quando existe obstrução à drenagem venosa pulmonar (como ocorre no tipo infracardíaco), o retorno venoso pulmonar é em pequena quantidade, e o paciente apresenta cianose importante.

Manifestações Clínicas *sem* Obstrução

1. Retardo do crescimento, cianose discreta e sinais de ICC (taquipneia, taquicardia e hepatomegalia) são comuns.
2. Levantamento sistólico por VD hiperdinâmico e ritmo em 4 ou 5 tempos estão presentes. Há desdobramento amplo e fixo de B2 e a P2 pode estar hiperfonética. Sopro sistólico ejetivo 2 a 3/6 geralmente está presente na BEES. Ruflar mesodiastólico está quase sempre presente na BEEI (causado por estenose relativa da valva tricúspide).
3. O ECG mostra desvio do eixo para a direita, HVD (padrão rsR’ em V1) e hipertrofia atrial direita (HAD) ocasionalmente.
4. A radiografia de tórax mostra cardiomegalia moderada a importante (acometendo o AD e o VD) e aumento da trama vascular pulmonar. Sinal do “boneco de neve” é

observado em bebês maiores com o tipo supracardíaco (geralmente após os 4 meses de idade).

5. A ecocardiografia dimensional é diagnóstica. Ela demonstra a VP comum posteriormente ao AE, sem comunicação direita com o AE. Dilatação importante do seio coronariano com compressão do AE (observado na DATVP para o seio coronariano) ou veia inominada esquerda e VCS dilatadas (observadas no tipo supracardíaco) podem ser observadas. Observam-se também CIA com *shunt* D-E e AE e VE relativamente pequenos.
6. Cateterismo cardíaco geralmente não é necessário para o diagnóstico; ocasionalmente é realizado para atriosseptostomia, com o objetivo de melhorar o *shunt* atrial, ou para identificar um tipo misto complexo de drenagem venosa pulmonar. Alternativamente, RMN ou TC são utilizadas para o diagnóstico em casos de tipo misto complexo; a RMN é preferível, por não utilizar radiação ionizante.
7. ICC, retardo do crescimento e pneumonias de repetição ocorrem com 6 meses de idade.

Manifestações Clínicas *com* Obstrução

1. Cianose importante e insuficiência respiratória estão presentes no neonato.
2. B2 única e hiperfonética e ritmo de galope estão presentes. Geralmente não há sopro cardíaco. Estertores pulmonares podem ser audíveis.
3. O ECG mostra desvio do eixo para a direita e HVD.
4. A área cardíaca geralmente encontra-se normal na radiografia de tórax, mas os campos pulmonares apresentam sinais de congestão venosa ou edema.
5. A ecocardiografia bidimensional AE e VE relativamente hipoplásicos. Drenagem anômala das VP abaixo do diafragma pode ser observada diretamente pela ecocardiografia.
6. Cateterismo cardíaco, RMN ou TC podem ser utilizados para complementação diagnóstica.
7. Pacientes com o tipo infracardíaco raramente sobrevivem mais que algumas semanas sem cirurgia.

Conduta para Ambos os Grupos de Pacientes

Clínica

1. Medidas intensivas para tratamento da congestão estão indicadas no tipo não obstrutivo.
2. Oxigênio e diuréticos são administrados no edema pulmonar em bebês com o tipo obstrutivo. Intubação orotraqueal e ventilação mecânica com oxigênio e pressão

positiva no final da expiração (PEEP) podem ser necessárias em bebês com edema pulmonar grave.

3. Atriosseptostomia com balão para aumentar a comunicação interatrial pode ser útil, pelo menos temporariamente.

Cirúrgica

1. Não existem procedimentos paliativos. A cirurgia corretiva está indicada para todos os pacientes. Neonatos com obstrução das VP devem ser operados o mais brevemente possível após o diagnóstico, com taxa de mortalidade cirúrgica de aproximadamente 20%, e os bebês sem obstrução de VP são operados com 4 a 12 meses de idade, com taxa de mortalidade de 5% a 10%.
2. As técnicas cirúrgicas utilizadas para os diferentes tipos de DATVP são as seguintes:
   a. **Tipo supracardíaco**. Uma grande anastomose laterolateral é feita entre a VP comum e o AE. A veia vertical é ligada. A CIA é fechada com um *patch* (Fig. 9-19, *A*).

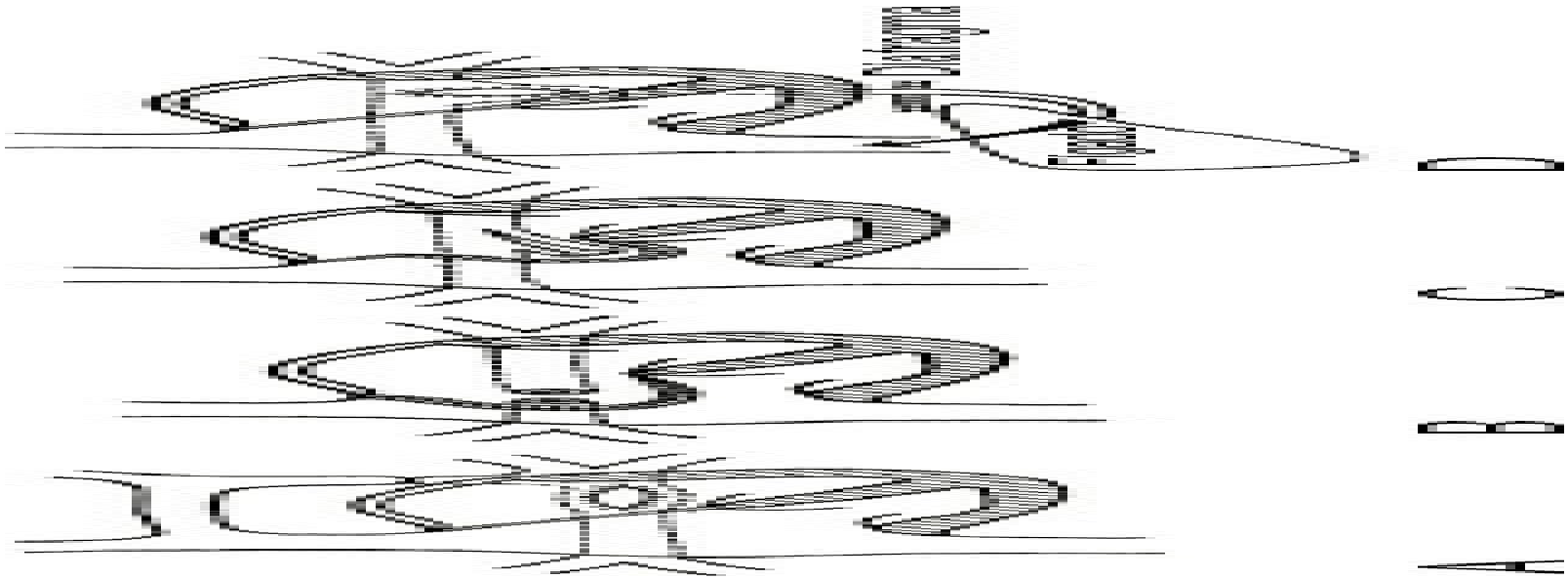


FIGURA 9-19

Abordagens cirúrgicas nos diversos tipos de drenagem anômala total das veias pulmonares (ver texto). *(De Park MK, Park's Pediatric Cardiology for Practitioners, ed 6, Philadelphia, Mosby, 2014.*)

b. **DATVP para o átrio direito**. O septo interatrial é excisionado, e um *patch* é suturado de forma que a drenagem venosa pulmonar seja direcionada para o AE (Fig. 9-19, *B*).

c. **DATVP para o seio coronariano**. É realizada uma incisão na parede anterior do seio coronário (*unroofing*) para criar uma comunicação entre o seio coronariano e o AE. Um *patch* único fecha a CIA original e o óstio do seio coronariano. Isso resulta em drenagem do sangue do seio coronariano, com baixa saturação de oxigênio, para o AE (Fig. 9-19, *C*).

d. **Tipo infracardíaco**. Uma grande anastomose vertical é realizada entre a VP comum e o AE. A VP comum é ligada acima do diafragma (ver Fig. 9-19, *D*).

Seguimento

Seguimento é necessário para a detecção de possível obstrução tardia da drenagem venosa pulmonar (10%) e arritmias atriais, incluindo disfunção do nó sinusal.

VII. ATRESIA TRICÚSPIDE

Prevalência

Representa 1% a 3% de todas as CC em bebês.

Patologia e Fisiopatologia

1. A valva tricúspide está ausente, e o VD e a AP são hipoplásicos, com diminuição do fluxo sanguíneo pulmonar. As grandes artérias estão transpostas em 30% e apresentam relação normal em 70% dos casos. Defeitos associados, como CIA, CIV ou PCA, são necessários para a sobrevida.
2. No tipo mais comum (50%), há presença de uma CIV pequena e EP (com hipoplasia das AP), e as grandes artérias estão normalmente relacionadas. No segundo tipo mais frequente (20%), as grandes artérias estão transpostas e a valva pulmonar apresenta tamanho normal (Fig. 9-20).

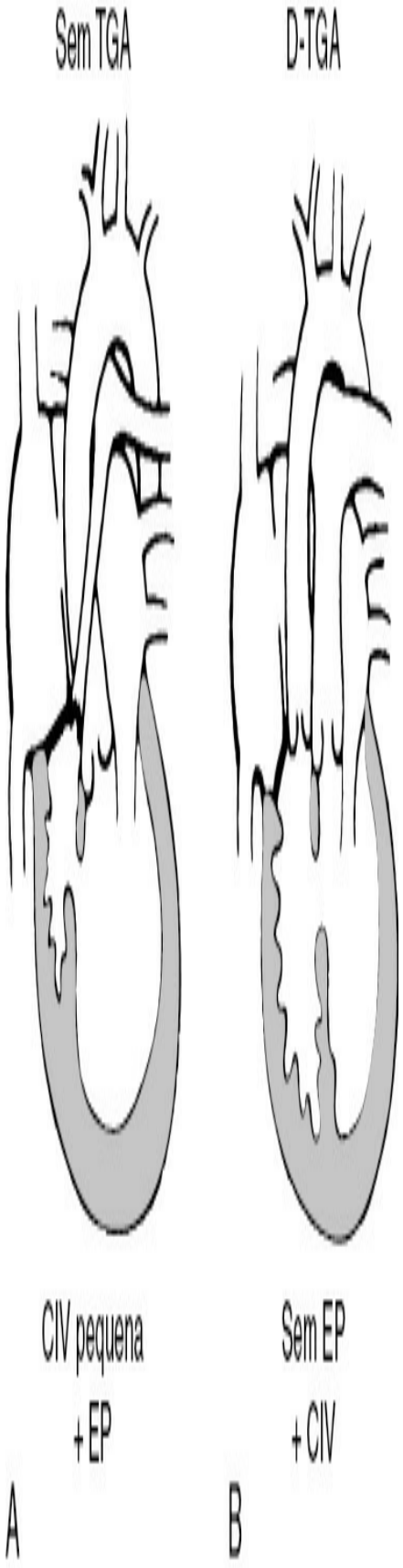

Sem TGA
D-TGA
CIV pequena
+ EP
Sem EP
+ CIV
A
B

FIGURA 9-20

Os dois tipos mais comuns de atresia tricúspide. Em aproximadamente 50% dos pacientes, as grandes artérias têm relação normal e uma pequena CIV e EP estão presentes ***(A)***. Quando as grandes artérias estão transpostas (aproximadamente 20% dos casos), uma CIV geralmente está presente, sem EP ***(B)***. CIV, comunicação interventricular; EP, estenose pulmonar; TGA, transposição das grandes artérias.

3. CoAo ou interrupção do arco aórtico frequentemente estão associadas a esta anomalia, sendo mais frequentes nos casos com TGA.
4. Toda a drenagem venosa sistêmica apresenta *shunt* do AD para o AE, resultando em dilatação e hipertrofia do AD. O AE e o VE estão dilatados, pois eles recebem toda a drenagem sistêmica e pulmonar. O nível de saturação arterial tem relação direta com a quantidade de fluxo sanguíneo pulmonar.

Manifestações Clínicas

1. Cianose importante, taquipneia e alimentação inadequada são comuns.
2. A B2 é única. Sopro sistólico regurgitante 2 a 3/6 de CIV geralmente está presente na BEEI. Sopro contínuo de PCA ocasionalmente é audível. Hepatomegalia está presente quando há comunicação interatrial inadequada ou ICC.
3. O ECG revela o característico eixo do QRS “superior” (na maioria dos pacientes sem TGA e em alguns pacientes com TGA), HAD ou hipertrofia biatrial e hipertrofia ventricular esquerda (HVE).
4. A radiografia de tórax revela área cardíaca normal ou discretamente aumentada e diminuição da trama vascular pulmonar. Coração em formato de bota e segmento do TP escavado podem ser observados. Em bebês com TGA, a trama vascular pulmonar pode estar aumentada.
5. A ecocardiografia bidimensional mostra atresia da valva tricúspide, VE dilatado, VD reduzido e CIA. A presença ou ausência de TGA, CIV, PCA e CoAo também é determinada. É necessário investigar o tamanho da CIV, a presença e a gravidade da EP, e a presença de TGA. Pacientes com TGA devem ser examinados para possível estenose subaórtica e CoAo.
6. Cateterismo cardíaco com atriosseptostomia está indicado quando a comunicação interatrial é inadequada. Cateterismo cardíaco geralmente é recomendado antes de qualquer cirurgia de Fontan, com o objetivo de obter informações sobre anatomia, pressão e resistência vascular da AP e sobre a função do VE.
7. História natural: poucos bebês sobrevivem além dos 6 meses de vida sem cirurgia paliativa. Ocasionalmente, pacientes com fluxo sanguíneo pulmonar aumentado desenvolvem hipertensão pulmonar e insuficiência do VE, os quais impedem a realização da cirurgia de Fontan com sucesso.

Conduta

Clínica

1. Infusão de PGE_1 IV (ver Apêndice E para dose) está indicada em neonatos cianóticos, com o objetivo de manter a patência do canal arterial antes do cateterismo cardíaco eletivo.
2. Atriosseptostomia com balão (procedimento de Rashkind) pode ser realizada para melhorar o *shunt* D-E atrial.
3. Raramente, pacientes com ICC necessitam de fármacos para tratamento da congestão.
4. Bebês com CIV de tamanho adequado e fluxo sanguíneo normal precisam ser acompanhados de perto para detecção de queda da saturação de oxigênio, que pode ser causada por redução do tamanho da CIV.

Cirúrgica

A cirurgia definitiva para atresia tricúspide é a cirurgia de Fontan. Um ou mais procedimentos paliativos são necessários antes da cirurgia de Fontan para diminuir o risco do procedimento.

1. Os candidatos ideais para uma cirurgia de Fontan têm VE com função normal e baixa RVP.
   a. A função normal do VE resulta de prevenção de sobrecarga volêmica (utilizando um *shunt* B-T relativamente pequeno – de 3,5 mm – em neonatos) ou pós-carga adequada do VE (por alívio da obstrução da VSVE).
   b. RVP baixa pode resultar de crescimento adequado dos ramos da AP (e cirurgia de B-T), prevenção de distorção da AP (*shunt* para a AP direita) ou por bandagem do TP nos casos com fluxo sanguíneo pulmonar aumentado.
2. Como a cirurgia de Fontan é realizada para muitas outras cardiopatias complexas, um resumo da cirurgia de Fontan é apresentado no Quadro 9-1.

QUADRO 9-1

CIRURGIA DE FONTAN

Etapa 1. Um dos seguintes procedimentos é realizado como preparo para uma futura cirurgia de Fontan.
1. *Shunt* Blalock-Taussig, quando o fluxo sanguíneo pulmonar está diminuído.
2. Bandagem do TP, quando o fluxo sanguíneo pulmonar está aumentado.
3. Damus-Kaye-Stansel + *shunt* (para atresia tricúspide + TGA + CIV restritiva)

Seguimento após etapa I. Esteja atento a:
- a. Cianose (Sat. O_2 < 75%); cateterismo cardíaco ou RMN para encontrar a causa.
- b. Baixo ganho de peso (ICC por fluxo sanguíneo pulmonar aumentado); pode ser necessário intensificar a bandagem do TP.

Etapa II (com 3 a 6 meses)
1. Cirurgia de BDG ou
2. Cirurgia de hemi-Fontan

Seguimento após etapa II. Esteja atento a:
- a. Diminuição gradativa da saturação de O_2 (< 75%) pode ser causada por:
  - (1) Abertura de colaterais venosos
  - (2) Fístula arteriovenosa pulmonar (por ausência de fator inibitório hepático)
    - • Realizar cateterismo cardíaco (para encontrar e ocluir os colaterais venosos)
    - • Realizar cirurgia de Fontan
- b. Hipertensão transitória 1 a 2 semanas pós-operatório; *é possível* utilizar inibidores da ECA.
- c. Cateterismo cardíaco 12 meses após a etapa II para avaliar os fatores de risco.

Os seguintes itens são fatores de risco para a cirurgia de Fontan. Presença de dois ou mais indica situação de alto risco.

(a) Pressão média em AP > 18 mmHg (ou RVP > 2 UI/m^2)
(b) Pressão diastólica final do VE > 12 mmHg (ou FEVE < 60%)
(c) Insuficiência da valva AV
(d) AP distorcidas por cirurgia de *shunt* prévia

Etapa III (cirurgia de Fontan) 1 a 2 anos após a cirurgia da etapa II
1. "Túnel lateral" Fontan (com 4 mm de fenestração); fechamento percutâneo da fenestração 1 a 2 anos após ou
2. Tubo extracardíaco (geralmente sem fenestração)

AP, artéria pulmonar; AV, atrioventricular; BDG, Glenn bidirecional; CIV, comunicação interventricular; ECA, enzima conversora de angiotensina; FEVE, fração de ejeção do ventrículo esquerdo; ICC, insuficiência cardíaca congestiva; RMN, ressonância magnética nuclear; RVP, resistência vascular pulmonar; TGA, transposição das grandes artérias; VE, ventrículo esquerdo.

3. Cirurgia em etapas

a. **Etapa 1**. É realizado um dos seguintes três procedimentos, dependendo da situação.

(1) *Shunt* B-T (3,5 mm) para a AP direita, em pacientes com fluxo sanguíneo pulmonar diminuído.

(2) Bandagem do TP raramente é necessária em bebês com ICC por aumento do fluxo sanguíneo pulmonar.

(3) Cirurgia de Damus-Kaye-Stansel e *shunt* em bebês com atresia tricúspide + TGA + CIV restritiva. Neste procedimento, o TP é seccionado, e a porção distal é suturada. O TP proximal é conectado terminolateralmente à aorta ascendente (semelhante à Fig. 9-6 para pacientes com TGA). Um *shunt* B-T é criado para levar sangue aos pulmões.

b. **Etapa 2**. Um *shunt* Glenn bidirecional ou uma cirurgia de hemi-Fontan é realizado como preparo para a cirurgia de Fontan final.

(1) Cirurgia de Glenn bidirecional. Um *shunt* terminolateral VCS-AP direita (também chamado de *shunt* cavopulmonar superior bidirecional) é realizada com 2,5 a 3 meses de idade (Fig. 9-21, *A*). Qualquer *shunt* B-T prévio é retirado no momento do procedimento. As veias ázigos e hemiázigos são divididas. O sangue da VCI ainda não passa pelos pulmões. A saturação de oxigênio aumenta para aproximadamente 85%. A taxa de mortalidade cirúrgica é de 5% a 10%.

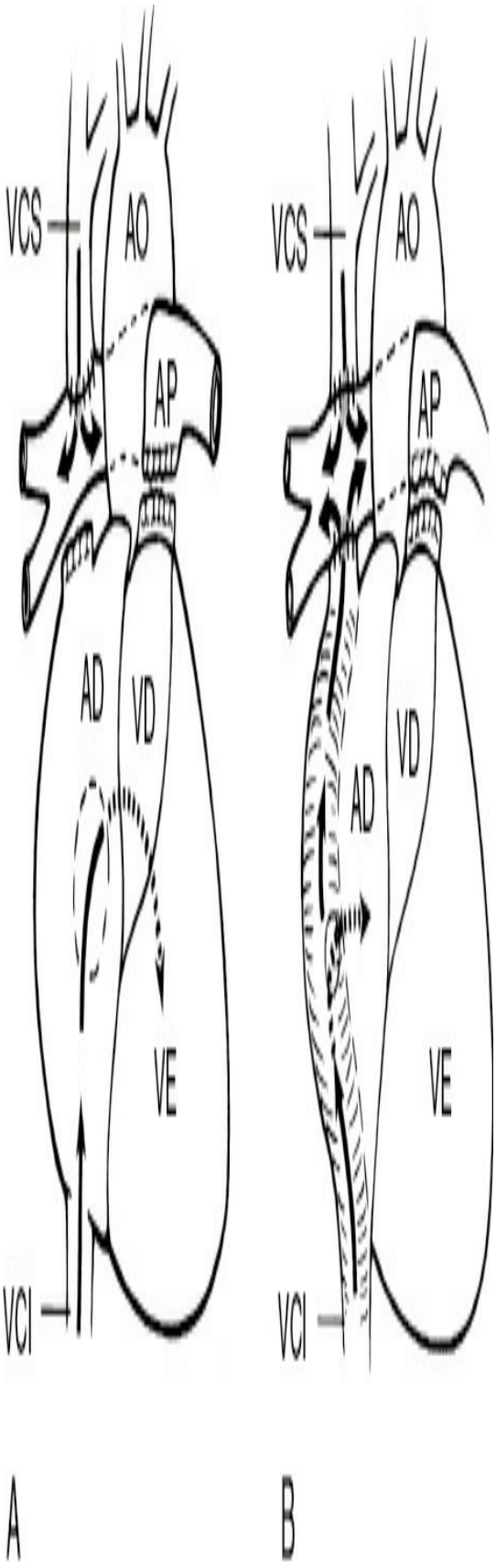

VCS
AO
AP
AD
VD
VE
VCI
A
VCS
AO
AP
VD
AD
VE
VCI
B

FIGURA 9-21

Cirurgia de Glenn bidirecional ou anastomose VCS-AP direita ***(A)*** e conexão túnel cavocaval-AP (cirurgia de Fontan) com fenestração ***(B)***. AD, átrio direito; AO, aorta; AP, artéria pulmonar; VCI, veia cava inferior; VCS, veia cava superior; VD, ventrículo direito; VE, ventrículo esquerdo.

(2) Na cirurgia de hemi-Fontan, é feita uma anastomose entre a parte superior do apêndice atrial direito e a borda inferior da porção central da AP. Um túnel intra-atrial é feito para direcionar o sangue da VCS para as AP. O *shunt* B-T é retirado, e a valva pulmonar nativa é suturada (Fig. 9-22).

FIGURA 9-22

Cirurgia de hemi-Fontan. ***A,*** Um *shunt* B-T é retirado (*seta*). Uma incisão é feita na porção superior do apêndice atrial direito (AAD), estendendo-se até a veia cava superior (VCS), e uma incisão horizontal é feita na APD. ***B,*** A incisão na borda inferior da artéria pulmonar direita (APD), a margem adjacente da incisão no AAD e a VCS são conectadas. ***C,*** A conexão é concluída utilizando um aloenxerto pulmonar. Um *patch* intra-atrial é posicionado para direcionar o sangue da VCS para as artérias pulmonares (AP). *(De Park MK, Park's Pediatric Cardiology for Practitioners, ed 6, Philadelphia, Mosby, 2014.)*

c. **Etapa 3**. Uma cirurgia de Fontan modificada é o procedimento definitivo em pacientes com atresia tricúspide. Na cirurgia de Fontan, toda a drenagem venosa sistêmica é direcionada para as artérias pulmonares, sem passar por uma câmara contrátil. A cirurgia de Fontan geralmente é completada quando a criança tem em torno de 1 a 2 anos de idade.

(1) Os seguintes itens são fatores de risco para a cirurgia de Fontan: (1) alta RVP (> 2UI/m^2) ou pressão média em artéria pulmonar elevada (> 18 mmHg); (2) AP distorcidas ou estenóticas por cirurgias de *shunt* prévias; (3) disfunção sistólica e diastólica do VE (pressão diastólica final do VE > 12 mmHg ou fração de ejeção < 60%); e (4) insuficiência de valva AV. A presença de dois ou mais destes fatores de risco constitui uma situação de alto risco.

(2) Em pacientes submetidos à cirurgia de Glenn bidirecional, uma via tubular intra-atrial (chamada de *túnel cavocaval* ou *túnel lateral*) é criada a partir do orifício da VCI, em direção ao orifício da VCS. A extremidade cardíaca da VCS é anastomosada à superfície inferior da AP direita para completar a cirurgia (Fig. 9-21, *B*). Alguns centros utilizam rotineiramente "fenestração" (4 a 6 mm) no túnel, enquanto outros utilizam apenas em pacientes de alto risco. Alguns centros recomendam o fechamento da fenestração com prótese em 1 ano ou após a cirurgia de Fontan. As taxas de sobrevida inicial melhoraram para acima de 90%, com taxa de sobrevida em 10 anos de 70%.

(3) Em pacientes submetidos à cirurgia de Fontan, o *patch* intra-atrial é excisionado, e um túnel atrial lateral é construído, direcionando o fluxo da VCI para a fusão previamente criada da VCS com a AP direita (Fig. 9-23).

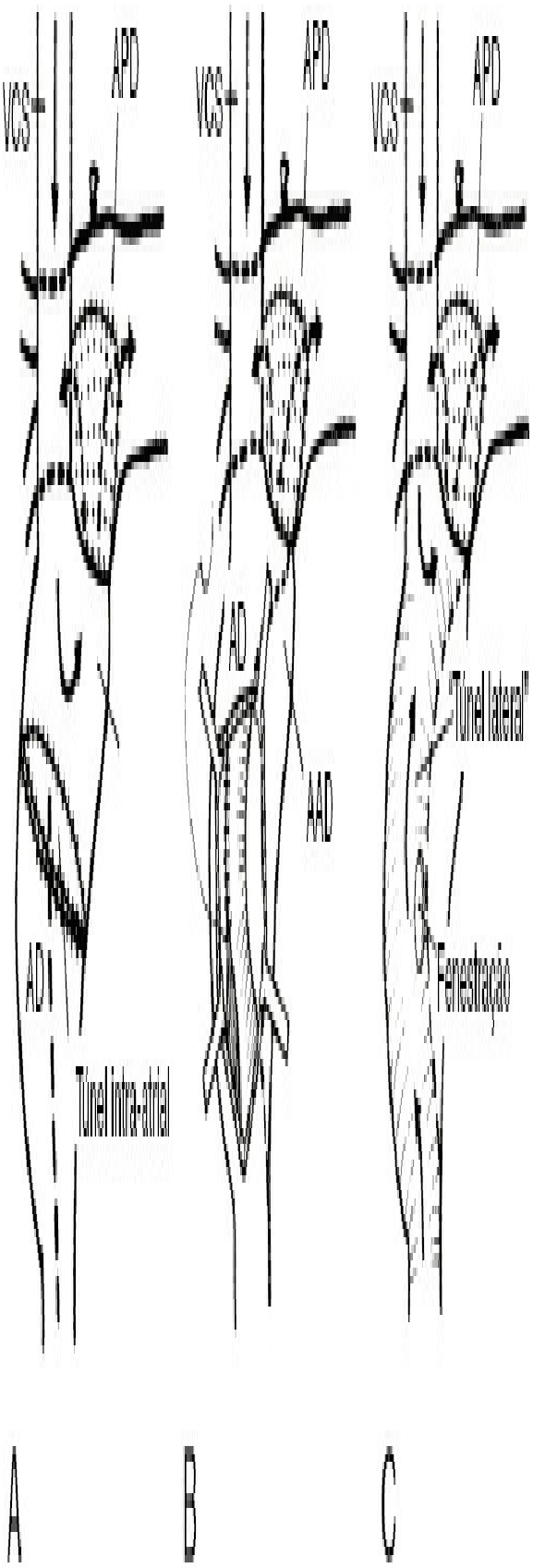

VCS
APD
AD
AAD
"Túnel lateral"
Fenestração
Túnel intra-atrial
A
B
C

FIGURA 9-23

Da cirurgia de hemi-Fontan para a conexão de Fontan. ***A,*** Uma incisão vertical (linha tracejada em negrito) é feita na parede anterior do átrio direito (AD). ***B,*** O *patch* intra-atrial é retirado, e um túnel lateral é construído para direcionar o sangue da veia cava inferior (VCI) para o conglomerado AD e artéria pulmonar direita (APD) existente. ***C,*** A direção do fluxo sanguíneo das veias cavas superior (VCS) e inferior é demonstrada. *(De Park MK, Park's Pediatric Cardiology for Practitioners, ed 6, Philadelphia, Mosby, 2014.)*

(4) Alternativamente ao túnel lateral, um tubo extracardíaco pode ser utilizado para completar a cirurgia de Fontan. O tubo extracardíaco tem taxa de mortalidade cirúrgica muito baixa, menor incidência de arritmias precoces e tardias, melhor hemodinâmica e menos complicações pós-operatórias. Por outro lado, o tubo não tem potencial de crescimento e pode-se associar a período prolongado de drenagem pleural.

d. Complicações da cirurgia de Fontan. As complicações precoces da cirurgia de Fontan incluem:

(1) Baixo débito cardíaco e/ou insuficiência cardíaca.

(2) Derrame pleural persistente, mais frequente do lado direito.

(3) Arritmia supraventricular ocorre no período pós-operatório precoce em 15% dos pacientes.

(4) Formação de trombo no sistema venoso sistêmico.

(5) Embora rara, insuficiência hepática aguda (com ALT > 1.000 UI/L) pode ocorrer durante a primeira semana após a cirurgia.

A abordagem cirúrgica em pacientes com atresia pulmonar está resumida na Figura 9-24.

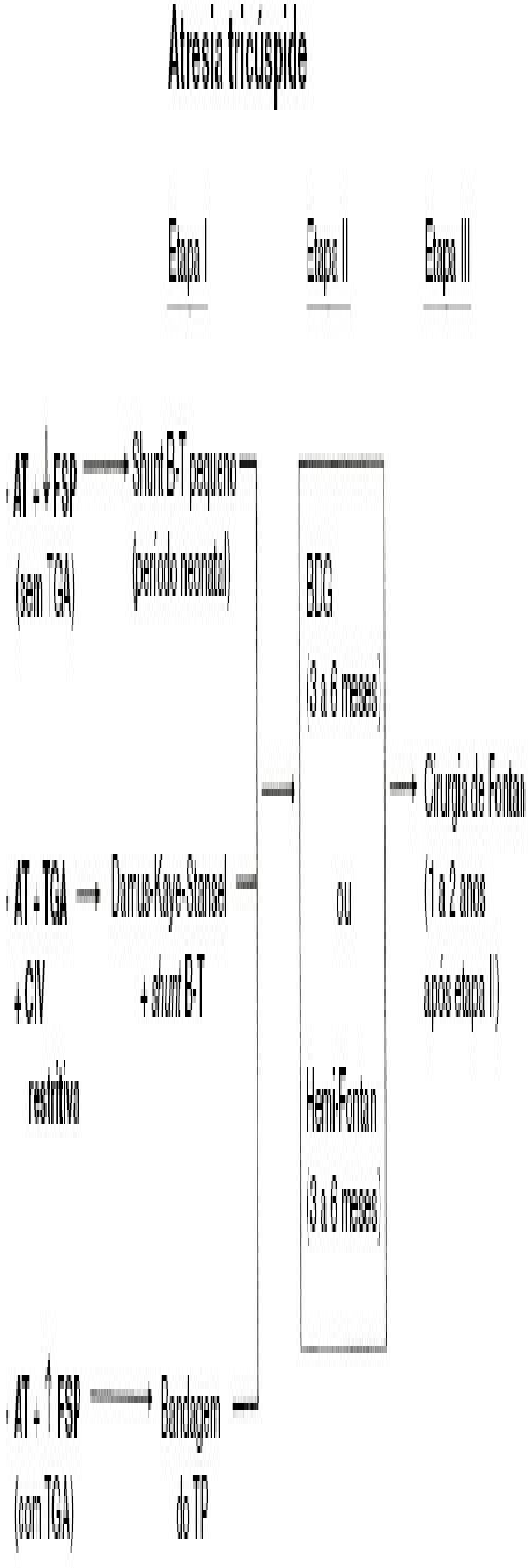

Atresia tricúspide
Etapa I
Etapa II
Etapa III
+ AT + ↓ esp
(sem TGA)
Shunt BT pequeno
(período neonatal)
+ AT + TGA
+ CIV
restritiva
Damus-Kaye-Stansel
+ shunt BT
+ AT + ↑ esp
(com TGA)
Bandagem
do TP
BCG
(3 a 6 meses)
ou
Hemi-Fontan
(3 a 6 meses)
Cirurgia de Fontan
(1 a 2 anos
após etapa II)

FIGURA 9-24

Abordagens cirúrgicas na atresia tricúspide. AP, artéria pulmonar; AT, atresia tricúspide; BDG, cirurgia de Glenn bidirecional; B-T, Blalock-Taussig; CIV, comunicação interventricular; FSP, fluxo sanguíneo pulmonar; TGA, transposição das grandes artérias; TP, tronco pulmonar. *(De From Park MK, Park's Pediatric Cardiology for Practitioners, ed 6, Philadelphia, Mosby, 2014.)*

Seguimento pós-Fontan

Seguimento com avaliações regulares é necessário para a conduta geral e para a detecção de complicações tardias:

1. Pacientes devem manter dieta hipossódica.
2. Medicações:
   a. Alguns pacientes precisam manter o uso de digoxina e diurético.
   b. Um inibidor da ECA (como captopril ou enalapril) geralmente é recomendado, o qual tem ação na redução da pós-carga e como agente antitrombótico (por diminuir a síntese do inibidor do ativador de plasminogênio-1 [PAI-1]).
   c. Ácido acetilsalicílico (AAS) (ou até mesmo warfarina) é utilizado para evitar a formação de trombo. Existem controvérsias se o AAS é adequado para a profilaxia trombótica, em comparação com a warfarina. Um relato internacional recente sugere que o AAS (5 mg/kg/dia) é tão eficaz quanto a terapia com warfarina controlada adequadamente (com INR alvo de 2,0 a 3,0). A desvantagem da warfarina é a dificuldade de alcançar e manter os níveis-alvo de INR (> 2,0), especialmente em crianças. Quando os níveis de INR não estão adequadamente controlados (menor que 2,0), o risco de trombose parece ser maior do que com o AAS (a atividade anticoagulante é mínima com INR < 2,0 e praticamente inexistente com INR < 1,5). Assim, a facilidade de administração do AAS e a consequente maior aderência terapêutica parecem fazer do AAS uma melhor escolha do que a warfarina.
3. Alguns centros recomendam o fechamento da fenestração com prótese em 1 ano ou após a cirurgia de Fontan. No entanto, aproximadamente 20% a 50% das fenestrações fecham espontaneamente nesse período.
4. Pacientes não devem participar de esportes competitivos ou de contato.
5. Antibioticoprofilaxia para endocardite infecciosa deve ser feita quando houver indicação.
6. Pacientes devem ser aconselhados a viver em baixas altitudes, preferencialmente abaixo de 1.220 metros. Eles devem evitar férias em regiões de alta altitude. As altas atitudes causam vasoconstrição pulmonar e aumentam a resistência vascular pulmonar. Os níveis plasmáticos de catecolaminas e de atividade de renina também aumentam. Isso pode levar a insucesso do Fontan e a aumento das complicações da cirurgia (como enteropatia perdedora de proteínas, insuficiência hepática) e diminuir a

sobrevida a longo prazo. Algumas partes dos estados nas Montanhas Rochosas (EUA) e vizinhanças têm altitudes acima de 1.220 metros.

7. Esteja atento para complicações tardias.
   a. Hepatomegalia prolongada e ascite (que necessitam de tratamento com digital, diurético e fármacos que reduzem a pós-carga).
   b. A incidência de arritmia supraventricular de início tardio continua a aumentar com o seguimento (6% em 1 ano e 17% em 5 anos).
   c. Diminuição progressiva da saturação arterial de oxigênio (o que pode resultar em obstrução das vias venosas, vazamento pelo túnel intra-atrial ou desenvolvimento de fístula arteriovenosa pulmonar).
   d. Enteropatia perdedora de proteínas, que pode ocorrer por aumento da pressão venosa sistêmica, a qual, subsequentemente, causa linfangiectasia, ocorre em 4% dos sobreviventes. O prognóstico é ruim (50% de óbitos em 5 anos).

VIII. ATRESIA PULMONAR

Prevalência

Representa menos de 1% de todas as CC e 2,5% dos bebês criticamente doentes com CC.

Patologia e Fisiopatologia

1. Há atresia da valva pulmonar, e o septo ventricular está íntegro. É necessário que haja uma comunicação entre os átrios (CIA ou FOP) e PCA para a sobrevida.
2. A dimensão do VD é variável e está relacionada com a sobrevida.
   a. No *tipo tripartido*, todas as três porções do VD (via de entrada, trabecular e infundíbulo) estão presentes e o VD tem tamanho praticamente normal (Fig. 9-25).

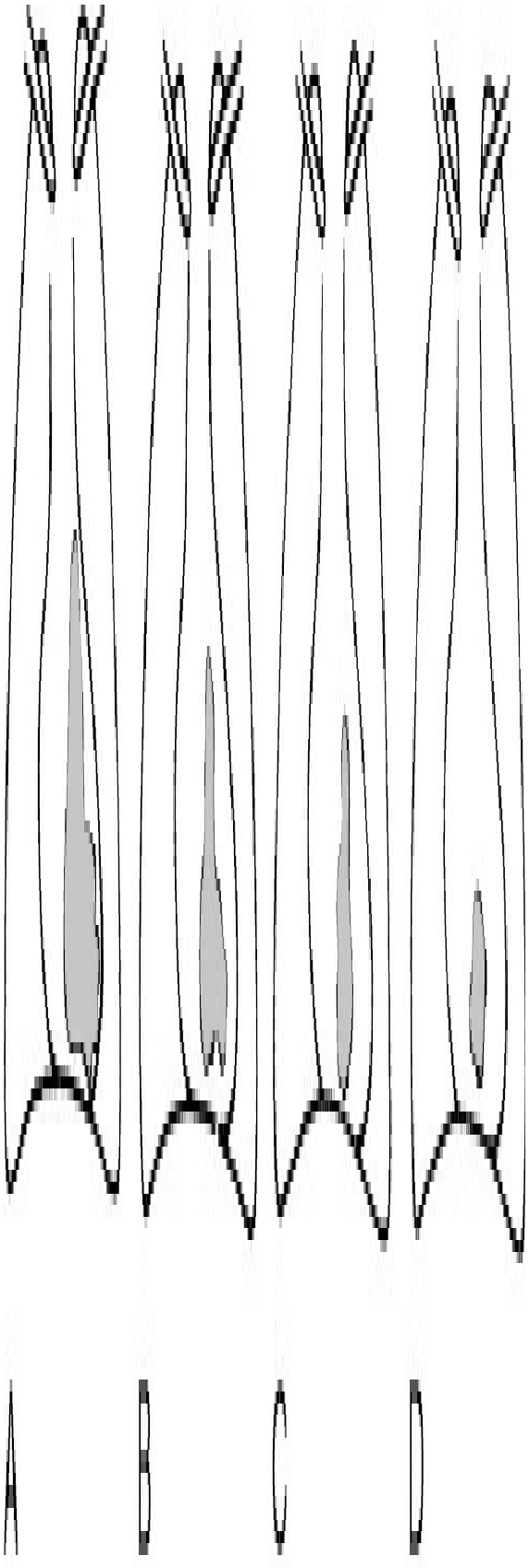


FIGURA 9-25

Diagrama esquemático de ventriculograma direito, ilustrando três tipos de atresia pulmonar com septo interventricular íntegro. ***A,*** Ventrículo direito (VD) normal. ***B,*** Tipo tripartido, que apresenta todas as três porções do VD (via de entrada, trabecular, infundibular). ***C,*** Tipo bipartido, no qual apenas as porções via de entrada e infundibular estão presentes. ***D,*** Tipo monopartido, no qual apenas a porção de via de entrada do VD está presente (quase sempre associado a sinusoides coronários). *(De Park MK, Park's Pediatric Cardiology for Practitioners, ed 6, Philadelphia, Mosby, 2014.)*

b. No tipo *bipartido*, a via de entrada e o infundíbulo estão presentes (mas a porção trabecular está obliterada).
c. No *tipo monopartido*, apenas a via de entrada está presente. O VD está diminuído, e sinusoides coronários estão quase sempre presentes (Fig. 9-25).

3. Artérias pulmonares confluentes estão geralmente presentes, com fluxo sanguíneo pulmonar através de PCA. IT habitualmente está presente.
4. A pressão aumentada no VD frequentemente é reduzida pelos sinusoides coronários dilatados para as artérias coronárias direita e esquerda. Tais sinusoides coronários ocorrem apenas em pacientes com pressão aumentada no ventrículo direito, e não ocorrem em paciente com insuficiência tricúspide. Obstrução proximal das artérias coronárias, que frequentemente está presente, pode causar aumento da mortalidade cirúrgica.
5. A fisiopatologia é semelhante à da atresia tricúspide. Há hipertrofia e dilatação do AD para haver *shunt* do retorno venoso sistêmica para o AE. O AE e o VE recebem a drenagem venosa sistêmica e pulmonar e, assim, eles dilatam. O fluxo sanguíneo pulmonar depende da patência do canal arterial; fechamento do PCA após o nascimento resulta em óbito.

Manifestações Clínicas

1. Cianose importante e progressiva está presente desde o nascimento.
2. A B2 é única. Geralmente não há sopro cardíaco. Sopro contínuo suave de PCA pode ser audível na BEES.
3. O ECG mostra eixo do QRS normal (diferente do eixo do QRS "superior" observado na atresia tricúspide), HAD e HVE (tipo monopartido) ou HVD ocasional (tipo tripartido).
4. A área cardíaca pode ser normal ou aumentada na radiografia de tórax (com dilatação do AD). O segmento do TP é côncavo, com redução importante da trama vascular pulmonar.
5. A ecocardiografia bidimensional geralmente demonstra atresia da valva pulmonar e hipoplasia do VD e da valva tricúspide. A comunicação entre os átrios e a PCA pode ser observada, e suas dimensões podem ser estimadas.

6. O prognóstico é muito ruim sem infusão de PGE_1 e cirurgia no período neonatal.

Conduta

Clínica

1. Assim que houver suspeita do diagnóstico, deve-se iniciar infusão de PGE_1 para manter o canal arterial aberto (ver Apêndice para dose). Em bebês prematuros pequenos, pode ser necessária a infusão prolongada de PGE_1 antes da cirurgia.
2. Cateterismo cardíaco é recomendado para a maioria dos pacientes para demonstrar os sinusoides coronários (por ventriculografia direita, demonstrável em 30% e 50% dos casos) e possíveis estenoses ou interrupção de artérias coronárias (por aortografia ascendente).
3. *Stent* em PCA. Em neonatos com VD monopartido, que provavelmente não são candidatos à correção biventricular (e provavelmente necessitarão de cirurgia de Glenn bidirecional ou de hemi-Fontan em poucos meses); alguns centros colocam *stent* na PCA em vez da realização de *shunt* B-T. O *stent* na PCA provavelmente dura até o momento da realização da cirurgia de Glenn bidirecional ou de hemi-Fontan.
4. A atriosseptostomia com balão pode ser realizada no cateterismo cardíaco para melhorar o *shunt* atrial D-E, mas é recomendada apenas quando se considera que a correção biventricular não é possível (em razão da presença de sinusoides em VD ou VD com dimensões pequenas). A atriosseptostomia com balão não é realizada em pacientes com o tipo tripartido; estes podem ser candidatos a *patch* em VSVD, sendo importante a presença de pressão elevada em AD para aumentar o débito cardíaco do VD.
5. Em pacientes com atresia membranosa, a valvotomia pulmonar com *laser* com valvoplastia pulmonar com balão pode ser uma alternativa útil ao procedimento cirúrgico (atresia infundibular não é passível de intervenção percutânea).

Cirúrgica

A decisão de realizar cirurgia na atresia pulmonar depende das dimensões do VD e da presença ou ausência de sinusoides em VD ou anomalias das artérias coronárias. Um resumo das abordagens cirúrgicas na atresia pulmonar com septo interventricular íntegro é apresentado na Figura 9-26.

Atresia pulmonar com septo interventricular íntegro

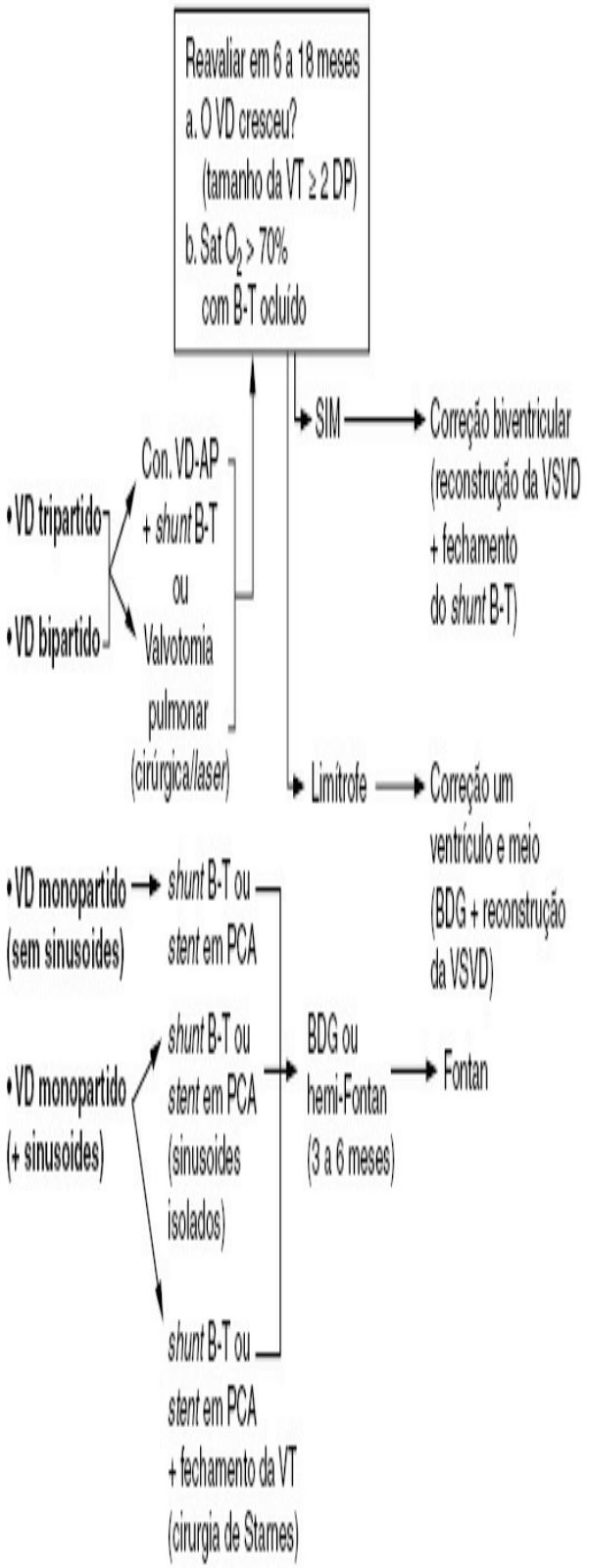


FIGURA 9-26

Abordagem cirúrgica na atresia pulmonar com septo interventricular íntegro. BDG, cirurgia de Glenn bidirecional; B-T; Blalock-Taussig; VD, ventrículo direito; con. VD-AP, conexão ventrículo direito-artéria pulmonar; VSVD, via de saída do ventrículo direito; VT, valva tricúspide.

1. *VD com dimensões adequadas*: Em pacientes com VD tripartido ou bipartido, é estabelecida uma conexão entre o VD e o TP (com *patch* transanular, valvotomia transpulmonar fechada ou valvotomia com *laser* e radiofrequência), como preparo para uma possível correção biventricular. Um *shunt* B-T é realizado no mesmo momento.
   a. Se o VD parecer ter crescimento para um tamanho adequado e a saturação de oxigênio for > 70% com o *shunt* B-T fechado durante o cateterismo cardíaco, é realizada a correção biventricular.
   b. Se o tamanho do VD for considerado limítrofe, é possível realizar uma *correção um ventrículo e meio*. Nela, uma cirurgia de Glenn bidirecional é combinada com a reconstrução da VSVD.
2. Em pacientes com *VD monopartido* com ou sem sinusoides coronários, é realizada uma cirurgia de Fontan (semelhante à descrita para atresia tricúspide). Inicialmente, é realizado um *shunt* B-T. Um *stent* na PCA pode ser uma alternativa ao *shunt* B-T.
3. Em pacientes com sinusoides no VD, os sinusoides podem ser deixados isolados ou a valva tricúspide é fechada (cirurgia de Starnes). Inicialmente, é feito um *shunt* B-T ou um *stent*. Uma cirurgia de Glenn bidirecional ou uma cirurgia de hemi-Fontan é realizada com 3 a 6 meses de idade, e uma cirurgia de Fontan é realizada com 1 a 2 anos de idade.

Seguimento

A maioria dos pacientes necessita de acompanhamento próximo, pois nenhuma das cirurgias disponíveis é curativa.

IX. SÍNDROME DO CORAÇÃO ESQUERDO HIPOPLÁSICO (SCEH)

Prevalência

A SCEH representa 1% de todas as CC.

Patologia e Fisiopatologia

1. A SCEH inclui um grupo de anomalias semelhantes que são caracterizadas por hipoplasia do VE (em associação à atresia ou estenose grave das valvas mitral e/ou aórtica) e hipoplasia da aorta ascendente e do arco aórtico. O VD é pequeno ou apresenta atresia total. O septo interatrial é íntegro com o forame oval patente. CIV

está presente em aproximadamente 10% dos pacientes. CoAo é um achado associado frequente (em até 75%).
2. Foi relatada alta prevalência (até 29%) de anomalias cerebrais, incluindo agenesia do corpo caloso, holoprosencefalia, microcefalia e manta cortical imatura.
3. Durante a vida fetal, a RVP é maior que a RVS, e o VD dominante mantém a pressão de perfusão normal na aorta descendente através do *shunt* D-E pelo canal arterial, mesmo na presença de VE hipoplásico não funcionante. No entanto, após o nascimento, surgem dificuldades posteriores em que o canal arterial fecha e a RVP diminui. O resultado final é uma redução importante do débito cardíaco sistêmico e da pressão na aorta, resultando em choque circulatório e acidose metabólica. Um aumento no fluxo sanguíneo pulmonar, na presença de VE não funcionante, resulta em aumento da pressão em AE e edema pulmonar.

Manifestações Clínicas

1. O neonato se apresenta criticamente doente nas primeiras horas de vida, com cianose discreta, taquicardia, taquipneia e estertores pulmonares.
2. Pulsos periféricos filiformes e extremidades com vasoconstrição são característicos. A B2 é única e hiperfonética. Sopro cardíaco geralmente está ausente. Ocorrem sinais de insuficiência cardíaca, com hepatomegalia e ritmo de galope.
3. O ECG mostra HVD. Raramente, há presença de padrão de HVE (pois os eletrodos de V5 e V6 são posicionados sobre o VD dilatado).
4. A radiografia de tórax mostra congestão venosa pulmonar ou edema pulmonar. A área cardíaca está discretamente aumentada.
5. Acidose metabólica grave (causada por débito cardíaco significativamente diminuído), na presença de redução discreta da pO_2 arterial e pCO_2, é característica desta condição.
6. A ecocardiografia é diagnóstica e geralmente dispensa a realização de cateterismo cardíaco. Hipoplasia grave da aorta e do anel aórtico ou distorção da valva mitral geralmente são observadas. A cavidade do VE está reduzida. A cavidade do VD apresenta dilatação importante e a valva tricúspide é grande. Uma PCA parcialmente constrita pode ser observada.
7. Hipoxemia e acidose progressivas resultam em óbito, geralmente nos primeiro mês de vida, caso não seja realizada cirurgia.

Conduta

Clínica

1. O paciente deve ser intubado e ventilado apropriadamente com oxigênio, e a acidose metabólica deve ser corrigida.
2. Infusão intravenosa de PGE_1 pode promover melhora temporária ao reabrir o canal arterial (ver Apêndice E para dose).
3. Septostomia atrial com balão ajuda a descomprimir o AE e melhorar temporariamente a oxigenação.
4. Avaliação neurológica, incluindo imagem cerebral, deve ser realizada pela alta prevalência de alterações do desenvolvimento neurológico observadas na SCEH. RMN cerebral parece ser mais sensível que a ultrassonografia cerebral, sendo que, com a última, são frequentes achados falso-positivos.

Cirúrgica

Três opções estão disponíveis para o tratamento destes bebês: (1) cirurgia de Norwood (seguida de uma cirurgia de Fontan), (2) cirurgia híbrida (seguida de uma cirurgia de Fontan), e (3) transplante cardíaco. Apenas as duas primeiras opções serão apresentadas, pois elas são mais populares que o transplante. Um subgrupo raro de pacientes com VE de tamanho normal (pela presença de uma grande CIV) pode ser submetido à correção biventricular, em vez da cirurgia de Fontan.

1. Cirurgia de Norwood.
   a. A primeira etapa (cirurgia de Norwood) é realizada no período neonatal e, em um segundo tempo, é realizada uma cirurgia de Fontan. A cirurgia consiste nos seguintes procedimentos (Fig. 9-27): (1) o TP é dividido e o coto distal é fechado, e o canal arterial é ligado; (2) uma neoaorta é criada utilizando um aloenxerto que conecta o TP proximal com a aorta ascendente e o arco aórtico hipoplásicos; (3) o fluxo sanguíneo pulmonar é estabelecido por um *shunt* B-T à direita, ou por um tubo de homoenxerto entre o VD e a bifurcação da AP (conexão de Sano); (4) é feita excisão do septo interatrial (o *shunt* central de Sano pode promover o crescimento simétrico das artérias pulmonares e fornecer maior pressão diastólica em aorta e, assim, melhor perfusão das artérias coronárias, em comparação com o *shunt* B-T). A taxa de mortalidade cirúrgica é relativamente alta (7% a 19%). O tratamento clínico pós-cirurgia de Norwood pode incluir o uso de fármacos (diurético em doses baixas, digoxina (±), captopril e AAS) e suporte nutricional.

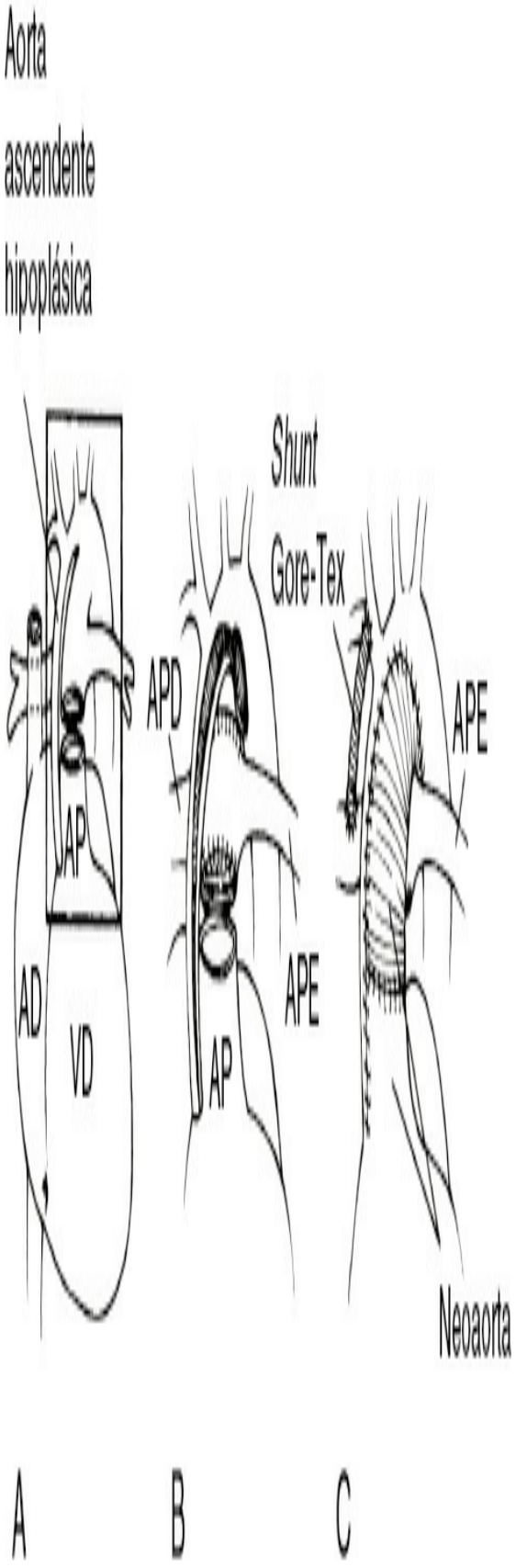

Aorta
ascendente
hipoplásica
Shunt
Gore-Tex
APD
APE
AP
AD
VD
APE
AP
APE
Neoaorta
A
B
C

FIGURA 9-27

Diagrama esquemático da cirurgia de Norwood. ***A,*** Coração com atresia *aórtica e* hipoplasia da aorta ascendente e do arco aórtico. O TP está seccionado. ***B,*** O TP distal é fechado com um *patch*. Uma incisão é feita na aorta ascendente, se estendendo ao redor do arco aórtico, ao nível do canal arterial. O canal é ligado. ***C,*** Um *shunt* Blalock-Taussig modificado é criado entre a artéria subclávia direita e a artéria pulmonar direita (APD), como única fonte para o fluxo sanguíneo pulmonar (o *shunt* central de Sano pode ser utilizado, em vez do *shunt* B-T). Utilizando um aloenxerto *aórtico (ou arterial pulmonar) (área sombreada*), a AP é anastomosado à aorta ascendente e ao arco aórtico, para criar um grande tronco arterial. O procedimento de dilatar a comunicação atrial não está demonstrado. AD, átrio direito; AP, artéria pulmonar; APE, artéria pulmonar esquerda; VD, ventrículo direito.

b. A cirurgia de segunda etapa na SCEH é a cirurgia de Glenn bidirecional ou a cirurgia de hemi-Fontan. Tais cirurgias são realizadas com 3 a 6 meses de idade (ver a seção sobre atresia tricúspide para a descrição destes procedimentos).

c. Uma cirurgia de Fontan modificada é realizada com 1 a 2 anos de idade (ver a seção sobre atresia tricúspide para a descrição destes procedimentos e ver as Figs. 9-21 a 9-23). Atualmente, a mortalidade cirúrgica da cirurgia de Fontan é menor que 3%. A taxa de sobrevida global após a cirurgia de Fontan é maior que 95% em seguimento de 50 meses.

d. Cinco importantes características anatômicas e hemodinâmicas são consideradas essenciais para o sucesso da cirurgia de Fontan em pacientes com SCEH: (1) comunicação interatrial não restritiva, (2) complacência da valva tricúspide, (3) anastomose AP-aorta descendente não obstruída (com gradiente pressórico < 25 mmHg), (4) AP não distorcidas e baixa resistência vascular pulmonar e (5) função do VD preservada.

2. Cirurgia híbrida.

a. Introduzida em 2008 por Galantowicz *et al.*, esta cirurgia é utilizada atualmente por muitos centros como alternativa à cirurgia de Norwood (etapa 1).

(1) Realizada na primeira semana de vida, a cirurgia híbrida consiste em (1) bandagem bilateral da AP para fornecer fluxo sanguíneo adequado, mas sem causar hipertensão pulmonar e (2) implante de *stent* na PCA no mesmo momento, para garantir perfusão sistêmica e coronária adequadas (Fig. 9-28).

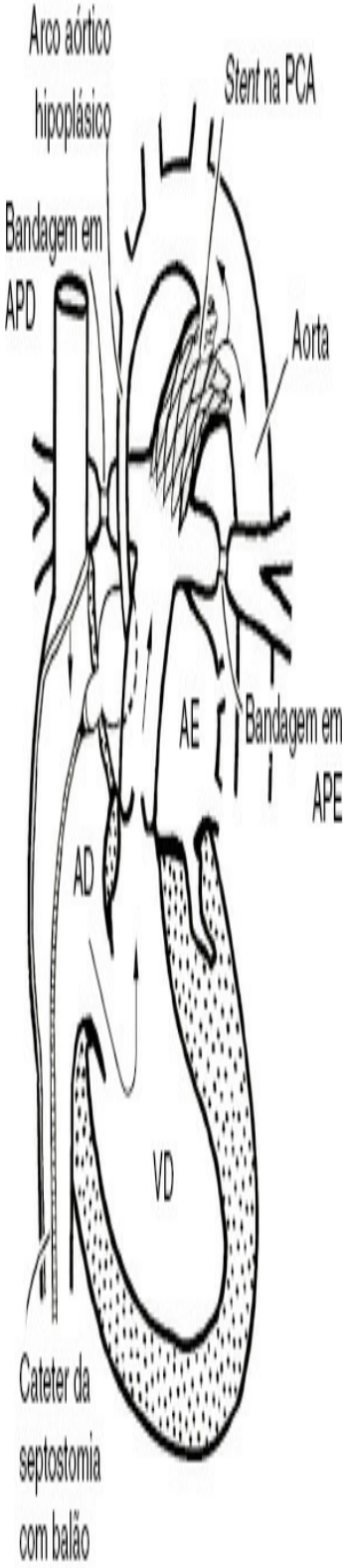

Arco aórtico
hipoplásico
Stent na PCA
Bandagem em
APD
Aorta
AE
Bandagem em
APE
AD
VD
Cateter da
septostomia
com balão

FIGURA 9-28

Cirurgia híbrida – etapa I para a síndrome do coração esquerdo hipoplásico (SCEH). Bandas cirúrgicas ao redor das artérias pulmonares direita e esquerda limitam o fluxo sanguíneo para os pulmões, e um *stent* no canal arterial o mantém aberto e, assim, garante fluxo sanguíneo adequado para o corpo. Uma atriosseptostomia com balão possibilita o retorno sem obstruções do sangue venoso pulmonar para o lado direito do coração. AD, átrio direito; AE, átrio esquerdo; APD, artéria pulmonar direita; APE, artéria pulmonar esquerda; VD, ventrículo direito.

(2) Ela pode ser paliativa, sem a necessidade de circulação extracorpórea, e adiar a realização da cirurgia de Glenn bidirecional ou da cirurgia de hemi-Fontan até os 3 a 6 meses de idade. A mortalidade cirúrgica (2,5%) é muito menor que a da cirurgia de Norwood (7% a 19%).

(3) Como procedimento separado, um *shunt inter*atrial confiável é estabelecido por atriosseptostomia.

b. Cirurgia completa da etapa 2 (realizada com 3 a 6 meses de idade) combina a cirurgia de Norwood e a cirurgia de Glenn bidirecional. Ela inclui (1) retirada do *stent* da PCA e das bandagens das AP, (2) correção do arco aórtico e das artérias pulmonares, (3) reimplante da pequena aorta ascendente na raiz pulmonar, (4) atriosseptostomia e (5) cirurgia de Glenn bidirecional. A taxa de mortalidade cirúrgica é de 8%.

c. Uma cirurgia de Fontan é realizada com 2 anos de idade (como descrito na seção Atresia Tricúspide).

3. A Figura 9-29 resume as abordagens cirúrgicas na SCEH.

Síndrome do coração esquerdo hipoplásico

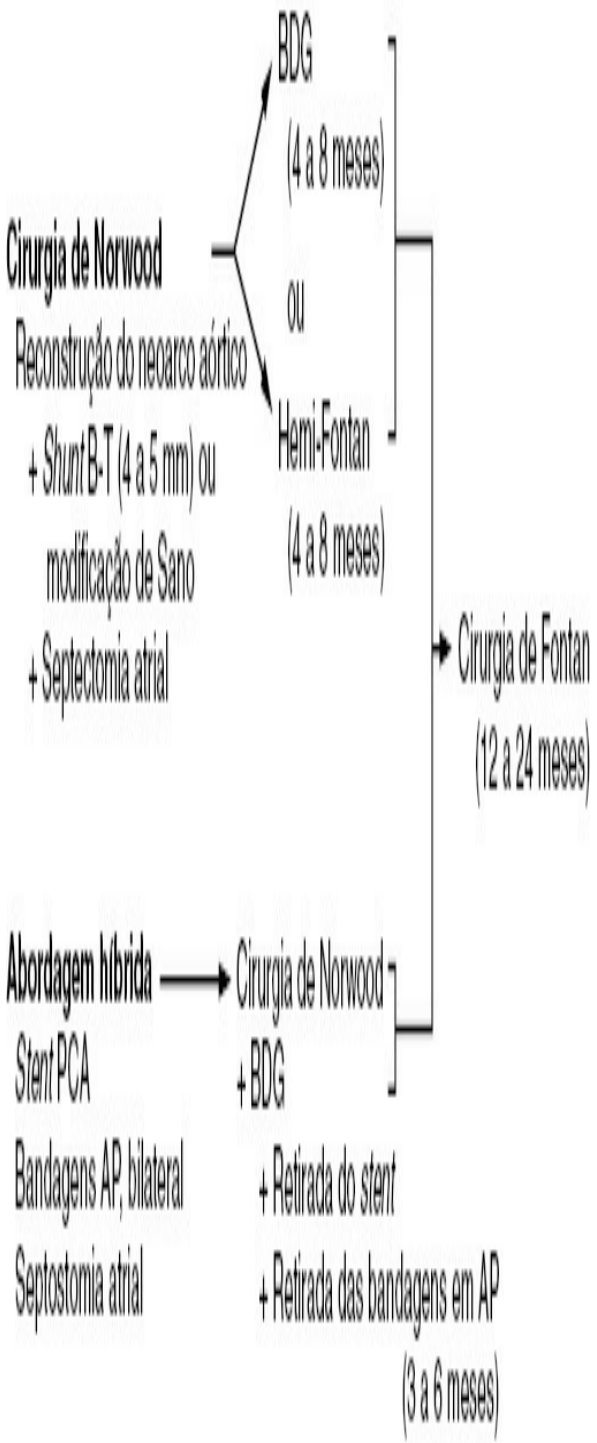


FIGURA 9-29

Abordagens cirúrgicas na síndrome do coração esquerdo hipoplásico. AP, artéria pulmonar; BDG, cirurgia de Glenn bidirecional; B-T, Blalock-Taussig; PCA, persistência do canal arterial. *(De Park MK, Park's Pediatric Cardiology for Practitioners, ed 6, Philadelphia, Mosby, 2014.)*

Seguimento

O seguimento pós-operatório é semelhante ao descrito para atresia tricúspide.

X. ANOMALIA DE EBSTEIN

Prevalência

Representa menos de 1% de todas as CC.

Patologia e Fisiopatologia

1. Os folhetos septal e posterior da valva tricúspide estão deslocados para a cavidade do VD, de forma que uma porção do VD é incorporada ao AD (VD atrializado), resultando em hipoplasia funcional do VD e IT (Fig. 9-30). Uma comunicação interatrial está presente, resultando em *shunt* atrial D-E (e diversos graus de cianose).

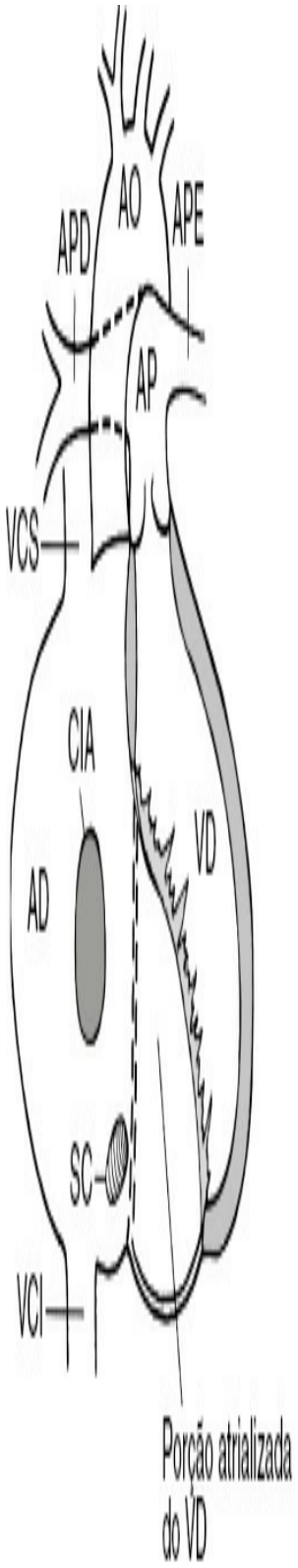

AO
APD
APE
AP
VCS
CIA
AD
VD
SC
VCI
Porção atrializada
do VD

FIGURA 9-30

Anomalia de Ebstein da valva tricúspide. Há um deslocamento para baixo da valva tricúspide, para dentro do ventrículo direito (VD). Parte do VD é incorporada ao átrio direito (AD) (porção atrializada do VD). Insuficiência da valva tricúspide resulta em dilatação do AD. Uma comunicação interatrial (CIA) geralmente está presente. AO, aorta; AP, artéria pulmonar; APD, artéria pulmonar direita; APE, artéria pulmonar esquerda; SC, seio coronariano; VCI, veia cava inferior; VCS, veia cava superior.

2. O AD apresenta dilatação importante e hipertrofia. A parede livre do VD frequentemente é fina. Fibrose está presente no VD e nas paredes livres do VE (o que pode causar disfunção ventricular).
3. Pré-excitação de Wolff-Parkinson-White (WPW) frequentemente está associada à anomalia e predispõe a episódios de taquicardia supraventricular (TSV).

Manifestações Clínicas

1. Nos casos graves, cianose e ICC ocorrem nos primeiros dias de vida, com alguma melhora posterior. Nos casos leves, dispneia, fadiga e cianose com os esforços podem estar presentes na infância.
2. A B2 apresenta amplo desdobramento. Ritmo característico em 3 ou 4 tempos, consistindo em B1 desdobrada, B2 desdobrada, B3, e B4 está presente. Um sopro sistólico regurgitante suave de IT é audível na BEEI.
3. Os achados eletrocardiográficos são bloqueio de ramo direito (BRD) e HAD. Pré-excitação de WPW, TVS e bloqueio AV de primeiro grau estão ocasionalmente presentes.
4. A radiografia de tórax revela cardiomegalia importante, envolvendo principalmente o AD, e diminuição da trama vascular pulmonar.
5. A ecocardiografia bidimensional mostra deslocamento apical do folheto septal da valva tricúspide. No corte apical quatro câmaras, o folheto septal da valva tricúspide geralmente se insere no septo ventricular, discretamente mais apical que a inserção da valva mitral. Em pacientes com anomalia de Ebstein, este deslocamento é exagerado. O diagnóstico de anomalia de Ebstein é feito quando o deslocamento é maior que 8 mm/m^2 de área de superfície corpórea (ASC). A valva tricúspide é alongada e displásica, resultando em IT e, ocasionalmente, obstrução da VSVD. Uma cavidade pequena do VD, um AD dilatado e uma CIA (com *shunt* D-E) também são observados.
6. A cianose dos neonatos tende a melhorar com a queda da RVP. Pacientes com formas menos graves da anomalia podem ser assintomáticos ou apenas discretamente sintomáticos. Episódios de TSV são comuns. Outras possíveis complicações incluem ICC, disfunção do VE com fibrose e acidente vascular cerebral.

Conduta

Clínica

1. Em neonatos com cianose grave, pode ser necessário tratamento intensivo com ventilação mecânica, infusão IV de PGE_1, inotrópicos e correção da acidose metabólica.
2. Em crianças menos cianóticas, indicam-se medidas para congestão com diuréticos (com ou sem digoxina) caso ocorra ICC.
3. Episódios agudos de TVS podem ser tratados com mais eficácia com adenosina. Betabloqueadores são os fármacos mais apropriados para a prevenção da TVS de mecanismo indeterminado. Em pacientes com TVS recorrente por mecanismo de reentrada AV, pode-se indicar ablação por radiofrequência.
4. Diferentes graus de restrição de atividades podem ser necessários.

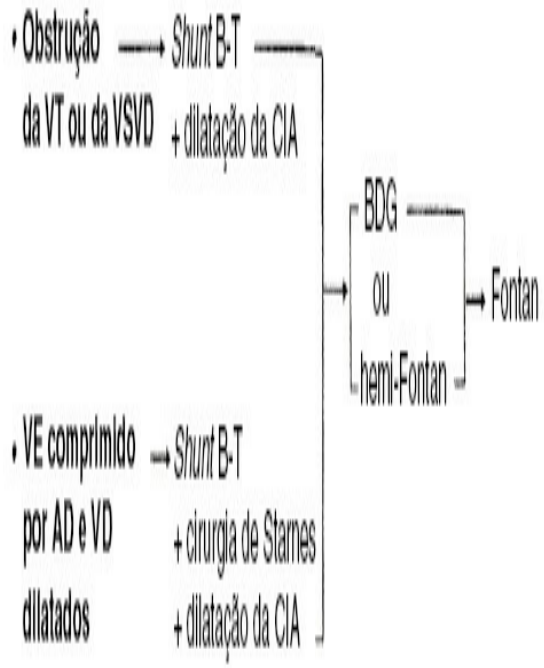
Cirúrgica

1. Procedimentos paliativos são realizados em neonatos criticamente doentes.
   a. *Shunt* Blalock-Taussig (com ampliação da CIA), especialmente na presença de obstrução da VSVD. Uma cirurgia de Fontan é realizada em um segundo tempo.
   b. Se o VE estiver "comprimido" por um VD ou AD dilatado, é possível realizar cirurgia de Starnes (fechamento da valva tricúspide com pericárdio), plicatura do grande VD atrializado, dilatação da CIA e *shunt* Blalock-Taussig (com um tubo de 4 mm).
   c. Anastomose de Glenn clássica (anastomose da VCS com a AP direita) ou suas modificações podem ser consideradas nos bebês com cianose importante.
2. Correção biventricular (plastia ou troca da valva tricúspide) está indicada em crianças com VD com boas dimensões e função.
   a. Cirurgias para correção da valva tricúspide (cirurgia de Danielson ou Carpentier) são preferíveis à troca valvar. Na técnica de Danielson, é feita plicatura da porção atrializada do VD e redução seletiva do orifício tricúspide, resultando em uma valva tricúspide com uma única cúspide. A CIA é fechada na cirurgia. A taxa de mortalidade da cirurgia de Danielson é aproximadamente 5%, sendo menor que a da troca valvar. A cirurgia de Carpentier é semelhante à de Danielson, mas o reparo valvar é realizado em uma direção perpendicular à da cirurgia de Danielson. A taxa de mortalidade cirúrgica é de 15%.
   b. Troca valvar tricúspide (com aloenxerto ou heteroenxerto) e fechamento da CIA é uma opção cirúrgica menos desejável, mas pode ser necessária em 20% a 30% dos pacientes com anomalia de Ebstein, os quais não são candidatos à cirurgia reconstrutora. A taxa de mortalidade cirúrgica varia de 5% a 20%.
3. Cirurgia univentricular. Em pacientes com tamanho do VD inadequado, a cirurgia de Fontan costuma ser realizada em etapas.

4. Outros procedimentos: em pacientes com WPW e TVS recorrente, recomenda-se a ablação cirúrgica da via acessória no momento da cirurgia.
5. As abordagens cirúrgicas para a SCEH estão resumidas na Figura 9-31.

Anomalia de Ebstein

- Neonatos com cianose importante:



- Crianças assintomáticas:



FIGURA 9-31

Abordagens cirúrgicas na anomalia de Ebstein da valva tricúspide. AD, átrio direito; BDG, cirurgia de Glenn bidirecional; B-T; Blalock-Taussig; CIA, comunicação interatrial; VD, ventrículo direito; VE, ventrículo esquerdo; VSVD, via de saída do ventrículo direito; VT, valva tricúspide. *(De Park MK, Park's Pediatric Cardiology for Practitioners, ed 6, Philadelphia, Mosby, 2014.)*

Seguimento

1. O acompanhamento com avaliações frequentes é necessário devido à persistência das arritmias após a cirurgia, o que ocorre em 10% a 20% dos pacientes, e em razão dos possíveis problemas associados à cirurgia da valva tricúspide, com necessidade de reoperação.
2. Os pacientes não devem participar de esportes competitivos ou exaustivos.

XI. *TRUNCUS ARTERIOSUS* PERSISTENTE

Prevalência

Representa menos de 1% de todas as CC.

Patologia e Fisiopatologia

1. Apenas um tronco arterial único (com uma valva truncal) deixa o veículo e dá origem às circulações sistêmica, pulmonar e coronária. Uma grande CIV está sempre presente. Arco aórtico à direita está presente em 30% dos pacientes.
2. A classificação de Collette e Edwards divide esta anomalia em quatro tipos (Fig. 9-32): tipo I (afeta 60%); tipo II (20%); tipo III (10%) e tipo IV (10%). O tipo IV não é um *truncus arteriosus* persistente verdadeiro – é uma forma grave de TF com atresia pulmonar e colaterais aórticas, levando sangue aos pulmões.

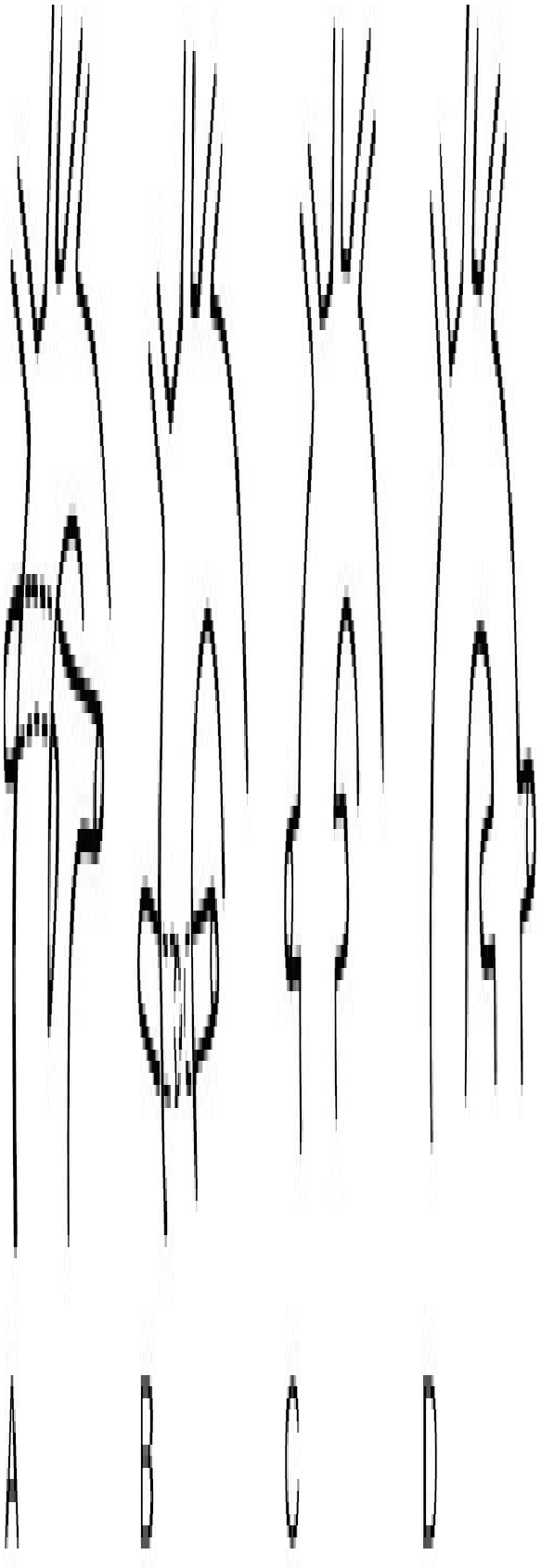

A
B
C

FIGURA 9-32

Tipos anatômicos do *truncus arteriosus* persistente. ***A,*** Tipo I. ***B,*** Tipo II. ***C,*** Tipo III. ***D,*** Tipo IV ou *pseudotruncus arteriosus*.

3. Anomalias das artérias coronárias (estenose do óstio das coronárias, ramificação e trajeto anormais) são comuns, contribuindo para a alta mortalidade cirúrgica.
4. Síndrome de DiGeorge com hipocalcemia está presente em aproximadamente 30% dos pacientes. Interrupção do arco aórtico é observada em 13% (interrupção tipo B entre as artérias carótida esquerda e subclávia esquerda).
5. O fluxo sanguíneo pulmonar geralmente está aumentado no tipo I, normal nos tipos II e III e diminuído no tipo IV. Assim como nas outras CC, a saturação arterial de oxigênio sistêmica está diretamente relacionada com a quantidade de fluxo sanguíneo pulmonar. Assim, com diminuição do fluxo sanguíneo pulmonar, ocorre cianose significativa. Com fluxo sanguíneo aumentado, a cianose é mínima, mas pode ocorrer ICC.

Manifestações Clínicas

1. Cianose pode ser notada imediatamente após o nascimento. Sinais de ICC podem surgir em algumas semanas.
2. Sopro sistólico regurgitante 2 a 4/6 (sugestivo de CIV) está presente ao longo da borda esternal esquerda. Sopro diastólico agudo em decrescendo, por insuficiência da valva truncal, ocasionalmente está presente. Ruflar diastólico apical pode ser audível quando o fluxo sanguíneo pulmonar está aumentado. Pressão de pulso aumentando e pulsos arteriais céleres podem estar presentes.
3. O ECG mostra hipertrofia biventricular (70% dos pacientes); HVD ou HVE é menos comum.
4. A radiografia de tórax geralmente mostra cardiomegalia (aumento biventricular e do AE) e trama vascular pulmonar aumentada. Arco aórtico à direita é observado em 30% dos pacientes.
5. A ecocardiografia bidimensional mostra um grande CIV logo abaixo da valva truncal (semelhante à TF). A valva pulmonar não pode ser observada (está ausente). Uma grande artéria única (*truncus arteriosus*) se origina do coração. O tipo de *truncus arteriosos* e o tamanho das AP podem ser determinados. A artéria anterior que se origina posteriormente ao *truncus* é o TP.
6. Sem cirurgia, a maioria dos bebês evolui para óbito por ICC em 6 a 12 meses. Ocorre melhora clínica se o bebê desenvolver DOVP. Insuficiência da valva truncal, quando presente, piora com o tempo.

Conduta

Clínica

1. São necessárias medidas terapêuticas vigorosas para congestão, com diuréticos e inibidores da ECA.
2. É necessário ter atenção aos seguintes itens na síndrome de DiGeorge suspeita ou confirmada:
   a. Níveis séricos de cálcio em magnésio devem ser determinados.
   b. Apenas produtos sanguíneos irradiados devem ser utilizados.
   c. Devido à imunodeficiência pela ausência do timo, é importante que haja o tratamento e a profilaxia de infecções por pneumococo e estreptococo.
   d. Deve-se evitar imunização com vacina com vírus vivos.

Cirúrgica

1. Bandagem do TP pode ser indicada ocasionalmente em bebês pequenos com fluxo sanguíneo pulmonar aumentado e ICC; no entanto, a mortalidade é alta e os resultados não são satisfatórios. Assim, correção primária do defeito é recomendada em muitos centros.
2. Diversas modificações da cirurgia de Rastelli são realizadas, idealmente na primeira semana de vida. A CIV é fechada para que o VE ejete sangue para o *truncus*. Um homoenxerto aórtico de 9 a 11 mm é posicionado entre o VD e o TP. Nos tipos II e III, é realizado um procedimento para unir os dois ramos da AP antes de conectá-los à extremidade distal do tubo da VSVD. A taxa de mortalidade é alta, de até 30%.
3. Preferencialmente, uma valva truncal com insuficiência deve ser reparada, em vez de substituída.

Seguimento

1. Acompanhamento com avaliações regulares a cada 4 a 12 meses é necessário para detectar complicações ou problemas tardios.
   a. Insuficiência da valva truncal pode ocorrer ou progredir.
   b. Tubos pequenos precisam ser substituídos por maiores, geralmente com 2 a 3 anos de idade.
   c. Calcificação da valva no tubo pode ocorrer em 1 a 5 anos.
   d. Arritmias ventriculares podem ocorrer em virtude da ventriculotomia direita.
2. O paciente não deve participar de esportes competitivos ou intensos.

XII. VENTRÍCULO ÚNICO

Prevalência

Ventrículo único representa menos de 1% de todas as CC.

Patologia e Fisiopatologia

1. Ambas as valvas AV se esvaziam para uma câmara ventricular comum principal (dupla via de entrada ventricular). Uma câmara infundibular rudimentar se comunica com a câmara principal através de um forame bulboventricular (FBV). Uma das grandes artérias se origina da câmara principal, enquanto a outra geralmente se origina da câmara rudimentar. Quando a câmara principal apresenta características anatômicas do VE (80%), denomina-se VE com dupla via de entrada. Raramente, ambos os átrios se esvaziam para a câmara principal através de uma valva AV comum (ventrículo com via de entrada comum).
2. $_{D}$-TGA ou $_{L}$-TGA está presente em 85% dos pacientes, e estenose ou atresia pulmonar está presente em 50% dos pacientes. CoAo e interrupção do arco aórtico também são comuns.
3. A forma mais comum de ventrículo único é o VE com dupla via de entrada e $_{L}$-TGA, na qual a aorta se origina da câmara rudimentar (Fig. 9-33).


AO
AP
AE
VD
AD
VT
VM
VE

FIGURA 9-33

A forma mais comum de ventrículo único. O ventrículo único é anatomicamente o ventrículo esquerdo (VE). As grandes artérias apresentam L-transposição. Estenose da valva pulmonar está presente em aproximadamente 50% dos pacientes (demonstrada como valvas espessadas). O forame bulboventricular (seta grossa) conecta o ventrículo principal ao rudimentar. Este tipo representa 70% a 75% dos casos de ventrículo único. AD, átrio direito; AE, átrio esquerdo; AO, aorta; AP, artéria pulmonar; VD, ventrículo direito; VE, ventrículo esquerdo; VM, valva mitral; VT, valva tricúspide.

4. O FBV frequentemente se torna obstrutivo, resultando em aumento do fluxo sanguíneo pulmonar e diminuição do fluxo sanguíneo sistêmico. Isso tem importantes implicações hemodinâmicas e cirúrgicas (ver Conduta Cirúrgica).
5. No VD com dupla via de entrada, é comum a presença de asplenia ou poliesplenia com cavalgamento das valvas AV.
6. Existe uma mistura completa do sangue venoso pulmonar e sistêmico dentro do ventrículo e, assim, a saturação de oxigênio é igual na aorta e no TP. A saturação de oxigênio sistêmica é proporcional à quantidade de fluxo sanguíneo pulmonar. Se o fluxo sanguíneo pulmonar estiver diminuído (observado nos pacientes com EP associada) irá ocorrer cianose. Em pacientes sem EP, o fluxo sanguíneo pulmonar está aumentado, e os pacientes apresentam cianose mínima e podem desenvolver ICC.

Manifestações Clínicas

1. Cianose em diferentes graus está presente desde o nascimento. Sinais e sintomas de ICC, déficit de crescimento e episódios de pneumonia são comuns.
2. Os achados do exame físico dependem da magnitude do fluxo sanguíneo pulmonar. Se o fluxo sanguíneo pulmonar estiver aumentado, os achados do exame físico são semelhantes aos observados na TGA com grande CIV. Se o fluxo sanguíneo pulmonar estiver diminuído, os achados do exame físico se assemelham aos da TF.
3. Os achados do ECG podem ser os seguintes:
   a. Padrão não habitual de hipertrofia ventricular com complexos QRS semelhantes em todas, ou quase todas, as derivações precordiais (padrão RS, rS ou QR).
   b. Alterações da onda Q das seguintes formas: (1) ondas Q nas derivações precordiais direitas, (2) ausência de ondas Q nas derivações precordiais, ou (3) ondas Q nas derivações precordiais direitas e esquerdas.
   c. Bloqueio AV de primeiro ou segundo grau ou arritmias podem estar presentes.
4. Quando o fluxo sanguíneo pulmonar está aumentado, a radiografia de tórax mostra cardiomegalia e aumento da trama vascular pulmonar. Quando o fluxo sanguíneo pulmonar é normal ou diminuído, a área cardíaca é normal, e a trama vascular pulmonar encontra-se normal ou diminuída.

5. O sinal diagnóstico de ventrículo único à ecocardiografia bidimensional é a presença de uma câmara ventricular única para a qual as duas valvas AV se abrem. Os seguintes dados anatômicos e funcionais são importantes do ponto de vista cirúrgico.
   a. Morfologia de ventrículo único (p. ex., VE com dupla via de entrada, VD com dupla via de entrada).
   b. Há presença de $_{D}$-TGA ou $_{L}$-TGA?
   c. Localização da via de saída da câmara rudimentar, que geralmente está anterior e à esquerda.
   d. O FBV é adequado ou estenótico? O forame é considerado estenótico quando a velocidade de fluxo ao Doppler é maior que 1,5 m/s ou quando a área do forame é < 2 cm^2/m^2. Um forame com dimensões próximas à do anel aórtico é considerado ideal.
   e. Presença de EP ou estenose aórtica (EAo) e tamanho das artérias pulmonares.
   f. Anatomia das valvas AV (estenose, insuficiência ou cavalgamento).
   g. O tamanho da CIA.
   h. Presença de PCA, CoAo ou interrupção do arco aórtico?
6. Ocorrência ou não de EP, tamanho do FBV e presença de insuficiência da valva AV afetam a evolução clínica. Pode ocorrer bloqueio AV total (12%). ICC ou arritmias podem causar óbito.

Conduta

Clínica

1. Neonatos com EP grave e aqueles com CoAo ou interrupção do arco aórtico necessitam de infusão IV de PGE_1 e outras medidas de suporte antes da cirurgia.
2. Medidas para congestão, com diuréticos, são necessárias se houver ICC.

Cirúrgica

Pacientes com ventrículo único irão necessitar de correção univentricular (*i. e.*, cirurgia de Fontan) com uma abordagem em etapas. O objetivo da cirurgia da primeira etapa é tornar os pacientes candidatos para a cirurgia de Glenn bidirecional ou cirurgia de hemi-Fontan. Um resumo das abordagens cirúrgicas está demonstrado na Figura 9-34.

Ventrículo único

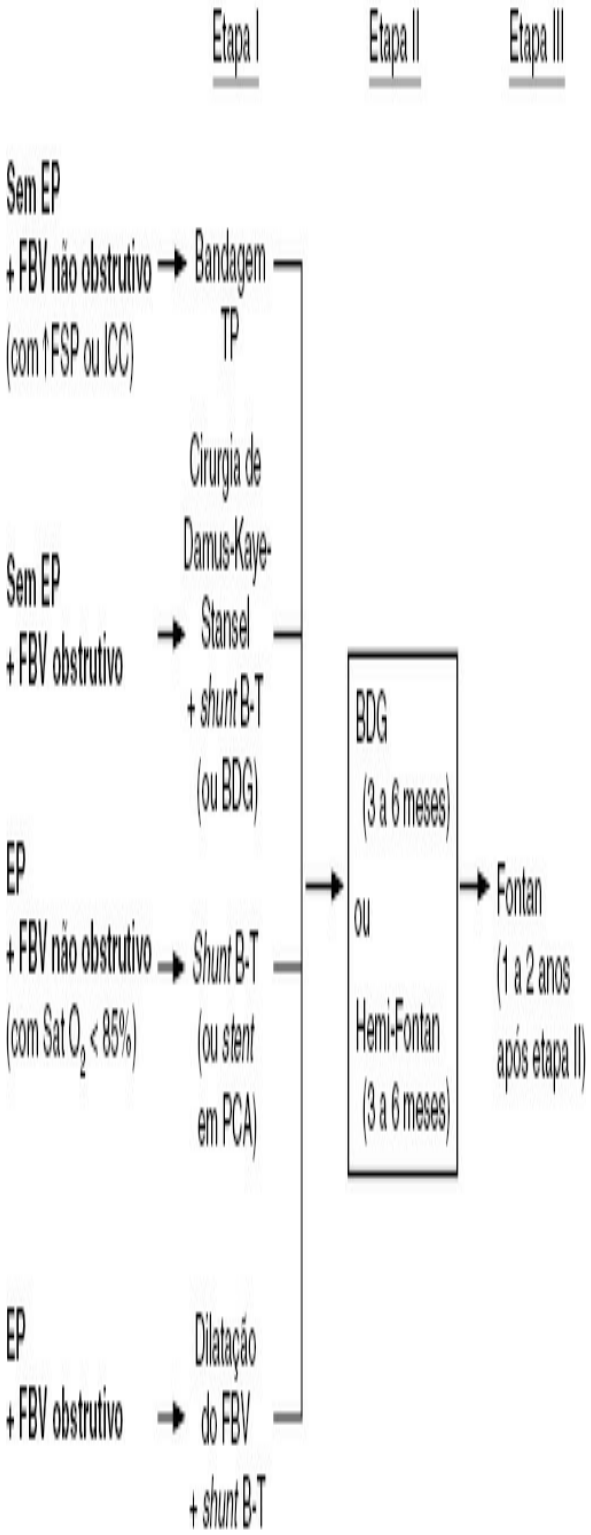


FIGURA 9-34

Abordagens cirúrgicas no ventrículo único. APD, artéria pulmonar direita; BDG, cirurgia de Glenn bidirecional; B-T, Blalock-Taussig; EP, estenose pulmonar; FBV, forame bulboventricular; FSP, fluxo sanguíneo pulmonar; ICC, insuficiência cardíaca congestiva; RN, recém-nascido. *(De Park MK, Park's Pediatric Cardiology for Practitioners, ed 6, Philadelphia, Mosby, 2014.)*

1. Cirurgias paliativas iniciais: o tipo de cirurgia inicial é influenciado pela presença ou ausência de EP e pelo tamanho do FBV.
   a. Sem EP + FBV não obstrutivo (com fluxo sanguíneo pulmonar aumentado e ICC): realizada bandagem do TP, com alta taxa de mortalidade cirúrgica (25% ou mais). A bandagem somente é realizada quando o FBV é normal ou não obstrutivo. Obstrução pode-se desenvolver após a bandagem do TP.
   b. Sem EP + FBV obstruído: cirurgia de Damus-Kaye-Stansel (transecção do TP, anastomose do TP proximal à aorta) e cirurgia de Glenn bidirecional ou *shunt* B-T.
   c. EP + FBV não obstrutivo: *shunt* B-T ou *stent* em PCA.
   d. EP + FBV obstrutivo: *shunt* B-T e dilatação do FBV.
2. Cirurgias paliativas da segunda etapa: cirurgia de Glenn bidirecional ou cirurgia de hemi-Fontan (Figs. 9-21 e 9-22) é realizada entre 3 e 6 meses de idade.
3. Cirurgia de Fontan é realizada com 12 a 24 meses de idade (ver seção Atresia Tricúspide para discussão detalhada sobre a cirurgia de Fontan).

Seguimento

Seguimento próximo é necessário para detecção de complicações precoces e tardias, como discutido na seção Atresia Tricúspide.

XIII. DUPLA VIA DE SAÍDA DO VENTRÍCULO DIREITO (DVSVD)

Prevalência

Representa menos de 1% de todas as CC.

Patologia e Fisiopatologia

1. A aorta e a AP se originam lado a lado do VD. A única via de saída do VE é uma grande CIV. As valvas aórtica e pulmonar estão no mesmo nível. Conus subaórtico e subpulmonar separam as valvas aórtica e pulmonar das valvas mitral e tricúspide, respectivamente. A DVSVD pode ser subdividida conforme a posição da CIV e, também, pela presença de EP (Fig. 9-35).

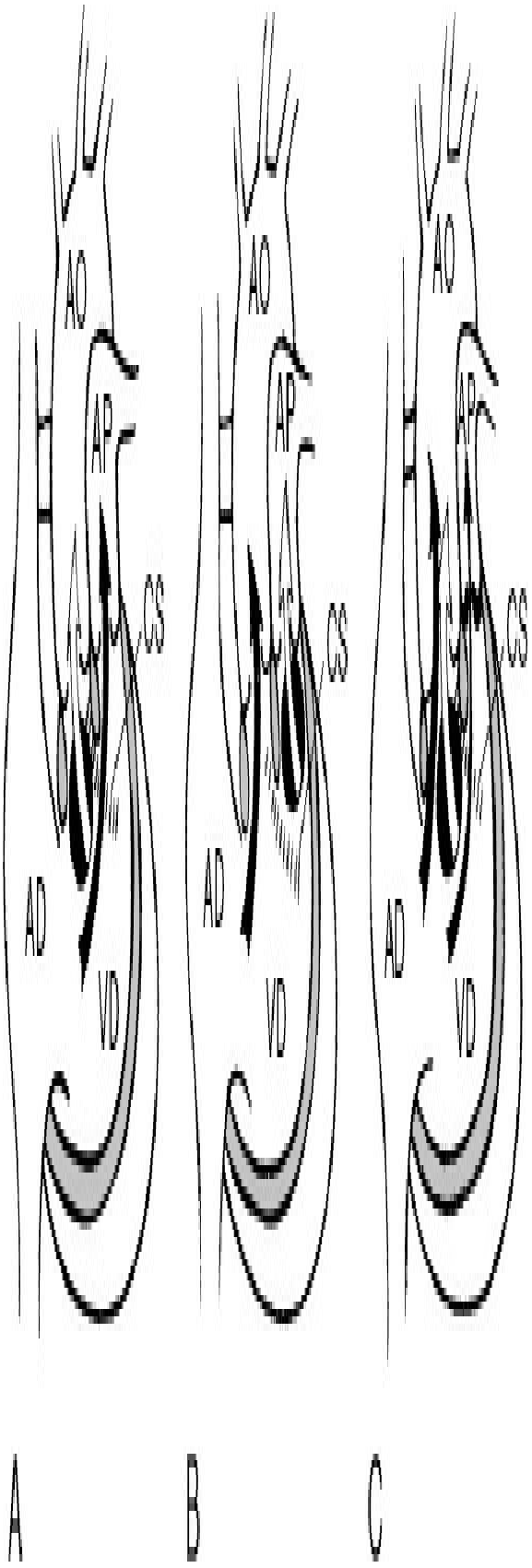

AO
AP
CS
AD
VD
A
B
C

FIGURA 9-35

Três tipos representativos da dupla via de saída do ventrículo direito (DVSVD), observados com a parede livre do ventrículo direito (VD) removida. ***A,*** Comunicação interventricular (CIV) subaórtica. ***B,*** CIV subpulmonar (anomalia de Taussig-Bing). ***C,*** CIV subaórtica com estenose pulmonar (EP). CIV duplamente relacionada e não relacionada não estão demonstradas. AD, átrio direito; AO, aorta; AP, artéria pulmonar; CS crista supraventricular; VD, ventrículo direito.

a. CIV subaórtica (ocorre em 50% a 70% dos pacientes) (Fig. 9-35, *A*).
b. CIV subpulmonar (anomalia de Taussig-Bing) (Fig. 9-35, *B*).
c. CIV subaórtica + EP (50% dos pacientes com CIV subaórtica) (Fig. 9-35, *C*).
d. CIV duplamente relacionada.
e. CIV não relacionada.

2. A fisiopatologia da DVSVD também é determinada primariamente pela posição da CIV e pela presença ou ausência de EP.
   a. Com CIV subaórtica (Fig. 9-35, A), o sangue oxigenado (seta aberta) do VE é direcionado para a aorta (AO), enquanto o sangue venoso sistêmico dessaturado (setas sólidas) é direcionado para a artéria pulmonar (AP), resultando em ausência de cianose ou cianose leve. Os achados clínicos são semelhantes aos observados na CIV grande com hipertensão pulmonar e ICC.
   b. Na CIV subpulmonar (Fig. 9-35, *B*), o sangue oxigenado do VE é direcionado para a AP, enquanto o sangue dessaturado da veia sistêmica é direcionado para a aorta, causando cianose grave. Assim, o quadro clínico é semelhante ao da TGA com ICC.
   c. Na presença de EP (tipo Fallot), o quadro clínico se assemelha ao da TF (Fig. 9-35, *C*).
   d. Com CIV próxima às valvas semilunares (CIV duplamente relacionada) ou localizada não relacionada com estas valvas (CIV não relacionada), há cianose discreta e o fluxo sanguíneo pulmonar está aumentado.

Manifestações Clínicas

1. CIV subaórtica sem EP: os achados do exame físico são semelhantes aos da CIV com hipertensão pulmonar e ICC. O ECG frequentemente é semelhante ao do defeito do coxim endocárdico (eixo QRS “superior”, hipertrofia do átrio esquerdo [HAE], HVD ou hipertrofia biventricular, e, ocasionalmente, bloqueio AV de primeiro grau). A radiografia de tórax mostra cardiomegalia, aumento da trama vascular pulmonar e tronco pulmonar proeminente.
2. CIV subpulmonar (malformação de Taussig-Bing): achados ao exame físico, em neonatos, semelhantes aos da TGA com cianose importante. Sinais de ICC aparecem depois. O ECG mostra desvio do eixo para a direita, HAD e HVD. HVE pode ser observada durante o início da vida. Bloqueio AV de primeiro grau frequentemente está

presente. A radiografia de tórax mostra cardiomegalia e aumento da trama vascular pulmonar.

3. DVSVD tipo Fallot com EP: achados ao exame físico semelhantes aos observados na TF cianótica. O ECG mostra desvio do eixo para a direita, HAD, HVD ou BRD. A radiografia de tórax mostra área cardíaca normal (com ápice voltado para cima) e diminuição da trama vascular pulmonar.
4. Achados ao ecocardiograma (em todos os tipos): sinais diagnósticos ao exame bidimensional incluem: (1) ambas as grandes artérias se originam do VD e se estendem paralelamente na origem, (2) ausência de VSVE e demonstração de um CIV como a única via de saída do VE e (3) descontinuidade mitral-semilunar (ou ausência de continuidade mitroaórtica).

Conduta

Clínica

Tratamento clínico da ICC, se presente.

Cirúrgica

1. Procedimentos paliativos.
   a. Em bebês com CIV não relacionada ou múltipla (com fluxo sanguíneo pulmonar aumentado e ICC), ocasionalmente é realizada bandagem do TP. Na CIV subaórtica, subpulmonar ou duplamente relacionada, a correção primária é a melhor escolha.
   b. Em bebês com CIV subpulmonar, a dilatação da CIA com balão ou a atriosseptectomia com lâmina é importante para descompressão do AE e melhor mistura do sangue venoso sistêmico e pulmonar.
   c. Em bebês com CIV subaórtica, EP e fluxo sanguíneo pulmonar diminuído (tipo Fallot), um *shunt* B-T pode ser indicado.
2. Cirurgias corretivas.
   a. CIV subaórtica e CIV duplamente relacionada: criação de um túnel intraventricular entre a CIV e a via de saída subaórtica no período neonatal ou, pelo menos, logo após. A taxa de mortalidade cirúrgica é menor que 5%.
   b. CIV subpulmonar (malformação de Taussig-Bing): existem quatros abordagens cirúrgicas possíveis: (1) um túnel intraventricular entre a CIV e a AP (transformando em uma TGA) mais cirurgia de *switch* arterial durante o primeiro mês de vida (mortalidade cirúrgica de 10% a 15%); (2) como no item (1), mais cirurgia de Senning (menos desejável: mortalidade cirúrgica acima de 40%); (3) túnel intraventricular entre a CIV subpulmonar e a aorta é desejável, se for tecnicamente possível (mortalidade de 15%); (4) criação de um túnel CIV-AP, seguido de cirurgia de Damus-Kaye-Stansel e tubo VD-AP.

c. Tipo Fallot: há três opções cirúrgicas disponíveis: (1) túnel intraventricular CIV-aorta, mais tubo valvado de homoenxerto VD-AP, entre 6 meses e 2 anos de idade; (2) cirurgia VER (Fig. 9-4) ou (3) cirurgia Nikaidoh (Fig. 9-5).

d. CIV não relacionada: quando possível, um túnel intraventricular (entre a CIV de via de entrada e a aorta) é preferível (realizada com 2 a 3 anos de idade, com alta mortalidade, de 30% a 40%). Bandagem do TP geralmente é necessária no início da vida para controlar a ICC.

3. Um resumo das abordagens cirúrgicas está demonstrado na Fig. 9-36.

Dupla via de saída do ventrículo direito

- CIV subaórtica ou CIV duplamente relacionada → Túnel CIV-AO (1 a 6 meses)

- Tipo Fallot → *Shunt* B-T (±) →
  1. Túnel CIV-AO + Rastelli (6 meses a 2 anos)
  2. Cirurgia REV ou
  3. Cirurgia Nikaidoh

- Taussig-Bing → Dilatação da CIA (balão/lâmina) → Túnel AP-CIV + CSA (3 a 4 meses)
  Opções menos desejáveis
  a. Túnel CIV-AP + Senning
  b. Túnel CIV-AO (se possível, ± dilatação da VSVD)
  c. Túnel CIV-AP + Damus-Kaye-Stansel + tubo VD-AP

- CIV múltiplas ou CIV não relacionada → Bandagem TP (±) → Túnel CIV-AO (2 a 3 anos) (a partir das múltiplas CIV ou da CIV de via de entrada)

- VD ou VE hipoplásico → *Shunt* B-T → BDG ou → Fontan hemi-Fontan

FIGURA 9-36

Abordagens cirúrgicas na dupla via de saída do ventrículo direito (DVSVD). AO, aorta; AP, artéria pulmonar; B-T, Blalock-Taussig; CIA, comunicação interatrial; CIV, comunicação interventricular; CSA, cirurgia de *switch* arterial; REV, *réparation à l´étage ventriculare*; VD, ventrículo direito; VSVD, via de saída do ventrículo direito; CIV-AO, CIV-aorta. *(De From Park MK, Park's Pediatric Cardiology for Practitioners, ed 6, Philadelphia, Mosby, 2014.)*

Seguimento

Acompanhamento a longo prazo com avaliações a cada 6 a 12 meses é necessário para detectar complicações tardias (como necessidade de reoperação e arritmias ventriculares).

XIV. HETEROTAXIA (ISOMERISMO ATRIAL, SÍNDROMES DE ASPLENIA E POLIESPLENIA)

Prevalência

Representa 1% a 2% de neonatos com CC sintomática.

Patologia e Fisiopatologia

1. Na heterotaxia, há falha na diferenciação em órgãos direitos e esquerdos, resultando em malformações congênitas de múltiplos órgãos e sistemas.
   a. *Síndrome de asplenia* (isomerismo atrial direito, síndrome de Ivemark) se associa à ausência do baço, um órgão do lado esquerdo, e uma tendência para órgãos direitos bilaterais.
   b. Na *síndrome de poliesplenia* (isomerismo atrial esquerdo), há múltiplos tecidos esplênicos e tendência para a presença de órgãos esquerdos bilaterais.
2. Malformações não cardíacas podem ajudar a diferenciar as duas síndromes.
   a. Na síndrome de asplenia, estão presentes pulmões com três lobos bilateralmente (dois pulmões direitos) com brônquio eparterial bilateralmente e diversas malformações gastrointestinais, incluindo fígado simétrico em posição central e má-rotação intestinal. O estômago pode estar à direita ou à esquerda.
   b. Na síndrome de poliesplenia, estão presentes pulmões com dois lobos bilateralmente (dois pulmões esquerdos), com brônquio hiparterial bilateralmente; fígado simétrico (25%); ocasionalmente ausência de vesícula biliar e algum grau de má-rotação intestinal (80%).
3. Malformações cardíacas complexas estão quase sempre presentes, especialmente na síndrome de asplenia. Malformações cardiovasculares envolvem todas as partes do coração: veias pulmonares e sistêmicas, átrios, valvas AV, ventrículos e grandes artérias.
   a. Em geral, a síndrome de asplenia apresenta muitas anormalidades graves dessas

estruturas. Um coração normal ou apenas com alterações mínimas está presente em até 25% dos pacientes com síndrome de poliesplenia.

b. VCS bilateralmente são comuns, e anomalias da drenagem venosa pulmonar geralmente estão presentes.

c. Átrio único, CIA *ostium secundum* e CIA *ostium primum* são comuns.

d. Existem dois nós sinusais (na asplenia) ou nenhum nó sinusal (na poliesplenia).

e. O seio coronariano geralmente está ausente.

f. Valva AV única é comum, especialmente na asplenia.

g. Ventrículo único ou CIV geralmente estão presentes.

h. TGA geralmente está presente na síndrome de asplenia (70%) e ocasionalmente na síndrome de poliesplenia (15%).

4. As anormalidades cardiovasculares que ajudam a diferenciar essas duas síndromes estão resumidas na Tabela 9-1. As anormalidades com asteriscos são particularmente úteis, mas a VCI provavelmente tem o maior poder diferencial; a VCI é quase sempre normal na síndrome de asplenia, mas está interrompida (com continuação pela ázigos) na síndrome de poliesplenia.

TABELA 9-1

MALFORMAÇÕES CARDIOVASCULARES NAS SÍNDROMES DE ASPLENIA E POLIESPLENIA

ESTRUTURA	SÍNDROME DE ASPLENIA	SÍNDROME DE POLIESPLENIA
Veias sistêmicas	VCI normal em todos, mas pode estar à esquerda (35%)	*Ausência do segmento hepático da VCI com continuação pelo ázigos direita ou esquerda (85%)
Veias pulmonares	*DATVP com conexão extracardíaca (75%), frequentemente com obstrução de VP	Drenagem normal das VP (50%) VP direitas para o átrio do lado direito; VP esquerdas para o átrio do lado esquerdo (50%)
Átrios e septo atrial	Átrios direitos bilateralmente (nó sinusal bilateral) CIA ostium primum (100%) + CIA ***ostium secundum*** (66%)	Átrios esquerdos bilateralmente (sem nó sinusal) Átrio único, CIA ***ostium primum*** (60%) ou CIA ***ostium secundum*** (25%)
Valva AV	*Valva AV única (90%)	Valva AV normal (50%), valva AV única (15%)
Ventrículos	Ventrículo único (50%); dois ventrículos (50%)	Dois ventrículos quase sempre presentes; CIV (65%); DVSVD (20%)
Grandes artérias	*Transposição (70%) (D-TGA, L-TGA) *Estenose (40%) ou atresia (40%) da valva pulmonar	Grandes artérias normais (85%); transposição (15%) Valva pulmonar normal (60%); estenose ou atresia da valva pulmonar (40%)
ECG	Eixo P normal ou no quadrante +90º a +180º	*Eixo de P superior (70%)

*Pontos importantes para diferenciação.

5. Em geral, ocorre uma mistura completa do sangue venoso sistêmico e pulmonar no coração, em decorrência da presença de múltiplas malformações cardiovasculares. Quando o fluxo sanguíneo pulmonar está diminuído, como na asplenia, há cianose importante. Quando o fluxo sanguíneo pulmonar está aumentado, como na síndrome de poliesplenia, a cianose não é importante e ocorre ICC.

Manifestações Clínicas

1. Na síndrome de asplenia, frequentemente há cianose importante logo após o nascimento. Na síndrome de poliesplenia, sinais de ICC ocorrem durante o período neonatal. Sopro cardíaco de CIV e/ou EP é frequentemente audível.

2. O ECG mostra um eixo do QRS “superior” (por defeito do coxim endocárdico) em ambas as síndromes. Um eixo de P “superior” (-30 a -90 graus) (por ausência do nó sinusal) sugere fortemente síndrome de poliesplenia. Na síndrome de asplenia, o eixo de P pode ser normal ou alternar entre os quadrantes superior e inferior direitos (pelo fato de dois nós sinusais alternarem a função de marca-passo). HVD, HVE ou hipertrofia biventricular geralmente estão presentes. Bloqueio AV total ocorre em aproximadamente 10% dos pacientes com síndrome de poliesplenia.
3. A área cardíaca é normal ou discretamente aumentada na radiografia de tórax. A trama vascular pulmonar está diminuída (asplenia) ou aumentada (poliesplenia). O coração está posicionado à direita, à esquerda ou na linha média (mesocárdia) do tórax. Um fígado simétrico (fígado na linha média) é uma característica marcante em ambas as síndromes.
4. Quando é utilizada uma abordagem sistemática, a ecocardiografia bidimensional com Doppler pode detectar a maioria ou todas as anomalias descritas para esta patologia. No entanto, RMN ou TC cardíaca geralmente está indicada, pois quase todos os pacientes com síndrome de asplenia apresentam anomalias complexas de drenagem venosa sistêmica e pulmonar, as quais nem sempre podem ser observadas adequadamente pela ecocardiografia.
5. Sem cirurgia paliativa, mais de 95% dos pacientes com síndrome de asplenia evoluem para óbito no primeiro ano de vida. Sepse fulminante é uma das causas de óbito. Bradicardia nodal (ou juncional) importante, resultando em ICC, pode ocorrer nos pacientes com síndrome de poliesplenia, sendo necessária a terapia com marca-passo.

Conduta

Clínica

1. Infusão intravenosa de PGE_1 (ver Apêndice E para dose) está indicada nos neonatos com cianose importante e síndrome de asplenia para reabrir o canal arterial.
2. Alguns pacientes com síndrome de poliesplenia podem necessitar de tratamento para ICC e, ocasionalmente, bandagem do TP.
3. É importante saber qual tipo de isomerismo está presente para realizar profilaxia contra infecções bacterianas. O risco de infecção fulminante, especialmente por *Streptococcus pneumoniae*, é alto em pacientes com síndrome de asplenia (Red Book, 2012). Nas crianças com asplenia, são recomendadas:
   a. Antibioticoterapia oral contínua, independentemente do estado de imunização. Recomenda-se penicilina V oral, 125 mg, 2 vezes por dia, em crianças < 5 anos; 250 mg, 2 vezes por dia, em crianças ≥ 5 anos. Alguns especialistas recomendam amoxicilina (20 mg/kg/dia, dividida em duas doses). Eritromicina é uma alternativa

para pacientes alérgicos à penicilina. A profilaxia com penicilina pode ser suspensa aos 5 anos de idade, ou mantida durante toda a infância, até a idade adulta.

b. Imunizações. O *Streptococcus pneumoniae* é o patógeno que mais comumente causa bacteremia em crianças com asplenia. Causas menos comuns de bacteremia incluem *Haemophilus influenzae* tipo b, *Neisseria meningiditis* e muitos outros.

(1) Vacinas pneumocócica conjugada e polissacarídica são indicadas para todas as crianças com asplenia, na idade recomendada (Red Book, 2012).

(2) Imunização para *H. influenzae* (Hib) deve ser iniciada com 2 meses de vida, como recomendado para as crianças saudáveis.

(3) Duas doses de vacina meningocócica quadrivalente conjugada devem ser administradas, com 2 meses de intervalo, em crianças de 2 anos até a adolescência, com reforços a cada 5 anos, embora sua eficácia não esteja estabelecida.

QUADRO 9-2

CAUSAS DE HIPERTENSÃO PULMONAR PERSISTENTE DO RECÉM-NASCIDO

Vasoconstrição pulmonar na presença de leito vascular pulmonar normalmente desenvolvido pode ser causada ou observada nas seguintes condições:
- Hipóxia alveolar (síndrome de aspiração de mecônio, doença das membranas hialinas, hipoventilação por anomalias do sistema nervoso central)
- Asfixia no parto
- Disfunção ventricular esquerda ou choque circulatório
- Infecções (como a infecção por estreptococo hemolítico do grupo B)
- Síndrome de hiperviscosidade (policitemia)

Aumento do desenvolvimento da musculatura lisa vascular (hipertrofia) pode causar os seguintes:
- Asfixia intrauterina crônica
- Uso materno de inibidores da síntese de prostaglandina (ácido acetilsalicílico, indometacina) resultando em fechamento precoce do canal arterial

Área transeccional do leito vascular pulmonar diminuída pode ser observada em associação *às* seguintes condições:
- Hérnia diafragmática congênita

Hipoplasia pulmonar primária

Cirúrgica

1. Síndrome de asplenia.
   a. *Shunt* B-T geralmente é necessário pela cianose importante. A mortalidade cirúrgica é elevada, provavelmente em razão da insuficiência da valva AV comum e da DATVP obstrutiva não diagnosticada.
   b. Cirurgia de Fontan em etapas pode ser realizada tardiamente, conforme descrito na seção Atresia Tricúspide (mas com mortalidade cirúrgica de até 65%, pela insuficiência da valva AV).
2. Síndrome de poliesplenia.
   a. Ocasionalmente, é necessária bandagem do TP pela presença de ICC.
   b. Em algumas crianças com síndrome de poliesplenia, não é possível a correção total

do defeito. Se não for possível, pode ser realizada uma cirurgia de Fontan (com mortalidade aproximada de 25%).

c. Terapia com marca-passo ocasionalmente é necessária por bradicardia juncional importante e ICC.

Seguimento

O seguimento é semelhante ao realizado em pacientes com atresia tricúspide.

XV. HIPERTENSÃO PULMONAR PERSISTENTE DO RECÉM-NASCIDO (HPPRN)

Prevalência

A HPPRN (ou persistência da circulação fetal) ocorre em aproximadamente 1 em cada 1.500 nascidos vivos.

Patologia e Fisiopatologia

1. Esta condição neonatal é caracterizada pela persistência de hipertensão pulmonar, o que, por sua vez, causa graus variáveis de cianose pela ocorrência de *shunt* D-E através de PCA ou FOP. Não há outra CC presente.
2. Diversas causas foram identificadas, as quais podem ser divididas em três grupos conforme a anatomia do leito vascular pulmonar, como demonstrado no Quadro 9-2. Em geral, a hipertensão pulmonar causada pelo primeiro grupo é relativamente fácil de reverter; enquanto a causada pelo segundo grupo é mais difícil de reverter que a do primeiro grupo. A hipertensão pulmonar causada pelo terceiro grupo é a mais difícil, ou impossível, de reverter.
3. Diferentes graus de disfunção miocárdica frequentemente ocorrem com HPPRN, e se manifestam por redução da fração de encurtamento ou por IT, as quais são decorrentes de isquemia miocárdica e agravadas por hipoglicemia e hipocalcemia.

Manifestações Clínicas

1. Neonatos nascidos a termo ou pós-termo frequentemente são acometidos. Os sintomas se iniciam 6 a 12 horas após o nascimento, com cianose e insuficiência respiratória (com retração e gemidos). Frequentemente, há história de mecônio ou asfixia ao nascimento. História de ingesta materna de anti-inflamatórios não esteroides (no terceiro trimestre) pode estar presente.
2. Levantamento sistólico do VD e B2 única e hiperfonética geralmente são encontrados. Ocasionalmente, são audíveis ritmo de galope (por disfunção miocárdica) e sopro sistólico regurgitante suave de IT. Hipotensão sistêmica pode estar presente, com disfunção miocárdica importante.

3. Queda da saturação arterial de oxigênio em amostras de sangue obtidas por cateter em artéria umbilical. A pO_2 é menor na artéria umbilical que nas artérias pré-canal arterial (artérias radial direita, braquial ou temporal) em 5 a 10 mmHg, em decorrência do *shunt* D-E pelo canal arterial. Nos casos graves, pode ocorrer cianose diferencial (porção superior do corpo rósea e porção inferior do corpo cianótica). Se houver um grande *shunt* intracardíaco D-E (através de FOP ou CIA), as artérias pré e pós-canal arterial podem não mostrar uma diferença grande de pO_2.
4. O ECG geralmente é normal para a idade, mas HVD ocasionalmente está presente. Podem ser observadas alterações da onda T sugestivas de disfunção miocárdica.
5. A radiografia de tórax revela graus variáveis de cardiomegalia, com ou sem hiperinsuflação ou atelectasia pulmonar. A trama vascular pulmonar pode parecer normal, aumentada ou diminuída.
6. A ecocardiografia com Doppler não mostra evidência de CC cianótica. A única anormalidade estrutural é a presença de uma grande PCA com *shunt* D-E ou bidirecional. O septo atrial está abaulado para a esquerda em virtude da pressão elevada no AD, com ou sem CIA ou FOP. As veias pulmonares são normais (DATVP pode mimetizar a HPPRN). O VE pode estar aumentado, e a fração de encurtamento ou a fração de ejeção podem estar diminuídas.

Conduta

1. Os objetivos da terapia são (1) diminuir a RVP e a pressão em AP com a administração de oxigênio, indução de alcalose respiratória e o uso de vasodilatadores pulmonares (tolazolina); (2) corrigir a disfunção miocárdica (com dopamina, dobutamina); e (3) tratar as condições associadas (p. ex., acidose, hipocalcemia, hipoglicemia).
2. Ventilação oscilatória com alta frequência, inalação de óxido nítrico (iNO) e uso de oxigenação por membrana extracorpórea (ECMO) se mostraram eficazes no tratamento de alguns pacientes com HPPRN importante.

Prognóstico

1. O prognóstico geralmente é bom nos neonatos com HPPRN leve que respondem rapidamente à terapia. Os bebês que necessitam de parâmetros ventilatórios máximos por períodos prolongados apresentam menor probabilidade de sobrevida, e muitos que sobrevivem desenvolvem displasia broncopulmonar e outras complicações. Pacientes com redução do desenvolvimento em áreas transeccionais do leito vascular pulmonar não respondem ao tratamento e têm prognóstico ruim.

2. Anomalias do neurodesenvolvimento podem-se manifestar. Pacientes apresentam alta incidência de perda auditiva (de até 50%). Eletroencefalografia anormal (em até 80%) e infarto cerebral (45%) têm sido descritos.

Capítulo 10

Cardiopatias Congênitas – Miscelânea

I. ANEURISMA DO SEIO DE VALSALVA

Patologia e Fisiopatologia

1. No aneurisma do seio de Valsalva, há uma gradual protrusão inferior do aneurisma para uma câmara cardíaca de menor pressão e, eventualmente, pode ocorrer ruptura.
2. A maioria dos aneurismas se origina do seio coronariano direito (80%), e menos frequentemente do seio não coronariano (20%).
3. Quando um aneurisma do seio de Valsalva se rompe, ele é chamado de fístula do seio de Valsalva. A fístula se comunica mais frequentemente com ventrículo direito (VD) (75%) e menos frequentemente com o átrio direito (AD) (25%).
4. Anomalias associadas são comuns e incluem comunicação interventricular (CIV) (50%), insuficiência aórtica (IAo) (20%) e coarctação da aorta (CoAo).

Manifestações Clínicas

1. Um aneurisma não roto não causa sinais ou sintomas. Uma fístula pequena do seio de Valsalva pode ser assintomática.
2. O aneurisma geralmente se rompe durante a terceira ou quarta década de vida. A ruptura frequentemente é caracterizada por dor torácica súbita, dispneia, sopro cardíaco contínuo na borda esternal esquerda ou direita e pulsos periféricos acelerados. Insuficiência cardíaca congestiva (ICC) grave ocorre eventualmente.
3. A radiografia de tórax mostra cardiomegalia e aumento da trama vascular pulmonar. O ECG pode mostrar hipertrofia biventricular (HBV), bloqueio atrioventricular (AV) de primeiro ou segundo grau, ou ritmo juncional.

Conduta

1. Aneurismas não rotos e de tamanho pequeno a moderado provavelmente não necessitam de cirurgia.

2. Aneurismas não rotos do seio de Valsalva que causam alterações hemodinâmicas devem ser operados.
3. Quando o aneurisma do seio de Valsalva rompe ou está associado a uma CIV, recomenda-se cirurgia imediata.

II. ORIGEM ANÔMALA DA ARTÉRIA CORONÁRIA ESQUERDA (SÍNdROME DE BLAND-WHITE-GARLAND, SÍNDROME ALCAPA)

Patologia e Fisiopatologia

A artéria coronária esquerda (ACE) se origina anormalmente do tronco pulmonar (TP). Redução pós-natal da pressão arterial (PA) resulta em perfusão inadequada da ACE, causando isquemia e infarto do ventrículo esquerdo (VE), que normalmente é perfundido pela ACE.

Manifestações Clínicas

1. O recém-nascido geralmente é assintomático até que a PA diminua para níveis críticos. Os sintomas aparecem com 2 a 3 meses de idade e consistem em episódios recorrentes de desconforto (dor anginosa) e sinais de insuficiência cardíaca congestiva (ICC). Geralmente não há sopro cardíaco.
2. A radiografia de tórax mostra cardiomegalia. O ECG mostra padrão de infarto do miocárdio anterolateral, consistindo em ondas Q patológicas profundas e alargadas, ondas T invertidas e alterações do segmento ST nas derivações I, aVL e na maioria das derivações precordiais (V2 a V6).
3. A ecocardiografia bidimensional com mapeamento de fluxo em cores é diagnóstica e substitui o cateterismo cardíaco. A ausência de ACE normal se originando da aorta levanta a possibilidade desta condição. Neste caso, a ACE é observada conectada ao TP. O mapeamento de fluxo em cores pode mostrar fluxo retrógrado da ACE para o TP. A artéria coronária direita pode estar dilatada. O VE pode dilatar e ter perda da função sistólica. Ecogenicidade aumentada dos músculos papilares e do endocárdio adjacente sugere fibrose e fibroelastose.
4. A tomografia computadorizada (TC) mostra a anatomia das artérias coronárias em alta resolução.

Conduta

O tratamento clínico isolado se associa *à* alta mortalidade (80% a 100%). Todos os pacientes com este diagnóstico devem ser submetidos à cirurgia.

1. Cirurgia paliativa (ligadura simples da ACE anômala para fechar sua origem do TP) pode ser realizada em crianças gravemente doentes para evitar roubo de fluxo para a

artéria pulmonar (AP). O procedimento deve ser seguido mais tarde por uma cirurgia de revascularização eletiva.

2. A maioria dos centros prefere já realizar inicialmente a cirurgia definitiva, a menos que o paciente esteja criticamente doente, mas o momento ideal da cirurgia ainda é controverso. Uma das seguintes cirurgias envolvendo os sistemas das duras coronárias pode ser realizada.
   a. Cirurgia de túnel intrapulmonar (técnica de Takeuchi). Inicialmente, *é criada* uma janela aortopulmonar de 5 a 6 mm entre a aorta ascendente e o TP, no nível da emergência da ACE. Na parede posterior do TP, é criado um túnel que conecta a abertura da janela aortopulmonar com o orifício da ACE anômala. A taxa de mortalidade é próxima a 0%, mas taxas de até 20% já foram relatadas. Complicações tardias do procedimento incluem estenose pulmonar supravalvar pelo túnel (75%), vazamento do túnel (52%) causando fístula coronária-AP e insuficiência aórtica (IAo).
   b. Implante da ACE. Nesta cirurgia, a artéria coronária anômala é excisionada do TP, junto com um botão da parede da AP, e é reimplantada na face anterior da aorta ascendente. A taxa de mortalidade precoce é de 15% a 20%.
   c. Cirurgia de Tashiro. Um retalho estreito do TP, incluindo o orifício da ACE, é seccionado. As bordas superior e inferior do retalho são fechadas para formar uma nova ACE, que é anastomosada à aorta. O TP dividido é anastomosado de forma terminoterminal.
   d. Anastomose subclávia-ACE. Nesta técnica, o final da artéria subclávia esquerda é girado para baixo e anastomosado terminolateralmente à ACE anômala.

III. DEFEITO SEPTAL AORTOPULMONAR (JANELA AORTOPULMONAR)

Patologia e Fisiopatologia

No defeito septal aortopulmonar (também chamado de janela aortopulmonar), um grande defeito está presente entre a aorta ascendente e o tronco pulmonar (TP). Esta condição resulta de falha do septo espiral em se dividir completamente o *truncus arteriosus* embrionário. Diferentemente do *truncus arteriosus*, duas valvas semilunares separadas estão presentes.

Manifestações Clínicas

1. As manifestações clínicas são semelhantes às do *truncus arteriosus* persistente, e são mais graves que as da persistência do canal arterial (PCA). ICC e hipertensão pulmonar aparecem no início da vida. Os pulsos periféricos são céleres, e o sopro cardíaco geralmente é sistólico ejetivo (em vez de contínuo) na base.
2. A história natural deste defeito é semelhante ao de uma grande PCA não tratada, com desenvolvimento de doença obstrutiva vascular pulmonar (DOVP) nos pacientes

sobreviventes.

Conduta

É indicado o fechamento cirúrgico imediato do defeito, sob circulação extracorpórea. A mortalidade cirúrgica é muito baixa.

IV. FÍSTULA ARTERIOVENOSA CORONÁRIA

Patologia e Fisiopatologia

As fístulas das artérias coronárias ocorrem em um dos dois padrões:

1. Fístula arteriovenosa (AV) coronária verdadeira. Representa um ramo tributário de uma artéria coronária cursando ao longo de uma distribuição anatômica normal, com esvaziamento do sangue para o seio coronariano. Este tipo representa apenas 7% dos casos.
2. Fístula de artéria coronária. Na maioria dos pacientes, a fístula resulta de um sistema arterial coronariano anormal, com terminações aberrantes. Na maioria dos casos, a fístula termina no lado direito do coração ou na AP (40% no VD, 25% no AD e 20% na AP).

Manifestações Clínicas

1. O paciente geralmente é assintomático. Um sopro contínuo semelhante ao sopro da PCA é audível no precórdio.
2. O ECG geralmente é normal, mas pode mostrar inversão da onda T, hipertrofia ventricular direita (HVD) ou hipertrofia ventricular esquerda (HVE), se a fístula for grande. Pode ocorrer padrão de infarto do miocárdio. A área cardíaca geralmente é normal na radiografia de tórax.
3. A ecocardiografia geralmente sugere o local e o tipo da fístula. A presença de dilatação importante do terço proximal de uma artéria coronária sugere a presença de fístula de artéria coronária ou fístula arteriovenosa. Pode-se seguir o trajeto da artéria coronária dilatada para identificar o local de entrada.
4. Frequentemente, angiografia coronária seletiva é necessária para o diagnóstico preciso antes da intervenção.

Conduta

1. Uma minúscula *fístula de artéria coronária para o TP (fístula artéria coronária-artéria pulmonar) que é detectada incidentalmente por ecocardiografia deve ser seguida clinicamente. Fechamento espontâneo pode ocorrer em algumas fístulas pequenas,* mas algumas delas podem progredir e necessitar de intervenção.

2. Pequenas conexões fistulosas em pacientes assintomáticos podem ser seguidas clinicamente.
3. Para fístulas de artéria coronária moderadas ou grandes, é aceitável a oclusão percutânea utilizando *coil* ou dispositivos para oclusão.
4. Cirurgia eletiva é iniciada quando a fístula não é passível de tratamento percutâneo. Com circulação extracorpórea, a fístula é ligada o mais proximamente possível, sem ameaçar comprometer o fluxo nas artérias normais, e também é ligada próxima à entrada na câmara cardíaca. A mortalidade cirúrgica e de 0% a 5%.

V. FÍSTULA ARTERIOVENOSA PULMONAR

Patologia e Fisiopatologia

1. Há uma comunicação direta entre as AP e as veias pulmonares (VP), sem passagem pela circulação capilar pulmonar. Pode ter a forma de múltiplos angiomas minúsculos (teleangiectasia) ou de uma grande comunicação AP-VP.
2. Aproximadamente 60% dos pacientes com fístulas AV pulmonares têm síndrome de Osler-Weber-Rendu. Raramente, hepatopatia crônica ou cirurgia de Glenn bidirecional prévia podem causar a fístula.

Manifestações Clínicas

1. Cianose e baqueteamento digital, com diferentes graus de dessaturação arterial, variando de 50% a 85%. Policitemia geralmente está presente. Sopro sistólico ou contínuo suave pode ser audível na área afetada. Os pulsos periféricos não são céleres.
2. A radiografia de tórax mostra área cardíaca normal (diferente da fístula AV sistêmica). Uma ou mais opacidades arredondadas de dimensões variáveis podem estar presentes nos campos pulmonares. O ECG geralmente é normal.
3. O diagnóstico pode ser feito por ecocardiografia bidimensional com contraste salino. Nesta técnica, 4 a 10 mL de solução salina agitada são injetados em uma veia periférica enquanto se observa o surgimento de microbolhas no átrio esquerdo.
4. A TC mostra uma ou mais artérias dilatadas relacionadas com uma massa lobulada ou serpiginosa, e uma ou mais veias drenando. A angiografia pulmonar permanece como o exame padrão-ouro para determinar a localização e a estrutura da fístula antes da intervenção.
5. Acidente vascular cerebral, abscesso cerebral e ruptura da fístula com hemoptise ou hemotórax são possíveis complicações.

Conduta

1. Oclusão percutânea é recomendada em todos os pacientes sintomáticos e nos pacientes assintomáticos com lesões localizadas com artérias que irrigam com diâmetro ≥ 3 mm.
2. Malformações pulmonares microscópicas difusas não são passíveis de tratamento percutâneo. Ressecção cirúrgica das lesões, com preservação do máximo de tecido pulmonar saudável possível, pode ser tentada em crianças sintomáticas, mas a natureza progressiva desta doença pede uma abordagem conservadora.

VI. FÍSTULA ARTERIOVENOSA SISTÊMICA

Patologia e Fisiopatologia

1. Fístulas AV sistêmicas podem ser limitadas a pequenos hemangiomas cavernosos ou podem ser extensas. Em grandes fístulas AV, existe uma comunicação direta (canal vascular ou angiomas) entre a artéria e a veia, sem a interposição de leito capilar.
2. Os dois locais mais comuns de grandes fístulas AV sistêmicas são o cérebro e o fígado.
   a. No cérebro, geralmente são do tipo grande e ocorrem em recém-nascidos em associação a uma malformação da veia de Galeno.
   b. No fígado, hemangioendoteliomas (tumores vasculares benignos densos) são mais comuns que malformações arteriovenosas fistulosas.
3. No tipo grande, cardiomegalia, taquicardia e até ICC podem ocorrer em virtude da diminuição da resistência vascular periférica e aumento do volume sistólico.

Manifestações Clínicas

1. Sopro sistólico ou contínuo é audível sobre a região afetada. Os pulsos periféricos podem ser céleres. Ritmo de galope pode estar presente se houver ICC.
2. A radiografia de tórax mostra cardiomegalia e aumento da trama vascular pulmonar. O ECG pode mostrar hipertrofia dos ventrículos direito ou esquerdo ou de ambos.

Conduta

1. Em pacientes com grandes fístulas AV cerebrais (e ICC), a ligadura cirúrgica da artéria acometida do cérebro raramente é possível sem que ocorra infarto cerebral. Muitos desses bebês evoluem para óbito no período neonatal.
2. Nas fístulas hepáticas, o tratamento cirúrgico frequentemente é impossível, pois as fístulas estão espalhadas por todo o fígado. No entanto, hemangioendoteliomas frequentemente desaparecem completamente.
   a. Hemangiomas hepáticos grandes são tratados com corticosteroides, ácido aminocaproico, radioterapia local ou embolização parcial, mas os benefícios desses

tratamentos não estão totalmente estabelecidos.

b. Embolização por cateter está se tornando o tratamento de escolha para muitos pacientes sintomáticos com fístula AV hepática.

VII. COR TRIATRIATUM

Nesta anomalia cardíaca rara, o átrio esquerdo (AE) é dividido em dois compartimentos por um septo fibromuscular que tem uma pequena abertura, causando obstrução do retorno venoso pulmonar. Embriologicamente, o compartimento superior é uma veia pulmonar (VP) comum dilatada e o compartimento inferior é o AE verdadeiro. As alterações hemodinâmicas desta condição são semelhantes às observadas na estenose mitral (EM), com hipertensão arterial e venosa pulmonar.

1. Achados importantes ao exame físico incluem dispneia, estertores pulmonares em bases, P2 hiperfonética e sopro sistólico inespecífico. O ECG mostra HVD e, ocasionalmente, hipertrofia atrial direita (HAD). A radiografia de tórax apresenta evidências de congestão venosa ou edema pulmonar, abaulamento do TP e dilatação das câmaras cardíacas direitas. A ecocardiografia bidimensional é diagnóstica. Ela demonstra uma estrutura linear dentro da cavidade do AE. O grau de obstrução e de hipertensão pulmonar pode ser facilmente estimado pela ecocardiografia.
2. Esta é uma causa curável de hipertensão pulmonar. A correção cirúrgica é sempre indicada. A hipertensão pulmonar regride rapidamente nos sobreviventes quando a cirurgia é realizada precocemente.

VIII. DEXTROCARDIA E MESOCARDIA

Os termos *dextrocardia* (coração do lado direito do tórax) e *mesocardia* (coração na linha média do tórax) expressam a posição do coração como um todo, mas não especificam as relações entre os segmentos do coração. Um coração normalmente formado pode estar no lado direito do tórax por anormalidades extracardíacas. Por outro lado, um coração no lado direito do tórax pode ser sinal de uma cardiopatia congênita cianótica grave. A análise segmentar é utilizada para avaliar o significado da posição anormal do coração.

A. Análise Segmentar

O coração e as grandes artérias podem ser vistos como três segmentos separados: os átrios, os ventrículos e as grandes artérias. Estes três segmentos podem variar suas posições normais (de modo independente ou juntos), resultando em muitas possíveis combinações de anormalidades. O mapeamento preciso pode ser feito pela

ecocardiografia e pelo cateterismo cardíaco, mas a radiografia de tórax e o ECG também podem ser úteis.

1. **Localização dos átrios**
   a. Radiografia de tórax
      (1) Sombra hepática à direita e bolha gástrica à esquerda indicam *situs solitus* atrial. Sombra hepática à esquerda e bolha gástrica à direita indicam *situs inversus* atrial.
      (2) Fígado na linha média (simétrico) na radiografia de tórax sugere heterotaxia.
   b. ECG: o nó sinoatrial (SA) sempre se localiza no átrio direito (AD). Assim, o eixo da onda P no ECG pode ser utilizado para localizar os átrios.
      (1) Quando o eixo da onda P está no quadrante 0 a +90 graus, o *situs* atrial é *solitus*.
      (2) Quando o eixo da onda P está no quadrante +90 a +180 graus, o *situs* atrial é *inversus*.
   c. A ecocardiografia bidimensional identifica a veia cava inferior (VCI) e/ou as veias pulmonares. O AD está conectado à VCI, enquanto o AE recebe as veias pulmonares.
2. **Localização dos ventrículos**. A localização dos ventrículos pode ser feita pelo ECG e pela ecocardiografia bidimensional.
   a. ECG: a despolarização do septo ventricular normalmente ocorre do VE embrionário para o VD, produzindo ondas Q nas derivações precordiais sobre o VE anatômico.
      (1) Se houver ondas Q em V5 e V6, e não houver em V1, é provável a presença de D-*loop* do ventrículo (como em indivíduos normais).
      (2) Se houver ondas Q em V4R, V1 e V2, e não houver em V5 e V6, é provável a presença de L-*loop* (inversão ventricular, como na $_{L}$-transposição das grandes artérias [TGA]).
   b. Ecocardiografia bidimensional: as cúspides da valva tricúspides se inserem no septo interventricular mais em direção ao ápice que a cúspide anterior mitral.
      (1) O ventrículo que está junto à valva tricúspide é o VD.
      (2) O ventrículo que tem dois músculos papilares é o VE.
3. **Localização das grandes artérias**. A ecocardiografia pode localizar com acurácia as grandes artérias; por outro lado, o ECG não é útil para encontrá-las.

B. Tipos Comuns de Deslocamento

Os quatro tipos mais comuns de dextrocardia são: (1) dextrocardia clássica com imagem em espelho, (2) coração normal deslocado para o lado direito do tórax, (3) TGA congenitamente corrigida e (4) ventrículo mal diferenciado, como nas síndromes de asplenia e poliesplenia (Fig. 10-1). Todas essas anormalidades podem resultar em mesocardia. A ecocardiografia pode fazer o diagnóstico preciso da relação segmentar na dextrocardia e na mesocardia. No entanto, a radiografia de tórax e o ECG podem

ser úteis para deduzir a natureza das anormalidades segmentares, como descrito anteriormente.

1. Dextrocardia clássica com imagem em espelho (Fig. 10-1, *A*) apresenta sombra hepática à esquerda na radiografia de tórax. O ECG mostra eixo da onda P entre +90 e +180 graus e ondas Q em V5R e V6R.
2. Coração normalmente formado desviado para o lado direito do tórax (dextroversão) (Fig. 10-1, *B*) apresenta sombra hepática à direita na radiografia de tórax, o eixo da onda P está entre 0 e +90 graus e há ondas Q em V5 e V6 no ECG.
3. $_{L}$-TGA congenitamente corrigida (Fig. 10-1, C) apresenta *situs solitus* das vísceras abdominais à radiografia de tórax. O ECG mostra eixo de P no quadrante normal (0 a +90 graus) e ondas Q nas derivações precordiais direitas (V3R, V1 ou V2), sem ondas Q em V5 e V6.
4. Câmaras cardíacas indiferenciadas (Fig. 10-1, D) estão frequentemente associadas *à* heterotaxia (com defeitos cardíacos complicados) e a radiografia de tórax pode mostrar fígado na linha média. O ECG pode mostrar eixo da onda P no quadrante 0 a +90 graus e no quadrante +90 a +180 graus na síndrome de asplenia (com dois nós sinusais). Na síndrome de poliesplenia, o eixo da onda P pode ter direção superior (por marca-passo atrial ectópico). Ondas Q anormais podem ser observadas nas derivações precordiais.

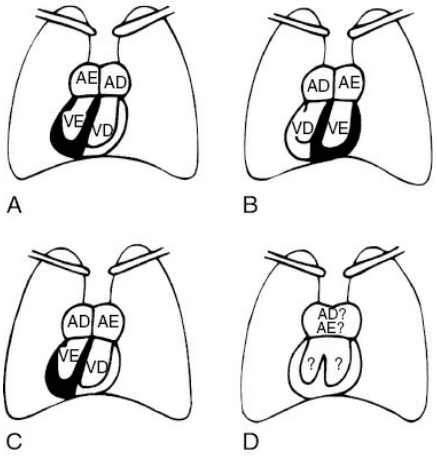


FIGURA 10-1

Exemplos de condições frequentes quando o ápice do coração está do lado direito do tórax. ***A***, Dextrocardia clássica com imagem em espelho; ***B***, Coração normalmente formado deslocado para o lado direito do tórax; ***C***, Transposição congenitamente corrigida das grandes artérias; ***D***, Ventrículo mal diferenciado, observado nas síndrome de asplenia ou poliesplenia). *(De MK, Guntheroth WG: How to Read Pediatric ECGs, ed 4, Philadelphia, Mosby, 2006.*)

IX. *HEMITRUNCUS ARTERIOSUS*

No *hemitruncus arteriosus*, uma das AP, geralmente a AP direita, se origina da aorta ascendente, em vez de se originar do TP. Hemodinamicamente, um pulmão recebe sangue diretamente da aorta (como na PCA), resultando em sobrecarga volêmica e/ou pressórica; enquanto o outro pulmão recebe todo o débito cardíaco do VD, resultando em sobrecarga volêmica a este pulmão. Assim, ocorre hipertensão pulmonar em ambos os pulmões. Defeitos associados, como PCA, CIV e TF ocasionalmente estão presentes.

ICC se desenvolve precocemente no início da vida, com insuficiência respiratória e baixo ganho de peso. Sopro contínuo e pulsos céleres podem estar presentes. O ECG mostra hipertrofia biventricular e a radiografia de tórax mostra cardiomegalia e aumento da trama vascular pulmonar.

Correção cirúrgica precoce (anastomose da PA anômala ao TP) está indicada.

X. ESTENOSE MITRAL CONGÊNITA

Patologia e Fisiopatologia

1. Estenose mitral (EM) congênita isolada é muito rara. A obstrução mitral geralmente ocorre em mais de um nível; pode ocorrer nas cúspides da valva (fusão das cúspides), no anel valvar (hipoplasia do anel valvar), nos músculos papilares (músculo papilar único ou "valva mitral em paraquedas"), nas cordas (cordas espessadas e com fusão) ou na região supravalvar (anel mitral supravalvar). As comissuras da valva mitral são mal desenvolvidas.
2. Valva mitral em paraquedas é uma condição em que todas as cordas se inserem em um único músculo papilar, causando obstrução à entrada de sangue no VE.
3. EM congênita frequentemente faz parte do "complexo de Shone", que consiste em todas ou algumas das seguintes anormalidades: anel mitral supravalvar, EM (de vários tipos, como descrito anteriormente), estenose aórtica valvar e/ou subvalvar, hipoplasia do arco aórtico e CoAo.

Manifestações Clínicas

1. Na EM grave, pode ocorrer taquipneia e dispneia, congestão venosa e/ou edema pulmonar e insuficiência cardíaca direita.
2. Na estenose leve, os achados clínicos são semelhantes aos descritos para a forma adquirida (*i. e.*, EM reumática) (Cap. 13).

Conduta

1. EM leve a moderada pode ser tratada com medidas habituais para congestão.
2. Em bebês e crianças com EM grave, intervenção percutânea com balão ou cirurgia pode estar indicada.

a. Dilatação da valva com balão pode ser tentada, mas, geralmente, não é bem-sucedida.
b. Cirurgia pode ser indicada se a dilatação com balão não for bem-sucedida ou se a insuficiência mitral grave ocorrer após o procedimento com balão.
c. Cirurgicamente, um anel supravalvar pode ser ressecado, e as cordas espessadas e fundidas podem ser separadas, mas comissurotomia geralmente não é possível. Ocasionalmente, pode ser necessária a troca valvar mitral. Um tubo do AE para o VE é uma opção pouco usual.

3. Fibrilação atrial recorrente, fenômenos tromboembólicos e hemoptise são indicações para intervenção.

XI. ESTENOSE DE VEIA PULMONAR

Esta anomalia é muito rara e pode ser congênita (ou "primária") ou adquirida.

A. Estenose Primária de Veia Pulmonar

Patologia

1. Embora ela possa ocorrer em apenas uma veia pulmonar (VP), é mais frequente o acometimento de múltiplas veias, e a gravidade pode ser progressiva, levando à obstrução parcial ou total do fluxo sanguíneo. O número de VP acometidas e a gravidade determinam o momento e a intensidade dos sintomas.
2. Mais de 50% dos pacientes com estenose de VP apresentam outros defeitos cardíacos associados.
3. A fisiopatologia é semelhante à da estenose mitral, levando a edema pulmonar e hipertensão pulmonar.

Manifestações Clínicas

1. Bebês com esta doença apresentam sintomas respiratórios precocemente (taquipneia e pneumonias recorrentes).
2. A radiografia de tórax pode mostrar edema pulmonar difuso ou localizado, dependendo do número de VP envolvidas.
3. A ecocardiografia bidimensional mostra sinais de estenose de VP. Fluxo venoso pulmonar turbulento ao mapeamento de fluxo em cores levanta a suspeita de estenose de VP. Fluxo monofásico ou velocidade de fluxo > 1,7 m/s indicam estenose funcionalmente significativa. Em geral, a velocidade de fluxo diastólico inicial é < 1,0 m/s e a velocidade de fluxo pré-sistólica é menor.
4. O diagnóstico é estabelecido pela angiotomografia com múltiplos detectores. A angiografia fornece imagens mais detalhadas das VP. A cintilografia pode mostrar redução do fluxo sanguíneo pela porção afetada do pulmão.

5. O prognóstico é muito ruim em pacientes com envolvimento da maioria ou de todas as VP. Pacientes com envolvimento de apenas 1 ou 2 VP têm evolução mais benigna.

Conduta

Tanto a intervenção cirúrgica quanto a percutânea apresentam desfechos ruins a longo prazo, com recorrência em 1 a 6 meses. Transplante pulmonar pode ser uma opção em pacientes selecionados.

B. Estenose Adquirida de Veia Pulmonar

Causas

1. Após cirurgia para drenagem anômala total de veias pulmonares (DATVP) em crianças (ocorre em aproximadamente 10% dos casos).
2. Em adultos, a causa mais comum de estenose de VP é procedimento de ablação por radiofrequência para o tratamento de fibrilação atrial. Neoplasias, sarcoidose ou mediastinite fibrosante são causas raras.

Conduta

1. A angioplastia com balão dos vasos acometidos geralmente apresenta bons resultados iniciais, mas reestenose ocorre em mais de 50% dos pacientes em 1 ano.
2. Angioplastia com balão com lâminas e *stents* podem ter maiores taxas de sucesso.

XII. ANOMALIAS VENOSAS SISTÊMICAS

Existem diversas anomalias do sistema venoso sistêmico, algumas delas com pouca importância fisiológica. Outras anomalias têm significância cirúrgica ou causam cianose. Duas anomalias venosas sistêmicas bem conhecidas são (1) persistência da veia cava superior (VCS) esquerda e (2) interrupção infra-hepática da veia cava inferior (VCI) com continuação pela ázigos.

A. Anomalias da Veia Cava Superior

1. VCS esquerda drenando para o AD.
   a. A VCS esquerda está conectada ao seio coronariano, como parte da VCS bilateral (Fig. 10-2, *A*). Raramente, a VCS direita está ausente (Fig. 10-2, *B*). Uma veia inominada em ponte está presente em 60% dos casos.
   b. VCS esquerda persistente isoladamente não causa sintomas ou sinais. O exame físico cardíaco é totalmente normal. A radiografia de tórax pode mostrar a sombra da VCS esquerda ao longo da borda mediastinal esquerda superior. Há alta prevalência de desvio do eixo da onda P para a esquerda (+15 graus ou menos), incluindo “ritmo de seio coronariano”) ao ECG. Seio coronariano dilatado à ecocardiografia bidimensional frequentemente é a primeira dica para o diagnóstico da VCS esquerda

persistente.

c. A VCS esquerda persistente não necessita tratamento.

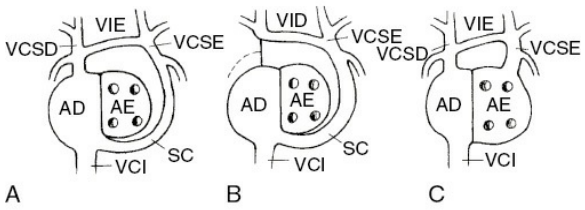


FIGURA 10-2

Diagrama esquemático da veia cava superior esquerda (VCSE) persistente. ***A***, VCSE drenando via seio coronariano (SC) para o átrio direito (AD). A veia inominada esquerda (VIE) e a veia cava superior direita (VCSD) são adequadas. ***B***, De forma incomum, há atresia da VCSD. O SC é dilatado, pois recebe sangue das porções superiores direita e esquerda do corpo. ***C***, Há ausência do SC e a VCSE drena diretamente para o átrio esquerdo (AE). O septo interatrial é íntegro. VCI, veia cava inferior; VID, veia inominada direita.

2. VCS esquerda persistente drenando para o AE (Fig. 10-2, C).

a. VCS esquerda persistente raramente drena para o AE, na ausência do seio coronariano, causando cianose (8% dos casos). Anomalias cardíacas associadas, geralmente cianóticas, quase sempre estão presentes.

b. É necessária a correção cirúrgica.

B. Anomalias da Veia Cava Inferior

1. Interrupção da VCI com continuação pela ázigos.

a. Em vez de receber as veias hepáticas e drenar para o AD, a VCI drena pelo sistema ázigos, que se encontra dilatado, para a VCS direita e, finalmente, para o AD (Fig. 10-3, *A*). As veias hepáticas se conectam diretamente ao AD. VCS bilateral também é comum. Este tipo foi relatado em aproximadamente 3% das crianças com cardiopatias congênitas (CC).

b. VCI com continuação pela ázigos frequentemente se associa a CC cianóticas complexas, incluindo síndrome de poliesplenia. Nenhum caso foi relatado em associação *à* síndrome de asplenia.

c. Este defeito cria dificuldades para a manipulação de cateteres durante o cateterismo cardíaco, e pode tornar mais difícil a correção cirúrgica de outra CC.

d. Não há necessidade de correção cirúrgica desta anomalia venosa intrinsecamente.

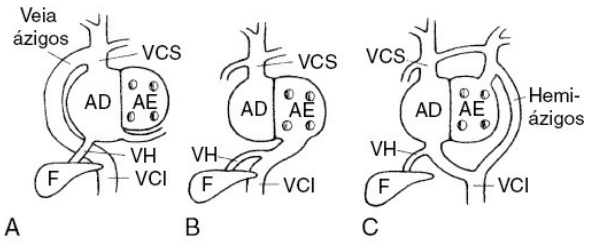


FIGURA 10-3

Diagrama esquemático de anormalidades selecionadas da veia cava inferior (VCI). ***A***, Interrupção da VCI com continuação pela ázigos, a anormalidade mais comum da VCI. A veia hepática (VH) se conecta diretamente ao átrio direito (AD). ***B***, VCI direita drenando para o átrio esquerdo (AE). ***C***, Ausência da VCI direita. A VCI drena para a veia cava superior esquerda, AE e AD, através da porção hepática da VCI. F, fígado; VCS, veia cava superior.

2. **VCI drenando para o AE**. Esta *é uma* condição extremamente rara, em que o VCI recebe as veias hepáticas e se curva em direção ao AE, drenando diretamente para ele (Fig. 10-3, *B*), causando cianose. A correção cirúrgica é indicada.
3. **Ausência da VCI direita**. VCI esquerda dominante, na ausência de VCI direita, drenando para o AE através do sistema hemiázigos do lado esquerdo e por VCS esquerda persistente, causando cianose (Fig. 10-3, *C*).

XIII. ANEL VASCULAR

Prevalência

Anel vascular relatado representa menos de 1% das CC, mas é provável que este número seja subestimado.

Patologia

1. Anel vascular se refere a um grupo de anomalias do arco aórtico e da artéria pulmonar que causam sintomas respiratórios ou problemas para alimentação.
2. O anel vascular pode ser dividido em dois grupos: completo (ou verdadeiro) e incompleto.
   a. No anel vascular completo, as estruturas vasculares anormais formam um círculo completo ao redor da traqueia e do esôfago. Inclui (1) duplo arco aórtico e (2) arco aórtico à direita com ligamento arterioso esquerdo.
   b. O anel vascular incompleto compreende anomalias vasculares que não foram um círculo completo ao redor da traqueia e do esôfago, mas causam compressão dessas estruturas. Inclui (1) artéria inominada anômala, (2) artéria subclávia direita aberrante e (3) artéria pulmonar esquerda anômala (“*sling* vascular”).
3. A patologia dos cinco principais tipos de anéis vasculares está apresentada a seguir:
   a. **Duplo arco aórtico** é o tipo de anel vascular mais comum (40%) (Fig. 10-4). Os arcos aórticos direito e esquerdo circulam completamente e comprimem a traqueia e

o esôfago, causando insuficiência respiratória e problemas para alimentação no início da vida. Ambos os arcos aórticos dão origem a dois ramos, cada um originando a artéria carótida comum e as artérias subclávias. O arco aórtico direito geralmente é maior que o arco esquerdo. Esta condição geralmente é uma anomalia isolada; no entanto, ocasionalmente, está associada a outras CC, como TGA, CIV, *truncus arteriosos* persistente, TF e CoAo.

b. **Arco aórtico à direita com ligamento arterioso esquerdo**. Dependendo da morfologia da ramificação do arco, diferentes tipos podem ocorrer.

(1) Na forma mais frequente (65%), o arco aórtico direito dá origem à artéria carótida esquerda e, então, à artéria carótida direita, seguida da artéria subclávia direita e, por último, artéria subclávia esquerda (figura à esquerda da anatomia, na Fig. 10-4). O anel é completado por um ligamento arterioso à esquerda, que conecta a artéria subclávia à AP esquerda. A artéria subclávia esquerda frequentemente se origina de um divertículo retroesofágico (chamado de divertículo de Kommerell). Aproximadamente 10% dos casos têm associação a um defeito intracardíaco.

(2) No segundo tipo (que ocorre em aproximadamente 35% dos casos), a artéria inominada esquerda se origina do arco aórtico, em espelho, como o primeiro ramo, seguida da artéria carótida direita *e da artéria subclávia direita. Um canal arterial (ou ligamento) à esquerda se conecta à* aorta descendente e *à* AP esquerda proximal (figura à direita da anatomia na Fig. 10-4). Mais de 90% dos pacientes com essa anomalia têm CC associada, principalmente TF e *truncus arteriosus* persistente.

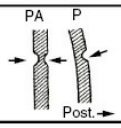
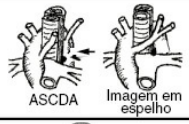
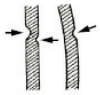
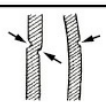
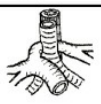
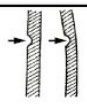
	Anatomia	Esofag-Ba	Radiografia de tórax	Sintomas	Tratamento
Duplo arco aórtico			Compressão anterior da traqueia	Dificuldade respiratória no início da vida Disfunção da deglutição	Divisão cirúrgica do menor arco
Arco aórtico à direita com ligamento arterioso esquerdo			Arco aórtico à direita	Dificuldade respiratória leve no início da vida Disfunção da deglutição	Divisão cirúrgica do ligamento arterioso esquerdo
Artéria inominada anômala		Normal	Compressão anterior da traqueia	Estridor e/ou tosse no início da vida	Tratamento conservador Sutura cirúrgica da artéria para o esterno (±)
Artéria subclávia direita aberrante				Disfunção da deglutição ocasional	Geralmente não é necessário tratamento
"*Sling* vascular"			Enfisema/atelectasia do lado direito Compressão posterior da traqueia	Sibilos e episódios de cianose desde o nascimento	Divisão cirúrgica da APE (a partir da APD) e anastomose ao TP

FIGURA 10-4

Resumo e características clínicas do anel vascular. APD, artéria pulmonar direita; APE, artéria pulmonar esquerda; ASCDA, artéria subclávia direita aberrante; Esofag-Ba, esofagograma com bário; lig.; ligamento; P, incidência perfil; PA, incidência posteroanterior; post., posterior; TP, tronco pulmonar.

c. Na **artéria inominada anômala**, a artéria se origina muito à esquerda do arco e comprime a traqueia, causando sintomas respiratórios leves (ver Fig. 10-4). Esta anomalia frequentemente se associa a outras CC, como CIV.

d. Na **artéria subclávia direita aberrante**, a artéria se origina de forma independente a partir da aorta descendente, e tem trajeto por trás do esôfago, causando problemas leves para alimentação (Fig. 10-4). É a anomalia mais comum do arco (ocorrendo em 0,5% da população geral) e não causa sintomas. Frequentemente, é uma anomalia isolada, mas pode estar associada *à* TF com arco aórtico à esquerda, CoAo ou interrupção do arco aórtico. A incidência é muito alta (38%) na síndrome de Down com CC.

e. **AP esquerda anômala (“*sling* vascular”)** é uma anomalia rara em que a AP esquerda se origina da AP direita (Fig. 10-4). Para chegar ao pulmão esquerdo, o trajeto da artéria anômala é sobre a porção proximal do brônquio principal direito, atrás da traqueia e na frente do esôfago, em direção ao hilo do pulmão esquerdo. Assim, podem ocorrer tanto sintomas respiratórios quanto problemas para alimentação (como tosse, sibilos, estridores e episódios de engasgos, cianose ou apneia). Esta anomalia frequentemente está associada a outras CC, como PCA, CIV, CIA, canal atrioventricular ou ventrículo único.

Manifestações Clínicas

1. Insuficiência respiratória e problemas para alimentação de graus variáveis aparecem em diferentes idades.
2. O exame físico revela roncos de intensidades diferentes. O exame cardíaco é normal.
3. O ECG é normal.
4. A radiografia de tórax pode revelar compressão da traqueia preenchida com ar, pneumonia aspirativa ou atelectasia. O esofagograma com bário geralmente é diagnóstico (Fig. 10-4), exceto na artéria inominada anômala.
5. A ecocardiografia é muito útil, mas limitada para o diagnóstico completo do anel vascular e dos defeitos intracardíacos associados.

Diagnóstico

1. **Esofagograma com bário** geralmente é diagnóstico para a maioria dos anéis vasculares (ver esofagograma com bário na Fig. 10-4).
   a. No duplo arco aórtico, dois grandes entalhes estão presentes em ambos os lados (o

direito é maior) na incidência posteroanterior (PA), e um entalhe posterior é observado na incidência perfil.

b. No arco aórtico à direita com ligamento arterioso esquerdo, há um grande entalhe do lado direito e um entalhe muito menor no lado esquerdo. Um entalhe posterior, pequeno ou grande, também está presente na incidência perfil.

c. Na artéria inominada esquerda anômala, o esofagograma com bário é normal.

d. Na artéria subclávia direita aberrante, há um entalhe pequeno e oblíquo, que se estende em direção ao ombro direito, na incidência PA, e um pequeno entalhe posterior na incidência perfil.

e. No *sling* vascular, um entalhe anterior do esôfago na incidência perfil, no nível da carina, é característico. Este é o único anel vascular que causa entalhe esofágico anterior. Um entalhe à direita é observado na incidência PA. O pulmão direito é hipertransparente e apresenta atelectasia, com infiltrados pulmonares.

2. A TC e a ressonância magnética nuclear (RMN) frequentemente são utilizadas para o diagnóstico final da anomalia. Elas são muito úteis, pois revelam não apenas a posição das estruturas vasculares, como também as estruturas traqueobrônquicas e esofágicas e suas relações com as estruturas vasculares. A RMN é proposta como um excelente substituto para a angiografia.
3. Ocasionalmente, a angiografia está indicada para confirmar o diagnóstico.

Conduta

Clínica

1. Pacientes assintomáticos não necessitam de tratamento cirúrgico.
2. Em bebês com sintomas leves, alimentação cuidadosa com alimentos pastosos e tratamento agressivo das infecções pulmonares estão indicados.

Cirúrgica

1. Indicações e momento. Insuficiência respiratória e história de pneumonia recorrente e crises de apneia são indicações para intervenção cirúrgica.
2. Cirurgias.

a. Duplo arco aórtico. É realizada a divisão do menor arco. É muito importante saber qual o arco dominante, pois a toracotomia geralmente *é realizada do lado* do menor arco. A taxa de mortalidade cirúrgica é < 5%.

b. Arco aórtico à direita e ligamento arterioso esquerdo. São realizadas a ligadura e a divisão do ligamento por toracotomia esquerda. Se for encontrado um divertículo de Kommerell, ele é ressecado e a artéria subclávia esquerda é transferida para a artéria carótida esquerda. O taxa de mortalidade é < 5%.

c. Artéria inominada anômala. A artéria inominada é suspensa até o esterno posterior

por toracotomia anterolateral direita.

d. Artéria subclávia direita aberrante. A cirurgia consiste em divisão da artéria aberrante e translocação para a artéria direita comum. Esta cirurgia é realizada apenas em pacientes sintomáticos com disfagia.

e. Artéria pulmonar esquerda anômala. São realizados divisão e reimplante da AP esquerda ao TP, geralmente por esternotomia mediana com uso de circulação extracorpórea.

3. Complicações. Em bebês que realizam cirurgia por sintomas graves, a obstrução das vias aéreas pode persistir por semanas ou meses após a cirurgia. Seguimento respiratório cuidadoso *é necessário no período pós-operatório.*

PARTE IV

DOENÇAS CARDÍACAS ADQUIRIDAS

Nesta parte, serão apresentadas cardiomiopatias, endocardite infecciosa, miocardite, pericardite, doença de Kawasaki, febre reumática aguda, doença cardíaca valvar, tumores cardíacos e problemas cardíacos que podem estar associados a doenças sistêmicas específicas.

Capítulo 11

Doenças Primárias do Miocárdio (Cardiomiopatias)

A doença primária do miocárdico acomete o músculo do coração em si e não está associada à doença cardíaca congênita, valvar, coronariana ou a comprometimentos sistêmicos. A cardiomiopatia tem sido classificada em três tipos, com base nas características anatômicas e funcionais: (1) hipertrófica, (2) dilatada (ou congestiva) e (3) restritiva (Fig. 11-1). Recentemente, duas novas classificações foram adicionadas: cardiomiopatia arritmogênica e não compactação ventricular esquerda. Os diferentes subtipos de cardiomiopatia são funcionalmente diferentes uns dos outros, bem como as demandas de tratamento.

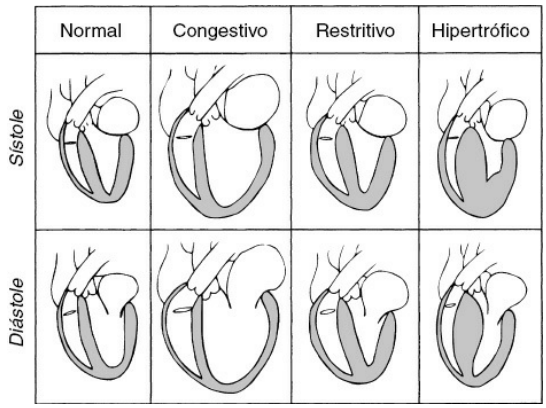


FIGURA 11-1

Diagrama da incidência oblíqua anterior esquerda do coração em diferentes tipos de cardiomiopatia ao final da sístole e final da diástole. *Congestivo* corresponde à cardiomiopatia *dilatada*, assim como utiliza-se no texto. *(De Goldman MR, Boucher CA: Values of radionuclide imaging techniques in assessing cardiomyopathy. Am J Cardiol 1980; 46: 1232-1236.)*

I. CARDIOMIOPATIA HIPERTRÓFICA

Em cerca de 30% a 60% dos casos, a cardiomiopatia hipertrófica (CMH) parece ser transmitida geneticamente como um traço autossômico dominante e, nos demais casos, é de ocorrência esporádica. A CMH é a causa mais comum de morte cardíaca súbita em adolescentes e adultos jovens, principalmente entre atletas.

Patologia e Fisiopatologia

1. Há presença de uma hipertrofia ventricular massiva. Apesar da hipertrofia septal assimétrica (HSA) – conhecida anteriormente como estenose subaórtica hipertrófica (ESAoH) idiopática – ser a causa mais comum, às vezes ocorre uma hipertrofia concêntrica com espessamento simétrico do VE. Ocasionalmente, pode haver desenvolvimento de uma obstrução intracavitária durante a sístole, em parte em virtude da movimentação anterior sistólica (MAS) da valva mitral contra o septo hipertrofiado, chamada de cardiomiopatia hipertrófica obstrutiva (CMHO).
2. A tão conhecida cardiomiopatia hipertrófica apical é uma variação da CMH, na qual a hipertrofia está confinada ao ápice ventricular esquerdo, sem obstrução intracavitária (e com ondas T negativas gigantes ao ECG). Este subtipo está presente em aproximadamente 25% dos pacientes com CMH no Japão e em menos de 25% em outas partes do mundo.
3. O miocárdio em si apresenta um estado contrátil aumentado, mas o enchimento ventricular diastólico encontra-se comprometido pela rigidez anormal do VE. Isso pode levar ao aumento do AE e à congestão venosa pulmonar, produzindo sintomas congestivos (dispneia de esforço, ortopneia, dispneia noturna paroxística).
4. Cerca de 80% do volume sistólico ejetado pelo VE ocorre na parte inicial da sístole, quando há obstrução pequena ou inexistente, resultando em um aumento acentuado do pulso arterial.
5. Um aspecto único da CMHO é a variabilidade no grau de obstrução de tempo em tempo.
   a. A obstrução do débito do VE piora quando o volume do VE é reduzido (assim como é observado com agentes inotrópicos positivos, redução do volume sanguíneo, RVS baixa e assim por diante).
   b. A obstrução diminui quando o volume sistólico do VE aumenta (agentes inotrópicos negativos, elevação da perna, transfusão de sangue, RVS elevada e assim por diante).
6. Angina, síncope e arritmias ventriculares podem levar à morte súbita.
7. Cerca de 10% a 20% das crianças com mães diabéticas desenvolvem uma forma transitória de CMH com ou sem obstrução de VSVE. As crianças com síndrome de LEOPARD geralmente têm CMHO (Tabela 1-1).

Manifestações Clínicas

1. Em torno de 30% a 60% dos casos são observados em adolescentes ou adultos jovens com histórico familiar positivo. Fadiga fácil, dispneia, palpitação ou angina podem ser a queixa na apresentação.
2. Um aumento acentuado do pulso arterial é característico. Um sopro de ejeção sistólico tardio pode ser audível na borda esternal esquerda média e alta ou no ápice. Um sopro holossistólico (da IM) está ocasionalmente presente. A intensidade e até mesmo a presença do sopro cardíaco variam de exame para exame em pacientes com CMHO.
3. O ECG pode mostrar HVE, alterações ST-T, ondas Q profundas anormais com ondas R diminuídas ou ausentes nas derivações precordiais esquerdas (DPE) e arritmias. Ocasionalmente, ondas T negativas “gigantes” são vistas nas DPE em pacientes com cardiomiopatia hipertrófica apical.
4. As radiografias de tórax podem mostrar discreto aumento do VE com coração globoso.
5. Avaliações ecocardiográficas podem demonstrar o seguinte:
   a. Hipertrofia de VE pode ser observada como hipertrofia concêntrica, hipertrofia segmentar localizada, hipertrofia septal assimétrica (HSA) ou localizada no ápice.
   b. A HSA está presente quando a espessura do septo é pelo menos 1,4 vez maior que a espessura da parede posterior do VE.
   c. No tipo obstrutivo, pode ser demonstrada a movimentação sistólica anterior (MAS) da valva mitral. O gradiente de pico ao Doppler na VSVE de ≥ 30 mmHg indica um tipo obstrutivo.
   d. Em adultos, a espessura da parede diastólica do VE ≥ 15 mm (ou, na ocasião, 13 ou 14 mm), geralmente com dimensão de VE < 45 mm, é aceita como CMH. Em crianças, um escore z ≥ 2 é compatível com o diagnóstico.
   e. Atletas altamente treinados podem apresentar hipertrofia de VE, mas espessura da parede do VE ≥ 13 mm não é muito comum. Além disso, está sempre associada a uma cavidade aumentada de VE (com dimensão diastólica do VE > 54 mm, com variação de 55 a 63 mm). Assim, atletas adultos treinados com espessura de parede de VE > 16 mm e sem dilatação da cavidade de VE provavelmente apresentam CMH.
   f. O exame do fluxo mitral com Doppler demonstra sinais de disfunção diastólica com redução da velocidade E, aumento da velocidade A e redução na relação E/A (em geral, < 0,8) (Fig. 11-2). Essas anormalidades não são, no entanto, específicas para CMH; elas também são observadas na cardiomiopatia dilatada.

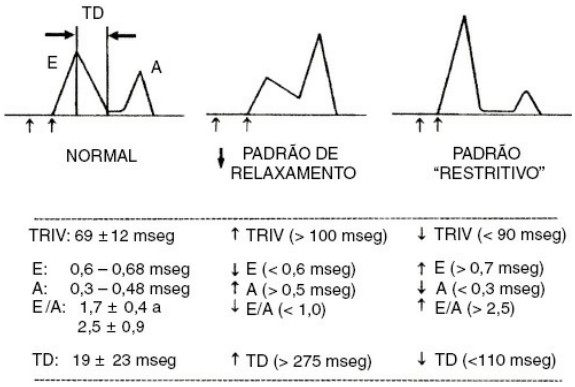


FIGURA 11-2

Exemplos de disfunções diastólicas observadas em diferentes tipos de cardiomiopatia. A, onda A (a velocidade de uma segunda onda que coincide com a contração atrial); TD: tempo de desaceleração (tempo a partir do pico da onda E até o ponto em que a velocidade diastólica de desaceleração alcança o basal); E, onda E (a velocidade de um pico inicial que coincide com o início do enchimento ventricular); E/A, relação da velocidade da onda E e onda A; TRIV, tempo de relaxamento isovolumétrico (mensurado a partir do final do fluxo de saída ventricular até o início da onda E; entre 2 setas pequenas). *(Modificada de Park MK: Park´s Pediatric Cardiology for Practitioners, ed 6, Philadelphia, Mosby, 2014.)*

6. História natural.
   a. A obstrução pode estar ausente, estável ou progressiva (principalmente em indivíduos com predisposição genética).
   b. A morte súbita pode ocorrer durante o exercício, principalmente naqueles com episódios de taquicardia ventricular.
   c. A fibrilação atrial pode causar infarto.

Conduta

1. As metas na conduta são para (1) reduzir a obstrução da VSVE (pela redução da contratilidade do VE e pelo aumento do volume do VE), (2) aumentar a complacência ventricular e (3) evitar a morte súbita (pela prevenção e tratamento das arritmias ventriculares). No entanto, a maioria das modalidades terapêuticas utilizadas não reduz significativamente a taxa de mortalidade.
2. Cuidado geral.
   a. Os pacientes com CMH devem evitar o exercício extenuante ou esportes competitivos, independentemente de idade, gênero, sintomas, obstrução da VSVE ou tratamento.
   b. Parentes de primeiro grau e outros membros da família devem ser avaliados.
3. Um bloqueador beta-adrenérgico (tal como propranolol, atenolol ou metoprolol) ou um bloqueador de canal de cálcio (principalmente verapamil) são os fármacos de escolha no subgrupo obstrutivo. Tais fármacos reduzem o grau de obstrução, diminuem a incidência de angina e têm atividade antiarrítmica.

a. Um tratamento com a associação de atenolol e verapamil pode ser considerado naqueles pacientes com grave hipertrofia do VE e obstrução grave da VSVE.
b. Em crianças pequenas, o propranolol é o fármaco de escolha pela formulação líquida e perfil de poucos efeitos colaterais. A dosagem é de 2 a 5 mg/kg/dia com administração dividida em 3 doses, com meta de frequência cardíaca de 80 a 100 batimentos por minuto.
c. Em crianças mais velhas, em geral, utiliza-se o atenolol.
d. Em bebês de mães diabéticas, os bloqueadores beta-adrenérgicos são utilizados quando a obstrução da VSVE está presente. Na maioria desses bebês, a hipertrofia de VE se resolve espontaneamente nos primeiros 6 a 12 meses de vida.

4. O tratamento profilático tanto com bloqueadores beta-adrenérgicos como com verapamil é controverso em pacientes sem obstrução da VSVE. Alguns são a favor do uso profilático desses fármacos, mesmo na ausência de obstrução da VSVE; outros limitam o tratamento com fármaco profilático para pacientes jovens com um histórico familiar de morte súbita prematura e para aqueles com HVE particularmente marcante.
5. Os seguintes fármacos são contraindicados: digitálicos, outros agentes inotrópicos e vasodilatadores tendem a aumentar a obstrução da VSVE; diuréticos podem reduzir o volume do VE e aumentar a obstrução da VSVE (mas podem ser utilizados em doses pequenas para melhorar os sintomas respiratórios).
6. É possível considerar a miectomia-miotomia de Morrow ou a ablação percutânea alcoólica para pacientes refratários aos fármacos e com obstrução da VSVE.
a. No procedimento de Morrow, o septo hipertrofiado do VE é ressecado através de uma abordagem transaórtica para redução da obstrução.
b. Na ablação alcoólica, álcool absoluto é injetado no ramo perfurante septal alvo da artéria coronária descendente anterior esquerda para produzir IAM “controlado”.
7. O cardioversor-desfibrilador implantável (CDI) tem provado ser eficaz na prevenção da morte súbita. Os seguintes fatores são de risco para morte súbita na CMH e podem ser indicações para um CDI.
a. Parada cardíaca anterior (fibrilação ventricular)
b. Taquicardia ventricular sustentada espontânea (definida como três ou mais batimentos a ≥ 120 batimentos/min no ECG Holter)
c. Histórico familiar de morte súbita prematura
d. Síncope sem explicação, particularmente em pacientes jovens
e. Espessura de VE ≥ 30 mm, particularmente em adolescentes e adultos jovens
f. TV não sustentada
g. PA anormal ao exercício (resposta atenuada ou hipotensão)
8. Arritmias cardíacas.
a. Arritmias ventriculares são tratadas com propranolol, amiodarona e outros agentes

antiarrítmicos, guiados por monitoramento com ECG ambulatorial seriado.

b. A fibrilação atrial (FA) ocorre mais comumente em pacientes com aumento de AE. Para uma FA de início recente, é recomendada a cardioversão elétrica seguida de anticoagulação com warfarina (superior a ácido acetilsalicílico). A amiodarona é, em geral, considerada como o agente mais eficaz na prevenção da recorrência de FA.

II. CARDIOMIOPATIA DILATADA (CONGESTIVA)

Causas

1. A cardiomiopatia dilatada (CMD) é a forma mais comum de cardiomiopatia. A causa da condição é idiopática em cerca de 50% dos casos. Dentre as causas conhecidas de CMD estão: miocardite (46%) e doenças neuromusculares (aproximadamente 25%), seguidas por cardiomiopatia familiar, miocardite ativa e outros. Algumas causas de cardiomiopatia dilatada idiopática podem ser o resultado de miocardite subclínica.
2. Alguns pacientes com CMD idiopática podem apresentar cardiomiopatia induzida por taquicardia, a qual está relacionada com taquicardia crônica (em geral, taquicardia atrial ou supraventricular).
3. Outras causas raras de CMD incluem causas infecciosas além da infecção por vírus (bactérias, fungos, protozoários, riquétsia), alterações endocrinometabólicas (hiper e hipotireoidismo, catecolaminas em excesso, diabetes, hipocalcemia, hipofosfatemia, doença de armazenamento de glicogênio, mucopolissacaridose) e alterações nutricionais (kwashiorkor, beribéri, deficiência de carnitina).
4. Agentes cardiotóxicos, como doxorrubicina e doenças sistêmicas (tal como doenças de tecido conectivo) podem também causar cardiomiopatia dilatada.

Patologia e Fisiopatologia

1. Na CMD, a deficiência de contração sistólica está associada à dilatação de todas as quatro câmaras cardíacas. A dilatação do átrio é proporcional à dilatação ventricular.
2. A formação de trombo intracavitário é comum na porção apical das cavidades ventriculares e nos apêndices atriais, e pode levar à embolia pulmonar e sistêmica.

Manifestações Clínicas

1. Fadiga, fraqueza e sintomas de alteração cardíaca esquerda (p. ex., dispneia aos esforços, ortopneia) podem estar presentes.
2. Ao exame físico, sinais de ICC (p. ex., taquicardia, crepitações pulmonares, pulsos fracos, estase jugular, hepatomegalia) podem estar presentes; assim como uma B3 evidente com ou sem ritmo de galope. Um sopro sistólico suave de IM ou IT pode ser audível.
3. O ECG comumente mostra taquicardia sinusal, HVE e alterações ST-T.

4. Radiografias de tórax mostram cardiomegalia generalizada, geralmente com sinais de congestão venosa pulmonar.
5. Avaliações ecocardiográficas são diagnósticas e podem incluir achados inesperados em um paciente assintomático.
   a. Dilatação marcante de VE e VD com baixa contratilidade. O AE pode estar aumentado.
   b. Redução na fração de encurtamento (ΔD) e fração de ejeção.
   c. Pode haver presença de trombo intracavitário e derrame pericárdico.
   d. A análise do fluxo mitral ao Doppler mostra uma redução na velocidade E e uma diminuição na relação E/A: sinais não específicos (Fig. 11-2).
6. Apesar de a avaliação ecocardiográfica ser diagnóstica, a cateterização cardíaca pode ser útil (1) para excluir anomalia de artéria coronária, (2) predizer a etiologia e prognóstico pela obtenção de biópsia endomiocárdica e (3) avaliar possíveis transplantes cardíacos, incluindo mensuração da resistência vascular pulmonar.
7. A deterioração progressiva é mais a regra do que a exceção em muitos pacientes. Arritmias cardíacas, embolia pulmonar ou sistêmica e ICC são causas comuns de morte. No entanto, uma revisão recente da literatura em crianças sugere que aproximadamente um terço morre, um terço se recupera completamente e um terço melhora com alguma disfunção cardíaca residual.

Conduta

1. A ICC é tratada com digoxina, diuréticos (furosemida, espironolactona), inibidores da ECA (captopril, enalapril), repouso na cama e restrição de atividade física. Pacientes com doença crítica podem requerer intubação, ventilação mecânica e administração de agentes inotrópicos de ação rápida (dobutamina, dopamina).
2. Agentes antiplaquetários (ácido acetilsalicílico) devem ser iniciados. A anticoagulação com warfarina pode estar indicada. Caso forem detectados trombos, eles devem ser tratados agressivamente com heparina, inicialmente, e depois trocados para terapia com warfarina de longo prazo.
3. Pacientes com arritmias podem ser tratados com amiodarona ou outros agentes antiarrítmicos. A amiodarona é eficaz e relativamente segura em crianças; para bradicardia sintomática, um marca-passo cardíaco pode ser necessário. Pode-se considerar um cardioversor desfibrilador implantável (CDI).
4. Os efeitos benéficos de agentes bloqueadores beta-adrenérgicos (de alguma forma heterodoxa, dada à menor contratilidade) têm sido relatados em adultos e pacientes pediátricos. A evidência recente sugere que a ativação do sistema nervoso simpático pode ter efeitos cardíacos deletérios em corações insuficientes (mais do que representar um mecanismo compensatório importante, como se pensava

tradicionalmente). Bloqueadores beta-adrenérgicos podem exercer efeitos benéficos por um efeito cronotrópico negativo com reduzida demanda de oxigênio, redução na toxicidade de catecolaminas, inibição da vasoconstrição mediada simpaticamente ou redução de arritmias ventriculares potencialmente letais. Dentre os bloqueadores beta-adrenérgicos, o carvedilol é preferível, em razão da atividade vasodilatadora adicional do fármaco.

5. Se for considerada a deficiência de carnitina como a causa da cardiomiopatia, a suplementação de carnitina deve ser iniciada.
6. Um relato preliminar sugere que a administração de hormônio de crescimento humano recombinante (0,025 a 0,04 mg/kg/dia por 6 meses) pode melhorar a fração de ejeção do VE, aumentar a espessura de VE, reduzir o tamanho da câmara e melhorar o débito cardíaco.
7. A utilidade de agentes imunossupressores – incluindo esteroides, ciclosporina e azatioprina – permanece sem comprovação.
8. Muitas dessas crianças podem-se tornar candidatas ao transplante cardíaco.

III. CARDIOMIOPATIA POR DOXORRUBICINA

Etiologia e Patologia

1. A cardiomiopatia por doxorrubicina está se tornando uma das causas mais comuns de ICC crônica em crianças. Sua prevalência não tem relação linear com a dose, ocorrendo em 2% a 5% dos pacientes que receberam uma dose cumulativa de 400 a 500 mg/m^2 e em até 50% dos pacientes que receberam mais de 1.000 mg/m^2 de doxorrubicina (Adriamicina®).
2. Os fatores de risco para desenvolvimento de cardiomiopatia por doxorrubicina incluem os seguintes:
   a. Pacientes que receberam doses cumulativas de antraciclinas > 360 mg/m^2. Eles têm 40 vezes mais probabilidade de morrer do que aqueles que receberam < 240 mg/m^2.
   b. Idade inferior a 4 anos.
   c. Radioterapia cardíaca concomitante.
   d. Um regime de dosagem com doses maiores e menos frequentes tem surgido como um fator de risco, mas não foi comprovado.
3. Dilatação de VE, diminuição na contratilidade e elevação na pressão de enchimento VE estão presentes.

Manifestações Clínicas

1. Os pacientes têm um histórico de receber doxorrubicina, com o início de sintomas em 2 a 4 meses e, raramente, anos, após completar o tratamento.

2. Os pacientes geralmente são assintomáticos até o desenvolvimento de sinais de ICC. A taquipneia e a dispneia de esforço são queixas de apresentação frequentes. Sinais de ICC podem ocorrer no exame físico.
3. As radiografias de tórax mostram cardiomegalia com ou sem congestão pulmonar ou derrame pleural.
4. O ECG frequentemente mostra taquicardia sinusal com ocasionais alterações ST-T. Durante o tratamento com doxorrubicina, há ocorrência de um intervalo QTc prolongado em 40% dos pacientes, imediatamente após uma única dose.
5. Anormalidades de CMD ao ecocardiograma estão presentes, incluindo leve aumento no tamanho de VE, redução na espessura da parede do VE e diminuição na fração de ejeção ou fração de encurtamento. Durante o tratamento com doxorrubicina, o ecocardiograma pode mostrar redução na fração de ejeção ou fração de encurtamento (mas a interrupção do tratamento com base nessas alterações pode não ser justificada).
6. Os pacientes sintomáticos têm alta taxa de mortalidade. A taxa de sobrevida de 2 anos é cerca de 20%, e quase todos os pacientes morrem em torno de 9 anos após o início da doença.

Conduta

1. As tentativas de reduzir a cardiotoxicidade pela antraciclina têm sido realizadas em quatro direções: (1) limitação da dose de antraciclina; (2) método de administração do fármaco; (3) desenvolvimento de análogos menos cardiotóxicos e (4) administração concomitante de agentes cardioprotetores para atenuar os efeitos cardiotóxicos da antraciclina no coração.
   a. Limitação da dose cumulativa total para 400 a 500 mg/m^2 reduz a incidência de ICC para 5%, mas essa dose pode não ser eficaz no tratamento de algumas malignidades.
   b. A terapia de infusão contínua pode reduzir a lesão cardíaca evitando níveis de pico, mas um estudo recente relata a ausência de cardioproteção da infusão contínua.
   c. Os análogos da doxorrubicina, tais como idarrubicina e epirrubicina, não são comprovadamente menos tóxicos que a doxorrubicina.
   d. A administração concomitante de agentes cardioprotetores, tais como dexrazoxane (um quelante de ferro), carvedilol (um antagonista betarreceptor com propriedade antioxidante) e a coenzima Q10 mostraram alguns efeitos protetores, sem atenuar o efeito antineoplásico do fármaco. Dentre estes, a dexrazoxane parece ser mais cardioprotetora.
2. Infelizmente, no momento, não há disponível um tratamento eficaz para cardiomiopatia por doxorrubicina estabelecida. Atualmente, os seguintes

medicamentos são utilizados:

a. Digoxina, diuréticos e inibidores de ECA são úteis.

b. Betabloqueadores têm demonstrado benefícios em algumas crianças e adultos com cardiomiopatia induzida por quimioterapia.

(1) Metoprolol (iniciando com 0,1 mg/kg por dose, duas vezes ao dia, e aumentando para uma dose máxima de 0,9 mg/kg por dia) tem melhorado tanto a função sistólica do VE quanto os sintomas.

(2) Carvedilol com vasodilatador adicional e efeitos antioxidantes (12,5 mg, uma vez ao dia), administrado concomitantemente por 6 meses em pacientes recebendo Adriamicina®, demonstrou evitar a dilatação ventricular e manter a fração de ejeção em aproximadamente 70%.

3. O transplante cardíaco pode ser uma opção em pacientes selecionados.

IV. DEFICIÊNCIA DE CARNITINA

A deficiência de carnitina é uma causa rara de cardiomegalia em bebês e crianças pequenas. A deficiência de carnitina leva à diminuição da oxidação mitocondrial de ácidos graxos, resultando em armazenamento de gordura nos músculos e em alterações funcionais da musculatura cardíaca e esquelética. A carnitina é sintetizada predominantemente no fígado.

A. Deficiência Primária de Carnitina

A deficiência primária de carnitina é uma doença herdada pouco comum. A condição tem sido classificada como sistêmica ou miopática.

1. A *forma sistêmica* da doença pode-se manifestar com fraqueza muscular, cardiomiopatia (hipertrófica ou dilatada), função hepática anormal, encefalopatia e hipoglicemia durante jejum no primeiro ano de vida. Baixas concentrações de carnitina estão presentes no plasma, músculo e fígado.
2. Na *forma miopática*, a cardiomiopatia progressiva é a manifestação mais comum, com ou sem fraqueza de músculo esquelético, que se inicia aos 2 a 4 anos de idade. A biópsia revela infiltração gordurosa de fibras musculares. O ECG pode mostrar alterações de onda T. Aqueles acometidos morrem subitamente, presumidamente de arritmias.

B. Formas Secundárias de Deficiência de Carnitina

A deficiência secundária de carnitina tem sido relatada em doenças tubulares renais (com excreção excessiva de carnitina), insuficiência renal crônica (perdas excessivas de carnitina por hemodiálise), erros inatos do metabolismo com aumento nas

concentrações de ácidos orgânicos e em alguns pacientes que recebem nutrição parenteral total. O diagnóstico da condição é estabelecido pelo nível extremamente baixo de carnitina no plasma e músculo esquelético.

Tratamento

Para ambas as formas, a carnitina oral (carnitina-L: 50 a 100 mg/kg/dia, BID ou TID; dose diária máxima de 3 g) pode melhorar a função do miocárdio, reduzir a cardiomegalia e amenizar a fraqueza muscular.

V. CARDIOMIOPATIA RESTRITIVA

Prevalência e Causas

1. A cardiomiopatia restritiva é uma forma extremamente rara de cardiomiopatia, representando 5% dos casos de cardiomiopatia em crianças.
2. Pode ser idiopática ou estar associada à doença infiltrativa sistêmica (tais como esclerodermia, amiloidose e sarcoidose) ou a um erro inato do metabolismo (mucopolissacaridose). Malignidades ou tratamento com radioterapia podem resultar em cardiomiopatia restritiva.

Patologia e Fisiopatologia

1. A condição é caracterizada por uma deficiência no enchimento diastólico ventricular em decorrência de paredes ventriculares excessivamente espessas.
2. Os ventrículos apresentam-se normais em tamanho e em função sistólica. Apenas os átrios encontram-se marcadamente dilatados, um achado característico da condição.
3. Há áreas de fibrose miocárdica e hipertrofia de miócitos, ou o miocárdio pode estar infiltrado por diversos materiais.

Manifestações Clínicas

1. Pode haver história de intolerância, fraqueza e dispneia ao exercício ou dor no peito.
2. Estase jugular, hepatomegalia, B2 (P2) hiperfonética, ritmo de galope e sopro sistólico de IM ou IT podem estar presentes.
3. As radiografias de tórax mostram cardiomegalia, congestão pulmonar e derrame pleural.
4. O ECG geralmente mostra HAD e/ou HAE. Pode apresentar fibrilação atrial e paroxismos de TSV.
5. As avaliações ecocardiográficas revelam os seguintes achados:
   a. Dilatação biatrial característico com dimensões normais de VE e VD.
   b. Função sistólica normal de VE (fração de ejeção) até os últimos estágios da doença.

c. Função diastólica anormal, com aumento da velocidade E e aumento da relação E/A, e encurtamento do tempo de desaceleração (Fig. 11-2).
d. Possíveis trombos atriais.

6. A diferenciação entre cardiomiopatia restritiva e *pericardite constritiva* é importante, pois a última pode ser tratada com sucesso com pericardiotomia.
a. Na pericardite constritiva, o ecocardiograma revela um pericárdio espesso e as avaliações com Doppler mostram uma variação respiratória marcante na fase de enchimento, apesar de ambas condições apresentarem achados de disfunção diastólica semelhantes ao Doppler.
b. A cateterização cardíaca revela dados hemodinâmicos semelhantes em ambas as condições, apesar de a hipertensão pulmonar ser pior na cardiomiopatia restritiva.
c. A biópsia endomiocárdica revela hipertrofia de miócitos e fibrose intersticial; ela pode também revelar uma causa específica.
d. A exploração cirúrgica raramente é necessária.

Conduta

O tratamento é direcionado para o alívio dos sintomas. Em geral, o tratamento clínico não melhora a sobrevida; o prognóstico é pobre.

1. Diuréticos são benéficos pelo alívio dos sintomas congestivos.
2. Os bloqueadores de canal de cálcio podem ser utilizados para melhorar a complacência diastólica.
3. A digoxina não está indicada, pois a função sistólica não se encontra comprometida.
4. Os inibidores de ECA não devem ser utilizados, pois podem reduzir a PA sistêmica sem aumentar o débito cardíaco.
5. Anticoagulantes (Warfarina) e antiagregantes plaquetários (ácido acetilsalicílico e dipiridamol) podem ajudar a evitar a trombose.
6. Um marca-passo cardíaco permanente está indicado no bloqueio cardíaco completo.
7. O transplante cardíaco pode ser uma opção antes do desenvolvimento de hipertensão pulmonar.

VI. CARDIOMIOPATIA ARRITMOGÊNICA (DISPLASIA ARRITMOGÊNICA DO VD, DISPLASIA DE VD OU CARDIOMIOPATIA DE VD)

Prevalência e Patologia

1. Esta rara anomalia de etiologia desconhecida é mais prevalente no norte da Itália.
2. O miocárdio do VD encontra-se parcial ou totalmente substituído por fibrose ou tecido adiposo. A parede do VD pode, raramente, assumir uma aparência de papel fino. O VE geralmente é poupado.

Manifestações Clínicas

1. O início ocorre na primeira infância, infância ou na fase adulta (mas, geralmente, antes dos 20 anos de idade), com história de palpitação, episódios de síncope ou ambos. Representa em torno de 5% das mortes cardíacas súbitas.
2. As manifestações na apresentação podem ser arritmias (TV, TVS) ou sinais de ICC.
3. O ECG geralmente revela ondas P altas na derivação II (HAD), diminuição das forças de VD, inversão de onda T nas derivações precordiais direitas (não específico; normal em crianças), BRD e CVP ou TV de morfologia BRE.
4. As radiografias de tórax geralmente revelam cardiomegalia.
5. As avaliações ecocardiográficas mostram aumento seletivo do VD, afinamento extremo da parede livre do VD, geralmente com abaulamento sistólico, o sinal característico da condição.
6. RM cardíaca e angiograma de VD revelam achados semelhantes às avaliações ecocardiográficas. A biópsia endomiocárdica obtida a partir do septo pode não mostrar as alterações histológicas características (com muitos resultados falso-negativos).
7. Uma porção significativa de pacientes morre antes dos 5 anos de idade de ICC e taquicardia ventricular intratável.

Conduta

1. Diversos agentes antiarrítmicos não têm sucesso em abolir as arritmias ventriculares.
2. Caso a terapia antiarrítmica não seja eficaz, pode-se tentar a intervenção cirúrgica (incisão ventricular ou desarticulação elétrica completa da parede livre de VD).
3. A DCI pode ser indicada em pacientes específicos.

VII. CARDIOMIOPATIA NÃO COMPACTADA (NÃO COMPACTAÇÃO VENTRICULAR ESQUERDA, HIPERTRABECULAÇÃO VENTRICULAR ESQUERDA)

Causa

A condição resulta de uma parada intrauterina na compactação normal da trama entrelaçada do miocárdio ventricular (que costuma ocorrer durante o primeiro mês de vida fetal). Mutações no gene G4.5 no Xq28 podem ser responsáveis pela não compactação. Uma ocorrência familiar de até 25% tem sido relatada.

Manifestações Clínicas

1. A maioria dos pacientes com esta doença é assintomática.
2. O exame cardíaco pode ser completamente normal. Os sinais de disfunção de VE podem estar presentes ou, eventualmente, se desenvolver.

3. Cerca de 30% dos pacientes apresentam alterações neurológicas, incluindo convulsões, hipotonia, miopatia ou retardamento mental/motor.
4. O ECG pode mostrar complexos QRS gigantes, às vezes com pré-excitação WPW.
5. As radiografias de tórax geralmente são normais.
6. Achados ao ecocardiograma:
   a. Os achados ao ecocardiograma característicos são espessamento segmentar de parede de VE, consistindo em duas camadas, com uma camada epicárdica compactada fina e uma camada endocárdica não compactada extremamente espessa com trabeculações proeminentes e recessos profundos. Os segmentos apical e medioventricular de ambas as paredes inferior e lateral são mais comumente acometidos.
   b. A disfunção sistólica do VE é observada em 35% a 90% dos pacientes pediátricos. A disfunção diastólica do VE geralmente está presente.
7. A insuficiência cardíaca geralmente piora apesar do tratamento adequado. As arritmias e eventos tromboembólicos são vistos em sua maioria em adultos, mas podem ser vistos também em crianças.

Tratamento

1. Medidas anticongestivas com digoxina, diuréticos e agentes redutores da pós-carga são geralmente utilizados. O uso de carvedilol, um betabloqueador, deve ser considerado em pacientes com disfunção do VE, visto que tem demonstrado melhorar a disfunção do VE.
2. Todos os pacientes devem receber uma dose antiplaquetária de ácido acetilsalicílico. Se trombose for detectada, deve-se iniciar anticoagulação com Coumadin®.
3. O tratamento antiarrítmico adequado está indicado. O implante de CDI pode ser considerado nas arritmias ventriculares com risco de morte.
4. Pacientes com características dimórficas ou manifestações neurológicas podem precisar de avaliação metabólica detalhada (p. ex., alteração na oxidação de ácidos graxos ou doença mitocondrial).
5. O transplante cardíaco é uma possível opção para pacientes selecionados.

Capítulo 12

Infecções Cardiovasculares e Condições Associadas

I. ENDOCARDITE INFECCIOSA (ENDOCARDITE BACTERIANA SUBAGUDA)

Prevalência

A endocardite bacteriana subaguda (EBS) acomete de 0,5:1.000 até 1:1.000 pacientes hospitalizados, excluindo-se aqueles com endocardite pós-operatória.

Patologia e Patogênese

1. Dois fatores são importantes na patogênese da endocardite infecciosa (EI): (1) anormalidades estruturais do coração ou grandes artérias com gradiente de pressão significativo ou turbulência, com lesão endotelial e formação de trombo de plaqueta-fibrina resultantes, e (2) bacteremia, mesmo se transitória, com aderência de organismos e eventual invasão do tecido subjacente.
2. Aqueles com uma prótese valvar cardíaca ou material protético no coração apresentam um risco particularmente elevado para EI, pois estes promovem deposição de trombo estéril.
3. Quase todos os pacientes que desenvolvem EI têm um histórico de doença cardíaca congênita ou adquirida. Os viciados em drogas podem desenvolver endocardite na ausência de anormalidades cardíacas conhecidas.

Microbiologia

1. No passado, *Streptococcus viridans*, enterococos e *Staphylococcus aureus* eram responsáveis por mais de 90% dos casos de EI. Nos últimos anos, esta frequência tem diminuído para 50% a 60%, com aumento concomitante nos casos causados por fungos e organismos HACEK (*Haemophilus*, *Aactinobacillus, Cardiobacterium, Eikenella* e *Kingella*).

2. Os estreptococos alfa-hemolíticos (*S. viridans*) são a causa mais comum de EI após procedimentos dentários ou naqueles pacientes com dentes cariados ou doença periodontal.
3. Os enterococos são os organismos mais frequentemente encontrados após cirurgia ou instrumentação geniturinária ou gastrointestinal.
4. Os organismos mais comumente encontrados na endocardite pós-operatória são os estafilococos.

Manifestações Clínicas

1. A maioria dos pacientes é conhecida por apresentar uma doença cardíaca subjacente. O início geralmente é insidioso, com febre baixa de longa duração (38,3°C e 39,4°C) e diversas queixas somáticas.
2. Sopro cardíaco está sempre presente e a esplenomegalia é comum (70%).
3. Manifestações cutâneas (50%) podem estar presentes nas seguintes formas:
   a. Petéquias na pele, membranas mucosas ou conjuntivas são frequentes.
   b. Nódulos de Osler (nódulos vermelhos macios do tamanho de ervilhas na extremidade dos dedos dos pés ou das mãos) são raros em crianças.
   c. Manchas de Janeway (áreas hemorrágicas pequenas, sem dor, nas palmas ou solas) são raras.
   d. Hemorragias de Splinter (faixas hemorrágicas lineares abaixo das unhas) também são raras.
4. Fenômenos embólicos ou imunológicos em outros órgãos estão presentes em 50% dos casos.
   a. Podem ocorrer embolia pulmonar ou hematúria e insuficiência renal.
   b. Podem ocorrer convulsões e hemiparesia (20%).
   c. Manchas de Roth (hemorragias retinianas ovais com centros pálidos localizadas próximo ao disco óptico) ocorrem em < 5% dos pacientes.
5. Avaliações laboratoriais.
   a. Hemoculturas positivas são obtidas em mais de 90% dos pacientes na ausência de tratamento antimicrobiano prévio.
   b. Anemia e leucocitose com um desvio à esquerda são comuns.
   c. A taxa de sedimentação encontra-se aumentada, ao menos que haja policitemia.
   d. Hematúria microscópica é encontrada em 30% dos pacientes.
6. Ecocardiografia. Apesar de o ecocardiograma transtorácico padrão (ETP) ser suficiente na maioria dos casos, o ecocardiograma transesofágico (ETE) pode ser necessário em obesos ou adolescentes muito musculosos.
   a. Os seguintes achados ao ecocardiograma são incluídos como critérios maiores nos critérios de Duke modificado: (1) massa intracardíaca móvel na valva ou nas

estruturas de suporte, no caminho dos jatos de regurgitação ou em materiais implantados; (2) abscessos; (3) deiscência parcial recente de prótese valvar; e (4) insuficiência valvar recente.

b. A ausência de vegetações ao ecocardiograma em si não elimina a EI. O diagnóstico falso-negativo é possível se as vegetações forem pequenas ou se já tiverem sido embolizadas.

c. Inversamente, um diagnóstico falso-positivo é possível. Uma massa ecogênica pode representar um trombo estéril, material protético estéril, variação anatômica normal, uma valva não infectada anormal (cicatrizes anteriores, alterações mixomatosas graves), ou ganho impróprio do aparelho de ecocardiograma. A evidência ecocardiográfica de vegetação pode persistir por meses ou anos após a cura bacteriológica.

d. Certas características ecocardiográficas sugerem um caso de alto risco ou a necessidade de cirurgia: (1) vegetações grandes (maior risco quando a vegetação é > 10 mm), (2) insuficiência valvar grave, (3) cavidades de abscessos, (4) pseudoaneurisma, ou (5) perfuração valvar ou deiscência.

Diagnóstico

O diagnóstico de endocardite infecciosa é desafiador. Os critérios de Duke modificados são utilizados como diagnóstico. Há três categorias de possibilidade diagnóstica utilizando-se os critérios de Duke modificados: definitivo, possível e rejeitado. Um diagnóstico de EI "definitivo" é feito tanto pela evidência patológica como pelo preenchimento de certos critérios clínicos (Quadro 12-1). O quadro 12-2 mostra definições dos critérios clínicos maiores e menores.

QUADRO 12-1

DEFINIÇÃO DE ENDOCARDITE INFECCIOSA DE ACORDO COM OS CRITÉRIOS DE DUKE MODIFICADOS

EI DEFINIDA

A. Critérios patológicos
1. Microrganismos demonstrados por cultura ou exame histológico de uma vegetação, uma vegetação que tenha embolizado, ou uma amostra de abscesso intracardíaco ou
2. Lesões patológicas; vegetação ou abscesso intracardíaco confirmado por exame histológico demonstrando endocardite ativa

B. Critérios clínicos
1. Dois critérios maiores ou
2. Um critério maior e três critérios menores ou
3. Cinco critérios menores

EI POSSÍVEL

1. Um critério maior e um critério menor ou
2. Três critérios menores

REJEITADA

1. Claro diagnóstico alternativo explicando evidência de EI ou
2. Resolução da síndrome EI com tratamento com antibiótico por < 4 dias ou
3. Ausência de evidência patológica de EI na cirurgia ou autópsia, com terapia antibiótica por < 4 dias ou
4. Não preenche os critérios para possível EI, assim como o anterior

De Baddour LM, Wilson WR, Bayer AS *et al.*: Infective endocarditis diagnosis, antimicrobial therapy, and management of complications: a statement for healthcare professionals from the Committee on Rheumatic Fever, Endocarditis, and Kawasaki Disease, Council on Cardiovascular Disease in the Young, and the Councils on Clinical Cardiology, Stroke, and Cardiovascular Surgery and Anesthesia, American Heart Association, Circulation. 111(23):e394-e433, 2005.

QUADRO 12-2

DEFINIÇÃO DE CRITÉRIOS CLÍNICOS MAIORES E MENORES PARA O DIAGNÓSTICO DE ENDOCARDITE INFECCIOSA

CRITÉRIOS MAIORES

A. Hemocultura positiva para EI
1. Microrganismos típicos, consistentes com EI em duas hemoculturas separadas: *Streptococcus viridans*, *Streptococcus bovis*, grupo HACEK, *Staphylococcus aureus*; ou enterococos adquiridos na comunidade na ausência de um foco primário ou
2. Microrganismos consistentes com EI em hemoculturas persistentemente positivas, definidas da seguinte maneira: no mínimo duas hemoculturas positivas de amostras coletadas > 12 horas de intervalo; ou todas as três ou uma maioria ≥ 4 hemoculturas separadas (com a primeira e última amostras coletadas com, no mínimo, 1 hora de intervalo)
3. Uma única hemocultura positiva para *Coxiella burnetii* ou título de anticorpo IgG antifase 1 > 1:800

B. Evidência de acometimento endocárdico
Ecocardiograma positivo para EI (ecocardiograma transesofágico [ETE] recomendado para pacientes com próteses valvares, classificados como pelo menos "possível EI", pelo critério clínico, ou "complicação de EI" [abscesso perivalvar]; ecocardiograma transtorácico [ETT] como primeiro teste em outros pacientes) definido como:

1. Massa intracardíaca oscilatória na valva ou estruturas de suporte, no caminho de jatos de regurgitação, ou um material implantado na ausência de uma explicação anatômica alternativa ou
2. Abscesso ou
3. Deiscência parcial de prótese valvar recente ou
4. Regurgitação (insuficiência) valvar recente (piora ou mudança ou preexistência de sopro não suficiente)

CRITÉRIOS MENORES

1. Predisposição, condição cardíaca predisponente ou usuários de drogas injetáveis
2. Febre, temperatura > 38°C
3. Fenômenos vasculares: êmbolo arterial maior, infartos pulmonares sépticos, aneurisma micótico, hemorragia intracraniana, hemorragias conjuntivais e lesões de Janeway
4. Fenômenos imunológicos: glomerulonefrite, nódulos de Osler, manchas de Roth e fator reumatoide
5. Evidência microbiológica: hemocultura positiva, mas não preenche um critério maior como observado anteriormente* ou evidência sorológica de infecção ativa com organismo consistente com EI

*Exclui culturas positivas únicas para estafilococos coagulase negativos e organismos que não causam endocardite.

De Baddour LM, Wilson WR, Bayer AS *et al.*: Infective endocarditis: diagnosis, antimicrobial therapy, and management of complications: a statement for healthcare professionals from the Committee on Rheumatic Fever, Endocarditis, and Kawasaki Disease, Council n Cardiovascular Disease in the Young, and the Councils on Clinical Cardiology, Stroke, and Cardiovascular Surgery and Anesthesia, American Heart Association, Circulation. 111(23):e394-e433, 2005.

Conduta

1. As hemoculturas estão indicadas para todos os pacientes com febre de origem indeterminada e sopro cardíaco patológico, um histórico de doença cardíaca ou endocardite anterior.
   a. Em geral, três hemoculturas são realizadas em 24 horas, ao menos que o paciente esteja muito doente. Em 90% dos casos, o agente causal é recuperado nas primeiras duas culturas.
   b. Se não houver crescimento ao redor do segundo dia de incubação, mais duas culturas podem ser obtidas. Não há valor na obtenção de mais de cinco hemoculturas em 2 dias, ao menos que o paciente tenha recebido tratamento prévio com antibiótico.
   c. A incubação aeróbica isolada é o suficiente, pois é rara a EI ser causada por bactérias anaeróbicas.
2. O tratamento empírico inicial começa com os seguintes antibióticos, enquanto se aguarda os resultados das hemoculturas. A consulta com um especialista local em doenças infecciosas é amplamente recomendada.
   a. O regime inicial comumente recomendado consiste em uma penicilina semissintética antiestafilocócica (nafcilina, oxacilina ou meticilina) e um aminoglicosídeo (gentamicina). Esta associação cobre contra *S. viridans*, *S. aureus* e organismos Gram-negativos.
   b. Se houver suspeita de um *S. aureus* resistente à meticilina, deve-se substituir por

vancomicina como penicilina semissintética.

c. A vancomicina pode ser utilizada no lugar da penicilina ou penicilina semissintética em pacientes com alergia à penicilina.

3. A seleção final de antibióticos para EI valvar nativa depende do organismo isolado e os resultados de um teste de sensibilidade aos antibióticos.

a. Endocardite infecciosa estreptocócica

(1) Para *S. viridans* altamente sensível, a penicilina IV (ou ceftriaxona administrada uma vez ao dia) por 4 semanas é o suficiente. De forma alternativa, a penicilina, ampicilina ou ceftriaxona associadas à gentamicina por 2 semanas pode ser utilizada.

(2) Para estreptococos resistentes à penicilina, são recomendadas 4 semanas de penicilina, ampicilina ou ceftriaxona associadas à gentamicina nas primeiras 2 semanas.

b. Endocardite estafilocócica

(1) Para EI por estafilococos sensíveis à meticilina, uma das penicilinas semissintéticas resistentes à betalactamase (nafcilina, oxacilina ou meticilina) é utilizada por pelo menos 6 semanas (com ou sem gentamicina nos primeiros 3 a 5 dias).

(2) Para pacientes com EI resistente à meticilina, a vancomicina é utilizada por 6 semanas (com ou sem gentamicina nos primeiros 3 a 5 dias).

c. A endocardite causada por enterococos geralmente requer uma combinação de penicilina ou ampicilina IV associada à gentamicina por 4 a 6 semanas. Se o paciente for alérgico à penicilina, a vancomicina associada à gentamicina por 6 semanas é necessária.

d. Para organismos HACEK, recomenda-se a ceftriaxona ou outra cefalosporina de terceira geração sozinha ou ampicilina associada à gentamicina por 4 semanas. A EI causada por outra bactéria Gram-negativa (tal como *E. coli*, *Pseudomonas aeruginosa* ou *Serratia marcescens*) é tratada com piperacilina ou ceftaxidime associados à gentamicina por pelo menos 6 semanas.

e. Para EI fúngica, a anfotericina B é o agente mais eficaz.

f. Na endocardite com cultura negativa, o tratamento é direcionado contra estafilococos, estreptococos e organismos HACEK, utilizando-se ceftriaxona e gentamicina. Quando há suspeita de EI estafilocócica, a nafcilina deve ser adicionada ao tratamento mencionado.

4. Os pacientes com endocardite em prótese valvar devem ser tratados por 6 semanas, com base no organismo isolado e nos resultados do teste de sensibilidade. A intervenção cirúrgica pode ser necessária antes de se completar o tratamento com antibióticos, caso a situação clínica apresente sinais de alerta (tal como ICC

progressiva, funcionamento significativamente inadequado de próteses valvares, hemoculturas persistentemente positivas após 2 semanas de tratamento). A falha em eliminar a bactéria após um período adequado de tratamento também alerta para a necessidade de intervenção cirúrgica.

Prognóstico

A taxa de recuperação global é de 80% a 85%; 90% ou mais para *S. viridans* e enterococos e cerca de 50% para organismos *Staphylococcus*. A endocardite fúngica está associada a um desfecho ruim.

Prevenção

1. Os seguintes são recomendações para profilaxia antibiótica de acordo com a American Heart Association (2007).
   a. A profilaxia antibiótica é recomendada apenas para condições cardíacas listadas no Quadro 12-3.

QUADRO 12-3

CONDIÇÕES CARDÍACAS PARA AS QUAIS É RECOMENDADA A PROFILAXIA PARA PROCEDIMENTOS DENTÁRIOS
1. Prótese valvar cardíaca
2. Endocardite infecciosa prévia
3. Doença cardíaca congênita (DCC)*:
a. DCC cianótica não tratada, incluindo *shunts* e condutos paliativos
b. DCC tratada completamente com material ou dispositivo protético, se colocado por cirurgia ou por intervenção com cateter, nos primeiros 6 meses após o procedimento§
c. DCC tratada com defeitos residuais no local ou adjacente ao local de um retalho protético ou dispositivo protético (que inibe a endotelização)
4. Receptores de transplante cardíaco que desenvolvem valvopatia cardíaca

*Exceto para condições listadas anteriormente, a profilaxia com antibióticos não é mais recomendada para qualquer outra forma de DCC.
§A profilaxia é recomendada, pois a endotelização do material protético ocorre em 6 meses após o procedimento.

   b. Os procedimentos para os quais a profilaxia antibiótica é recomendada e aqueles não recomendados estão listados no Quadro 12-4.

QUADRO 12-4

PROCEDIMENTOS PARA OS QUAIS É RECOMENDADA A PROFILAXIA PARA ENDOCARDITE
1. Procedimentos dentários
Todos os procedimentos dentários que envolvem a manipulação de tecido gengival da região periapical dos dentes ou perfuração da mucosa oral. As escolhas de antibiótico e dosagens para os procedimentos dentários estão indicadas na Tabela 12-1.
2. Procedimentos no trato respiratório
a. Recomendada para procedimentos que envolvem incisão ou biópsia da mucosa respiratória, tal como tonsilectomia e adenoidectomia
b. Não é recomendada para broncoscopia (ao menos que envolva a incisão da mucosa, tal como para abscessos ou empiema)
3. Procedimentos gastrointestinais (GI) e geniturinários (GU)
a. Sem profilaxia para esofagogastroduodenoscopia ou colonoscopia diagnóstica
b. A profilaxia é plausível em pacientes com trato GI ou GU infectados (com amoxicilina ou ampicilina para cobrir contra enterococos)
4. Pele, anexos cutâneos ou tecido musculoesquelético
a. Recomendada para procedimentos cirúrgicos que envolvem a pele, anexos cutâneos ou tecido musculoesquelético infeccionado (com antibióticos contra estafilococos e estreptococos beta-hemolíticos, como penicilina antiestafilocócica ou cefalosporina)
b. Administração de vancomicina ou clindamicina se inapto, para tolerar betalactâmico ou se a infecção for causada por estafilococos resistentes à meticilina

De Baddour LM, Wilson WR, Bayer AS *et al.*: Infective endocarditis diagnosis, antimicrobial therapy, and management of complications: a statement for healthcare professionals from the Committee on Rheumatic Fever, Endocarditis, and Kawasaki Disease, Council on Cardiovascular Disease in the Young, and the Councils on Clinical Cardiology, Stroke, and Cardiovascular Surgery and Anesthesia, American Heart Association, Circulation. 111(23):e394-e433, 2005.

   c. As escolhas e as dosagens para procedimentos dentários estão indicadas na

Tabela 12-1.

TABELA 12-1

REGIMES PROFILÁTICOS PARA PROCEDIMENTOS DENTÁRIOS

		Dose única 30 a 60 minutos antes do procedimento	
SITUAÇÃO	**AGENTE**	**CRIANÇAS**	**ADULTOS**
Oral	Amoxicilina	50 mg/kg	2 g
Inapto a receber medicações orais	Ampicilina ou Cefazolina ou ceftriaxona	50 mg/kg (IM, IV) 50 mg/kg (IM, IV)	2 g (IM, IV) 1 g (IM, IV)
Alérgico à penicilina ou ampicilina – oral	Cefalexina*† ou Clindamicina ou Azitromicina ou claritromicina	50 mg/kg 20 mg/kg 15 mg/kg	2 g 600 mg 500 mg
Alérgico à penicilina ou ampicilina e inapto a tomar medicação oral	Cefazolina ou ceftiaxona Clindamicina	50 mg/kg (IM, IV) 20 mg/kg	1 g (IM, IV) 600 mg

*Ou outra cefalosporina oral de primeira ou segunda geração em dosagens adulta ou pediátrica equivalentes.
†Cefalosporinas não devem ser utilizadas em um indivíduo com um histórico de anafilaxia, angioedema ou urticária com penicilina ou ampicilina

2. Situações especiais.
   a. Em pacientes que estejam sob profilaxia de febre reumática, utilize outros antibióticos, como clindamicina, azitromicina ou claritromicina, em vez de utilizar uma dose mais alta do mesmo antibiótico.
   b. Quando o paciente já estiver sob uso de um antibiótico por outras razões (tal como amigdalite), adie um procedimento dentário, se possível, até pelo menos 10 dias após a conclusão do tratamento com antibiótico.
3. Para pacientes submetidos à cirurgia cardíaca, aplicam-se os seguintes:
   a. Uma avaliação dentária pré-operatória é recomendada para que o tratamento dentário requerido possa ser concluído antes da cirurgia cardíaca.
   b. A profilaxia no momento da cirurgia deve ser direcionada, primariamente, contra estafilococos e deve ser de curta duração.
   c. A profilaxia deve ser iniciada imediatamente antes do procedimento cirúrgico, repetido durante procedimentos longos (para a manutenção da concentração sérica no período intraoperatório) e continuado por não menos de 48 horas no período pós-operatório.

II. MIOCARDITE

Prevalência

A miocardite grave o suficiente para ser reconhecida clinicamente é rara, mas a prevalência de casos leves e subclínicos é provavelmente muito maior.

Etiologia

1. Infecciosa: vírus (tal como adenovírus, coxsackievírus, ecovírus e muitos outros) são as causas mais comuns de miocardite na América do Norte. Na América do Sul, a doença de Chagas (causada pelo *Trypanosoma cruzi*, um protozoário) é, de longe,

mais comum. Bactérias, riquétsias, fungos, protozoários e parasitas são raramente agentes causais.
2. Doenças imunomediadas: febre reumática aguda, doença de Kawasaki.
3. Doenças vasculares de colágeno.
4. Miocardite tóxica (ingestão de drogas, exotoxina diftérica e agentes anóxicos).

Patologia

1. Acredita-se que o principal mecanismo de acometimento cardíaco na miocardite viral seja uma reação imunológica mediada por células, e não meramente um dano miocárdico por replicação viral. O isolamento do vírus do miocárdio não é comum na autópsia.
2. O exame microscópico revela infiltrações heterogêneas por plasmócitos, leucócitos mononucleares e alguns eosinófilos durante a fase aguda e infiltração por células gigantes nos estágios avançados.

Manifestações Clínicas

1. Histórico de uma infecção de vias aéreas superiores pode estar presente em crianças mais velhas. O início da doença pode ser repentino em neonatos e crianças pequenas, causando anorexia, vômito, letargia e, ocasionalmente, choque circulatório. Em crianças mais velhas, é mais comum ICC e arritmia de início gradual.
2. Um sopro sistólico suave de ejeção e ritmo irregular por batimentos ectópicos ventricular e supraventricular podem ser audíveis. A hepatomegalia (evidência de hepatite viral) pode estar presente.
3. O ECG pode mostrar qualquer uma ou uma das seguintes associações: voltagens QRS baixas, alterações ST-T, prolongamento do intervalo QT e arritmias, principalmente contrações prematuras.
4. A cardiomegalia na radiografia de tórax é o sinal clínico mais importante de miocardite.
5. As avaliações ecocardiográficas revelam aumento de câmara cardíaca e comprometimento da função sistólica de VE. Ocasionalmente, são encontrados trombos no VE.
6. Os níveis de troponina cardíaca (I e T) e enzimas miocárdicas (creatina cinase [CK], isoenzima MB e CK [MB-CK]) podem estar elevados. Os níveis de troponina podem ser mais sensíveis que os das enzimas cardíacas. O valor normal de troponina cardíaca I em crianças é de 2,0 ng/mL ou menos.
7. A avaliação por radionuclídeos (após administração de galio-67 ou pirofosfato tecnécio-99m) pode identificar alterações inflamatórias e necróticas de miocardite. A miocardite pode ser confirmada por uma biópsia endomiocárdica.

8. A taxa de mortalidade é alta, de 75%, em neonatos sintomáticos com miocardite viral aguda. Em crianças, a maioria dos pacientes, principalmente aqueles com inflamação leve, se recupera completamente. Alguns pacientes desenvolvem miocardite subaguda ou crônica com cardiomegalia persistente com ou sem sinais de ICC e evidência ECG de HVE ou HBV. Clinicamente, esses pacientes não são diferenciáveis daqueles com cardiomiopatia dilatada. A miocardite pode ser um precursor de alguns casos de cardiomiopatia dilatada idiopática.

Conduta

1. Pode-se tentar a identificação do vírus por culturas de sangue, fezes ou limpeza de garganta, e pode ser realizada comparação com soro convalescente e agudo por aumento do título sorológico.
2. Durante a fase aguda, recomenda-se que haja repouso no leito e limitação de atividades.
3. Os efeitos benéficos de alta dose de g-globulina (2 g/kg em 24 horas) têm sido relatados (com melhor sobrevida e melhora da função de VE ao ecocardiograma) como visto na doença de Kawasaki.
4. Medidas anticongestivas incluem diuréticos de ação rápida (p. ex., furosemida ou ácido etacrínico), agentes inotrópicos de ação rápida (p. ex., isoproterenol, dobutamina ou dopamina), administração de oxigênio e repouso. Um inibidor de ECA (p. ex., captopril) pode ser benéfico na fase aguda. Mais tarde, a digoxina pode ser administrada com cuidado, utilizando-se metade da dose digitalizante usual, uma vez que alguns pacientes com miocardite são extremamente sensíveis à digoxina.
5. As arritmias devem ser tratadas de forma agressiva; o uso de amiodarona IV pode ser necessário.
6. O papel dos corticosteroides não está esclarecido, exceto para o tratamento de cardite reumática grave.
7. Tratamentos específicos: Antitoxina utilizada em miocardite diftérica.

III. PERICARDITE

Etiologia

1. A infecção viral é provavelmente a causa mais comum, particularmente na infância.
2. A febre reumática aguda é uma causa comum de pericardite em crianças mais velhas em certas partes do mundo.
3. Infecção bacteriana (pericardite purulenta). Comumente são encontrados *S. aureus, Streptococcus pneumoniae, Haemophilus influenzae, Neisseria meningitidis* e estreptococos.
4. Tuberculose (uma causa ocasional de pericardite constritiva com início insidioso).

5. Cirurgia cardíaca (síndrome pós-pericardiotomia).
6. Doença do colágeno, tal como artrite reumatoide.
7. Uma complicação de doença oncológica ou seu tratamento, incluindo-se radiação.
8. Uremia (pericardite urêmica).

Patologia e Fisiopatologia

1. O derrame pericárdico pode ser serofibrinoso, hemorrágico ou purulento. O derrame pode ser completamente reabsorvido ou resultar em espessamento do pericárdio ou constrição crônica (pericardite constritiva).
2. Os sintomas e sinais de derrame pericárdico são determinados por dois fatores: velocidade do acúmulo de fluido e competência do miocárdio. Um acúmulo lento de uma grande quantidade de fluido pode ser bem tolerado. Um rápido acúmulo, até mesmo de uma pequena quantidade de fluido, na presença de miocardite, pode produzir comprometimento circulatório.
3. Com o desenvolvimento de tamponamento cardíaco, diversos mecanismos compensatórios são desencadeados: constrição venosa sistêmica e pulmonar (para melhorar o enchimento diastólico), um aumento na RVS (para aumentar a pressão arterial em queda) e taquicardia (para melhorar o débito cardíaco).

Manifestações Clínicas

1. Como queixa inicial, pode estar presente uma dor precordial (maçante, forte ou aguda) com irradiação ocasional para o ombro e o pescoço. A dor pode ser aliviada ao se inclinar para a frente e pode piorar na posição supina ou inspiração profunda.
2. O atrito pericárdico é sinal patognomônico. O coração encontra-se hipodinâmico e sopro cardíaco geralmente está ausente. Em crianças com pericardite purulenta, febre séptica (38° a 41°C), taquicardia, dor no peito e dispneia quase sempre estão presentes. Os sinais de tamponamento cardíaco podem ocorrer (sons cardíacos abafados, taquicardia, pulso paradoxal, hepatomegalia, distensão de veias do pescoço e hipotensão ocasional com vasoconstrição periférica).
3. O ECG pode mostrar um complexo QRS de baixa voltagem, desvio do segmento ST e inversão da onda T.
4. As radiografias de tórax podem mostrar um grau variável de cardiomegalia. Coração com formato de moringa e aumento da trama vascular pulmonar são observados nos grandes derrames.
5. O ecocardiograma é a ferramenta mais útil no estabelecimento do diagnóstico de derrame pericárdico. Ela aparece como um espaço livre de eco entre o epicárdio (pericárdio visceral) e o pericárdio parietal.
   a. Primeiramente, aparece um pequeno derrame no pericárdio e, posteriormente, na

porção dependente do saco pericárdico. Uma pequena quantidade de fluido, que aparece apenas na sístole, é normal. Nos grandes derrames, o fluido também aparece na porção anterior. Nos derrames muito grandes, pode ser observado o movimento oscilatório do coração.

b. Os seguintes são achados ao ecocardiograma 2D úteis no tamponamento cardíaco.

(1) O tamponamento geralmente ocorre com derrame circunferencial.

(2) O colapso do AD no final da diástole (Fig. 12-1) é observado nos cortes subcostais (pelo fato de a pressão no saco pericárdico exceder a pressão no AD ao final da diástole, quando o átrio se esvazia).

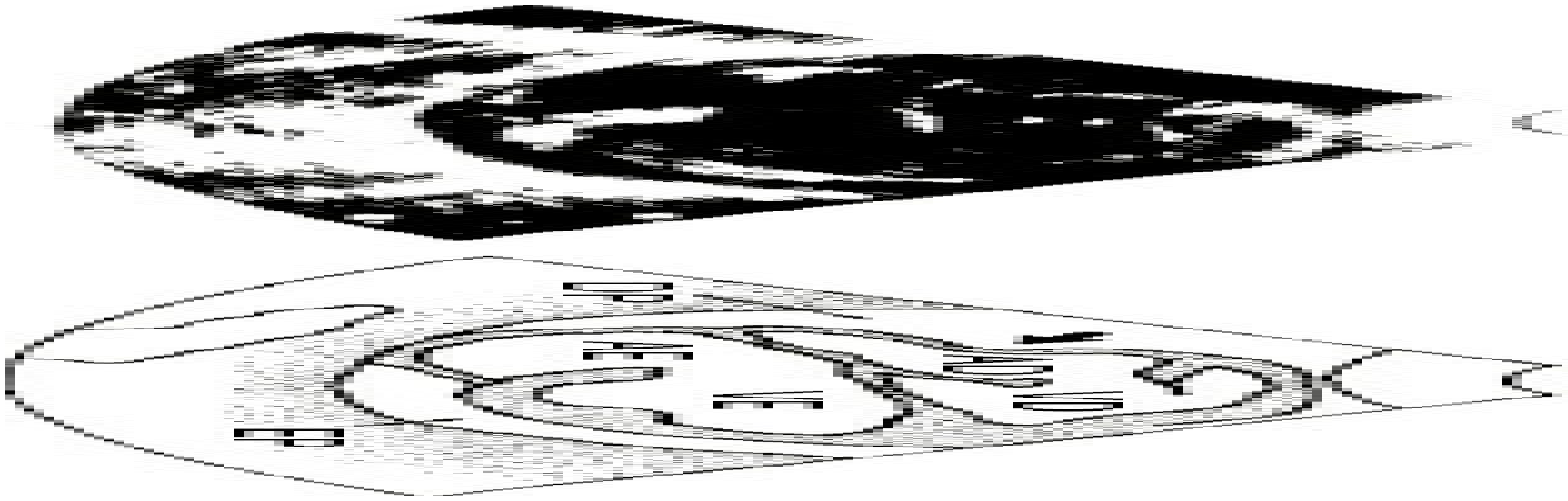


FIGURA 12-1

Corte subcostal das quatro câmaras demonstrando derrame pericárdico (DP) e colapso da parede atrial direita (*seta*), um sinal de tamponamento cardíaco.

(3) O colapso diastólico ou contorno da parede livre de VD, principalmente a via de saída ao fluxo, é mais bem observado no corte paraesternal do eixo longitudinal.

Conduta

1. A pericardiocentese ou drenagem cirúrgica para identificar a causa da pericardite é mandatória, principalmente quando há suspeita de pericardite purulenta ou tuberculosa. Um cateter de drenagem pode ser deixado no local com baixa pressão de drenagem intermitente.
2. As avaliações do líquido pericárdico incluem contagens de células e diferenciais de concentração de glicose e proteínas; exame histológico de células; colorações de Gram e ácidas rápidas; e culturas de vírus, bactérias e fungos.
3. Para o tamponamento cardíaco, a descompressão urgente por drenagem cirúrgica ou pericardiocentese está indicada. Enquanto se prepara para o procedimento, deve ser administrado um *bolus* de fluido com Plasmanate® para aumentar a pressão venosa central e, então, melhorar o enchimento cardíaco, o qual pode proporcionar estabilização temporária de emergência.
4. Drenagem cirúrgica urgente do pericárdio está indicada quando houver suspeita de pericardite purulenta. Ela deve ser seguida pelo tratamento com antibiótico IV por 4 a 6 semanas.
5. Não há tratamento específico para pericardite viral.
6. Os salicilatos são administrados para dor precordial em pacientes com pericardite não bacteriana ou reumática.
7. O tratamento com corticosteroide pode estar indicado em crianças com cardite reumática grave ou síndrome pós-pericardiotomia.

IV. PERICARDITE CONSTRITIVA

Causas e Patologia

1. Apesar de ser rara em crianças, a pericardite constritiva pode estar associada a um estágio inicial de pericardite viral, tuberculosa, drenagem incompleta de pericardite purulenta, hemopericárdio, irradiação mediastinal, infiltração neoplásica ou alterações de tecido conectivo.
2. Nesta condição, um pericárdio fibrótico, espessado e com aderências, restringe o enchimento diastólico do coração.

Manifestações Clínicas

1. Veias jugulares distendidas, hepatomegalia com ascite e edema sistêmico podem estar presentes. Um ruído pericárdico diastólico, que parece o som de abertura, geralmente é auscultado ao longo da borda esternal esquerda na ausência de sopro cardíaco.
2. As radiografias de tórax podem mostrar calcificação do pericárdio, aumento de veia cava superior (VCS) e átrio esquerdo (AE), e derrame pleural.
3. O ECG pode mostrar QRS de baixa voltagem, inversão ou achatamento de onda T e HAE. A fibrilação atrial é observada ocasionalmente.
4. Achados ao ecocardiograma.
   a. O ecocardiograma bidimensional mostra (1) espessamento do pericárdio, (2) dilatação de VCI e veia hepática e (3) movimentação paradoxal do septo e deslocamento abrupto do septo interventricular durante o enchimento diastólico inicial (não específico para esta condição).
   b. O ecocardiograma no modo M pode revelar duas linhas paralelas, representando o espessamento do pericárdio visceral e parietal ou ecos densos múltiplos.
   c. O exame com Doppler do fluxo mitral revela achados de disfunção diastólica (Fig. 11-2) e uma evidente variação com a respiração nos traçados de fluxo diastólico.
5. A cateterização cardíaca pode documentar a presença de fisiologia constritiva.
   a. As pressões de AD e AE, pressões ventriculares ao final da diastóle e pressão de oclusão de AP encontram-se todas elevadas e geralmente equalizadas.
   b. As curvas de pressão ventricular demonstram um “sinal de raiz quadrada” característico (no qual há uma queda rápida inicial na pressão diastólica seguida por um aumento rápido para um *plateau* diastólico elevado).

Tratamento

O tratamento para pericardite constritiva é a ressecção completa do pericárdio; a melhora sintomática ocorre em 75% dos pacientes.

V. DOENÇA DE KAWASAKI

Etiologia e Epidemiologia

1. A causa da doença de Kawasaki (DK) não é conhecida. Ela pode estar associada a anormalidades do sistema imunológico iniciadas por um quadro infeccioso.
2. Ela tem pico no inverno e primavera nos Estados Unidos; ocorre primariamente em crianças mais novas – 80% dos pacientes têm menos de 4 anos, 50% têm menos de 2 anos e casos em crianças com mais de 8 anos e menos de 3 meses são raramente relatados.

Patologia

1. Durante os primeiros 10 dias após o início da febre, há desenvolvimento de vasculite sistêmica, a qual tem predileção maior pelas artérias coronárias. Outras artérias (como ilíaca, femoral, axilar e renal) são acometidas com menor frequência.
2. O aneurisma de artéria coronária (AC) pode-se desenvolver em 15% a 20% dos pacientes.
3. Há também pancardite, envolvendo o sistema de condução AV (o qual pode produzir bloqueio AV), miocárdio (disfunção do miocárdio, ICC), pericárdio (derrame pericárdico) e endocárdio (com acometimento das valvas AV).
4. As alterações tardias (após 40 dias) consistem em aquecimento e fibrose das AC com formação de trombo e estenose no segmento distal ao aneurisma e fibrose miocárdica de infarto de miocárdio antiga.
5. A elevada contagem de plaquetas vista nesta condição contribui para a trombose coronária.

Manifestações Clínicas

O curso clínico da doença pode ser dividido em três fases: aguda, subaguda e convalescente.

1. Fase aguda (primeiros 10 dias)
   a. Seis sinais que compreendem as principais características clínicas da DK estão presentes durante a fase aguda (Quadro 12-5).

QUADRO 12-5

PRINCIPAIS CARACTERÍSTICAS CLÍNICAS PARA O DIAGNÓSTICO DA DOENÇA DE KAWASAKI

1. Febre persistente por pelo menos 5 dias
2. Presença de, no mínimo, quatro das seguintes características principais
   a. Alterações nas extremidades:
   (1) Aguda: eritema nas palmas e solas; edema de mãos e pés
   (2) Subaguda: descamação periungueal dos dedos das mãos e pés nas semanas 2 e 3
   b. Exantema polimórfico
   c. Infecção conjuntival bulbar bilateral sem exsudato
   d. Alterações nos lábios e cavidade oral: eritema, lábios rachados, língua de morango, infecção difusa da mucosa oral e faríngea
   e. Linfadenopatia cervical (> 1,5 cm em diâmetro), geralmente unilateral
3. Exclusão de outras doenças com achados semelhantes (ver texto)

DIAGNÓSTICO DA DOENÇA DE KAWASAKI

1. O diagnóstico da doença de Kawasaki é feito no caso de febre por ≥ 5 dias e quatro ou mais das cinco principais características clínicas listadas no item 2 (anteriormente)
2. Pacientes com febre ≥ 5 dias e menos de quatro critérios principais podem ser diagnosticados com doença de Kawasaki quando são detectadas alterações na artéria coronária ao ecocardiograma 2D ou angiografia
3. Caso haja quatro ou mais dos critérios principais, além de febre, o diagnóstico de doença de Kawasaki pode ser feito com 4 dias de doença

Modificado de Newburger JW, Takahashi M, Gerber MA *et al*.: Diagnosis, treatment, and long-term management of Kawasaki disease: a statement for health professionals from the Committee on Rheumatic Fever, Endocarditis, and Kawasaki Disease, Council on Cardiovascular Disease in the Young, American Heart Association, *Pediatrics*. 114:1708-1733, 2004.

   (1) Febre de início repentino, em geral, > 39°C e, com frequência, > 40°C; persistência da febre por uma média de 11 dias sem tratamento.
   (2) Conjuntivite bilateral sem exsudato que se resolve rapidamente.
   (3) Alterações nos lábios e cavidade oral: eritema, secura, fissura e sangramento dos

lábios, “língua de morango” e eritema difuso da orofaringe.

(4) Alterações nas extremidades: eritema nas palmas e solas, edema firme e, às vezes, endurecimento doloroso.

(5) Erupção maculopapular difusa envolvendo tronco, extremidades e região perineal; ocorrência de descamação, geralmente em torno dos dias 5 a 7.

(6) Linfadenopatia cervical unilateral, em geral, > 1,5 cm em cerca de 50% dos pacientes.

b. Achados CV anormais podem incluir alguns ou todos os seguintes: taquicardia, ritmo de galope e/ou outros sinais de insuficiência cardíaca, sopro de IM, cardiomegalia nas radiografias de tórax. O ECG pode mostrar arritmias, intervalo PR prolongado (ocorrendo em até 60%), alterações inespecíficas ST-T ou ondas Q anormais (amplas e profundas) sugestivas de infarto de miocárdio.

c. Ecocardiografia

(1) O aneurisma de artéria coronária (AC) raramente ocorre antes de 10 dias da doença. As avaliações ecocardiográficas podem mostrar anormalidades de AC ao final da primeira semana até a segunda semana da doença.

(2) Os aneurismas de AC são classificados como *sacular* (diâmetros lateral e axial quase iguais), *fusiforme* (dilatação simétrica com afunilamento proximal e distal gradual) e *ectásico* (dilatação sem aneurisma segmentar). O aneurisma “gigante” ocorre quando o diâmetro do aneurisma é ≥ 8 mm.

(3) As medidas normais das AC são mostradas no Apêndice D (Tabela D-6). Uma dimensão coronariana maior que +3 DP em um dos três segmentos (artéria coronária principal esquerda [ACPE], artéria coronária descendente anterior esquerda [DAE] e direita [DAD]), ou maior que +2,5 DP em dois segmentos proximais é considerada anormal.

(4) Durante os primeiros 10 dias de doença, antes do aparecimento do aneurisma de AC, podem aparecer outros achados ao ecocardiograma, sugestivos de acometimento cardíaco: brilho e ectasia (dilatação) perivascular, aumento do VE com diminuição da função sistólica de VE, IM discreta e derrame pericárdico.

d. O acometimento de outros sistemas orgânicos também é frequente durante a fase aguda.

(1) A artrite ou artralgia de diversas articulações (30%)

(2) Piúria séptica (60%)

(3) Dor abdominal com diarreia (20%), disfunção hepática (40%), hidropisia de vesícula biliar (10%, demonstrável pelo ultrassom abdominal) com icterícia

(4) Irritabilidade, letargia ou semicoma e meningite asséptica (25%)

e. Avaliações laboratoriais. Apesar de os resultados laboratoriais não serem específicos, eles fornecem suporte para o diagnóstico da doença durante a fase

aguda.

(1) Marcante leucocitose com um desvio à esquerda e anemia são comuns.

(2) Marcadores de fase aguda (níveis de proteína C reativa [PCR], velocidade de hemossedimentação sanguínea [VHS]) são sempre elevados, o que não é comum em doença viral. Uma VHS normal não é consistente com o diagnóstico de DK. Uma elevação da taxa de hemossedimentação (mas não da PCR) pode ser causada pela própria infusão de IGIV.

(3) Trombocitose (geralmente > 450.000/mm^3) ocorre após 7 dias de enfermidade, às vezes alcançando 600.000 a > 1 milhão/mm^3 durante a fase subaguda. A baixa contagem de plaquetas sugere doença viral.

(4) Aumento de enzimas hepáticas (> 2 vezes o limite superior normal) em 40% dos pacientes, hipoalbuminemia e hiperbilirrubinemia leve podem estar presentes em 10%.

2. Fase subaguda (11 a 25 dias após o início)

Os seguintes achados clínicos são observados durante a fase subaguda.

a. Ocorrência de descamação das pontas dos dedos das mãos e pés (em 2 a 3 semanas de enfermidade).

b. Desaparecimento de erupções cutâneas, febre e linfadenopatia.

c. Nesta fase, podem ocorrer alterações cardiovasculares significativas, incluindo aneurisma coronariano (observado em aproximadamente 20%), efusão pericárdica, ICC e infarto de miocárdio.

d. Durante este período também ocorre trombocitose (pico na segunda semana ou mais após início da enfermidade).

3. Fase convalescente

Esta fase dura até o retorno do VHS e contagem de plaquetas normal. Pode haver o aparecimento de sulcos transversais profundos (linhas de Beau) nas unhas dos dedos das mãos e pés.

História Natural

1. É uma doença autolimitada na maioria dos pacientes.
2. No entanto, o aneurisma de AC ocorre em 15% a 20% dos pacientes e é responsável pelo infarto de miocárdio (menos de 5%) e mortalidade (1% a 5%). Se a AC permanece normal ao longo do primeiro mês da doença, o desenvolvimento subsequente de lesão coronariana é extremamente incomum. Entretanto, pode-se indicar a repetição da avaliação ecocardiográfica após 8 semanas do início da enfermidade, para confortavelmente eliminar a possibilidade de envolvimento de AC.
3. O aneurisma de AC tende a regredir em 1 ano, em cerca de 50% dos pacientes, mas essas artérias não se dilatam normalmente em resposta ao exercício ou

vasodilatadores coronarianos.

4. Em alguns pacientes, evolui com estenose, tortuosidade e trombose das artérias coronárias.

Diagnóstico

1. O diagnóstico de DK baseia-se em achados clínicos. O quadro 12-5 lista as principais características clínicas que estabelecem o diagnóstico.
   a. A febre por ≥ 5 dias e a ocorrência de, no mínimo, quatro ou cinco dos principais critérios estabelecem o diagnóstico de DK (Quadro 12-5). A linfadenopatia está presente em apenas 50% dos casos.
   b. Quando a anormalidade de AC é detectada, a febre por ≥ 5 dias com menos de quatro critérios pode estabelecer o diagnóstico de DK. No entanto, o aneurisma de AC raramente ocorre antes de 10 dias de doença. Durante esse período, podem estar presente brilho ou ectasia (dilatação) perivascular da AC, diminuição da função sistólica de VE, IM leve ou derrame pericárdico.
2. A DK incompleta (preferível ao "atípica"), com duas ou três das características principais, cria um problema quanto à conduta (pelas graves consequências de não se administrar IGIV). Por isso, pacientes com DK incompleta + reagentes de fase aguda anormais + ≥ 3 testes laboratoriais suplementares anormais (mostrados a seguir) podem receber tratamento IGIV. Mesmo se houver < 3 testes laboratoriais anormais, os achados de ecocardiograma anormais qualificam para o tratamento.
   a. Reagentes da fase aguda (com valores anormais): PCR (≥ 3,0 mg/dL) e VHS (≥ 40 mm/hora).
   b. Outros testes laboratoriais suplementares (com seus valores anormais): (a) albumina sérica (≤ 3,0 g/dL), (b) anemia relativa para a idade, (c) alanina aminotransferase (> 50 ou 60 U/L), (d) plaquetas após 7 dias (≥ 450.000/mm^3), (e) contagem de leucócitos (≥ 15.000/mm^3) e (f) leucócitos na urina (≥ 10 células/campo de alta magnitude).
3. O diagnóstico diferencial de DK inclui os seguintes:
   a. A maioria das infecções por sarampo e estreptococos beta-hemolítico do grupo A mimetiza a DK.
   b. Outras incluem: infecções virais (p. ex., sarampo, adenovírus, enterovírus, vírus Epstein-Barr), febre de Scarlet, síndrome da pele escaldada por estafilococos, síndrome do choque tóxico, linfadenopatia cervical bacteriana, reação de hipersensibilidade a fármacos, síndrome de Stevens-Johnson, artrite reumatoide juvenil e febre maculosa das Montanhas Rochosas.

Conduta

Dois objetivos do tratamento são (a) redução da inflamação na AC e (b) prevenção da trombose por inibição da agregação plaquetária.

1. Uma alta dose (2 g/kg) de infusão única de imunoglobulina intravenosa (IGIV) com ácido acetilsalicílico (80 a 100 mg/kg por dia) administrada por 10 dias (7 dias, preferencialmente) de enfermidade é considerada o tratamento de escolha. Após a infusão de IGIV, dois terços dos pacientes se tornam afebris 24 horas após se completar a infusão; 90% encontram-se afebris em 48 horas.
2. A repetição da dose (2 g/kg) de IGIV está indicada em crianças com febre persistente.
   a. A IGIV administrada antes de 5 dias de enfermidade parece ter maior probabilidade de evitar o aneurisma coronariano, mas está associada ao aumento da necessidade de se repetir o tratamento com gamaglobulina para febre persistente ou recorrente.
   b. A IGIV deve ser administrada mesmo após 10 dias de enfermidade se o paciente apresentar febre persistente, aneurismas ou inflamação sistêmica em andamento (por VHS ou PCR).
3. O ácido acetilsalicílico é reduzido para 3 ou 5 mg/kg/dia em uma única dose após a criança permanecer afebril por 48 a 72 horas. Alguns intensivistas continuam a alta dose de ácido acetilsalicílico por até 14 dias de enfermidade. O uso de ácido acetilsalicílico é continuado até o paciente não mais mostrar evidência de alterações coronarianas, em torno de 6 a 8 semanas após o início da doença. Nas crianças que desenvolveram anormalidades de AC, deve-se continuar com ácido acetilsalicílico indefinidamente.
4. No momento, a utilidade de esteroides no tratamento inicial da DK não está bem estabelecida. No entanto, os esteroides podem ser utilizados junto com IGIV para pacientes que continuam febris, apesar de dois ou mais cursos de IGIV.
5. Recentemente, a administração de infliximabe (um agente anti-inflamatório, aprovado para uso em crianças com doença de Crohn) tem aumentado nos Estados Unidos, apesar da ausência de evidência clínica de sua eficácia.
6. Em pacientes com aneurisma de artéria coronária, estão indicados os agentes antiplaquetários, com ou sem um anticoagulante, dependendo da gravidade do envolvimento.
   a. Para doença leve e estável, uma dose baixa de ácido acetilsalicílico pode ser adequada.
   b. Para o acometimento coronário mais grave, é possível utilizar ácido acetilsalicílico em associação a outros agentes antiplaquetários (p. ex., dipiradamol [Persantin®], clopidogrel [Plavix®]).
   c. Para aneurisma gigante ou a associação de estenose e aneurisma, deve ser utilizada baixa dose de ácido acetilsalicílico associada à warfarina (com INR mantido

em 2,0 a 2,5).

7. O acompanhamento periódico é importante para avaliação do estado cardíaco. As recomendações da AHA estão expostas na Tabela 12-2.

TABELA 12-2

RECOMENDAÇÕES DE ACOMPANHAMENTOS DE ACORDO COM O GRAU DE ENVOLVIMENTO DA ARTÉRIA CORONÁRIA

Nível De Risco	Tratamento Farmacológico	Atividade Física	Acompanhamento E Teste Diagnóstico	Teste Invasivo
I Sem alterações de artéria coronária em qualquer estágio da doença	Nenhum após as primeiras 6 a 8 semanas (apenas ácido acetilsalicílico nas primeiras 6 a 8 semanas)	Sem restrições após as primeiras 6 a 8 semanas	Avaliação do risco cardiovascular, aconselhamento em intervalos de 5 anos	Sem recomendação
II Ectasia transitória de artéria coronária, que desaparece nas primeiras 6 a 8 semanas	Nenhum após as primeiras 6 a 8 semanas (apenas ácido acetilsalicílico nas primeiras 6 a 8 semanas)	Sem restrições após as primeiras 6 a 8 semanas	Avaliação do risco cardiovascular, aconselhamento em intervalos de 3 a 5 anos	Sem recomendação
III Um aneurisma de artéria coronária pequeno ou médio/artéria coronária maior	Baixa dose de ácido acetilsalicílico (3 a 5 mg/kg/dia) pelo menos até registro da regressão do aneurisma	Para pacientes < 11 anos de idade, não há restrições após as primeiras 6 a 8 emanas Para pacientes com 11 a 20 anos de idade, atividade física guiada pelo teste de estresse ou avaliação da perfusão do miocárdio a cada 2 anos Esportes de alto risco de contato ou impacto não são indicados para pacientes recebendo agentes antiplaquetários	Acompanhamento cardiológico anual com ecocardiograma e ECG Avaliação do risco cardiovascular e aconselhamento Teste de estresse com avaliação da perfusão do miocárdio a cada 2 anos em pacientes > 10 anos de idade	Angiografia se o teste não invasivo sugerir isquemia
Nível De Risco	**Tratamento Farmacológico**	**Atividade Física**	**Acompanhamento E Teste Diagnóstico**	**Teste Invasivo**
IV Um ou mais aneurismas de artéria coronária grande ou gigante, ou aneurismas múltiplos ou complexos na mesma artéria coronária sem obstrução	Ácido acetilsalicílico em dose baixa (3 a 5 mg/kg/dia) de longa duração e warfarina (alvo: RNI 2,0 a 2,5) ou heparina de baixo peso molecular (meta de nível de antifator Xa 0,5 a 1,0 U/mL) devem ser associados no aneurisma gigante	Esportes com alto risco de contato ou de impacto devem ser evitados em virtude do risco de sangramento Outras recomendações de atividades físicas são guiadas pelo teste de estresse ou avaliação da perfusão do miocárdio anuais	Acompanhamento cardiológico com ecocardiograma e ECG a cada 6 meses Teste de estresse anual com avaliação da perfusão de miocárdio Para mulheres com crianças de colo, recomenda-se aconselhamento ginecológico	Primeira angiografia aos 6 a 12 meses ou antes, se houver indicação clínica Repetição da angiografia se o teste não invasivo clínico ou achados laboratoriais sugerirem isquemia Repetição eletiva da angiografia sob algumas circunstâncias (dor de angina típica, incapacidade de realizar o teste de estresse etc.)
V Obstrução de artéria coronária	Ácido acetilsalicílico em dose baixa (3 a 5 mg/kg/dia) de longa duração Warfarina ou heparina de baixo peso molecular se houver persistência de aneurisma gigante Considere utilizar um betabloqueador para reduzir o consumo de oxigênio pelo miocárdio	Esportes com alto risco de contato ou de impacto devem ser evitados devido ao risco de sangramento Outras recomendações de atividades físicas são guiadas pelo teste de estresse ou avaliação da perfusão do miocárdio	Acompanhamento cardiológico com ecocardiograma e ECG a cada 6 meses Teste de estresse anual com avaliação da perfusão de miocárdio Para mulheres com crianças de colo, recomenda-se aconselhamento ginecológico	Angiografia é recomendada para indicar opções terapêuticas de enxerto ***bypass*** ou intervenção com cateter

Modificado de Newburger JW, Takahashi M, Gerber MA *et al.*: Diagnosis, treatment, and long-term management of Kawasaki disease: a statement for health professionals from the Committee on Rheumatic Fever, Endocarditis, and Kawasaki Disease, Council on Cardiovascular Disease in the Young, American Heart Association. *Pediatrics* 114:1708-1733, 2004.

VI. FEBRE REUMÁTICA AGUDA

Etiologia

A febre reumática aguda é uma sequela tardia da infecção estafilocócica hemolítica do grupo A na faringe (mas não na pele). O pico da incidência é aos 8 anos (variação de 6 a 15 anos).

Manifestações Clínicas

1. O paciente pode apresentar faringite estreptocócica 1 a 5 semanas (média de 3 semanas) antes do início dos sintomas. O período de latência pode ser de 2 a 6 meses (média de 4 meses) em casos de coreia isolada.
2. As manifestações clínicas da febre reumática aguda podem ser agrupadas em (a) cinco critérios maiores, (b) quatro critérios menores e (c) evidência de apoio para infecção estreptocócica anterior e recente (Quadro 12-6).

QUADRO 12-6

PARÂMETROS PARA DIAGnÓSTICO DE EPISÓDIO INICiAL DE FEBRE REUMÁTICA (CRITÉRIOS DE JONES, 1992)

MANIFESTAÇÕES MAIORES	MANIFESTAÇÕES MENORES
Cardite	Achados clínicos
Poliartrite	Artralgia
Coreia	Febre
Eritema *marginatum*	
Nódulo subcutâneo	Achados laboratoriais
	Aumento de reagentes de fase aguda (VHS, proteína C reativa)
	Intervalo PR prolongado

MAIS

Evidência de Apoio para Infecção Estreptocócica do Grupo A Prévia

Cultura de orofaringe positiva ou teste de antígeno estreptocócico rápido
Aumento ou elevação de títulos de anticorpos estreptocócicos
Diagnóstico de **FEBRE REUMÁTICA** *é altamente provável*, caso haja:
1. Duas manifestações maiores ou uma maior e duas menores, *e*
2. Evidência de infecção estreptocócica do grupo A prévia

3. Principais manifestações
   a. A artrite envolvendo grandes articulações (joelhos, tornozelos, cotovelos, pulsos) é a manifestação mais comum (60% a 85%). Em geral, mais de uma articulação, simultaneamente ou em sucessão, é acometida, com natureza migratória característica da artrite. Inchaço, calor, rubor, dor intensa, fragilidade e limitação do movimento são comuns. A artrite responde dramaticamente ao tratamento com anti-inflamatório com salicilato; se os pacientes tratados com salicilatos não melhorarem em 48 horas, o diagnóstico de febre reumática aguda provavelmente está incorreto. A artrite desaparece em poucos dias a semanas, mesmo sem tratamento, e não causa dano permanente.
   b. A cardite acomete 40% a 50% dos pacientes. A cardite leve desaparece rapidamente em semanas, mas a cardite grave pode durar meses. Apenas a cardite pode causar danos cardíacos permanentes. Os sinais de cardite incluem alguns ou todos os seguintes:
      (1) Taquicardia (desproporcional para o grau de febre).
      (2) Sopro cardíaco de IM e/ou IA encontra-se frequentemente presente. Apesar de o

critério de Jones requerer a presença de IM audível e/ou sopro de IA para o diagnóstico de cardite reumática aguda, a inclusão de alterações ecocardiográficas pode aumentar o diagnóstico correto de febre reumática aguda (ver a seguir).

(3) Pericardite (atrito, derrame pericárdico, dor no peito e alterações ao ECG).

(4) Cardiomegalia na radiografia de tórax (pela pericardite, pancardite ou ICC).

(5) Sinais de ICC (ritmo de galope, ruídos cardíacos abafados e cardiomegalia).

(6) Os seguintes são anormalidades ecocardiográficas observadas na febre reumática aguda.

(a) Prolapso grosseiro da valva mitral ou presença de jato posterolateral (e não central) da IM pela cor do mapa de fluxo podem ser significativos. Na IM reumática crônica, os jatos de regurgitação tendem a ser mais centrais.

(b) Outros achados ecocardiográficos anormais podem incluir derrame pericárdico, aumento da dimensão do VE ou comprometimento da função do VE.

c. O eritema *marginatum* (10%), com erupções eritematosas serpiginosas ou anulares sem prurido, é mais evidente no tórax e nas porções proximais internas das extremidades. As erupções são evanescentes, desaparecendo com exposição ao frio e reaparecendo após um banho quente ou quando o paciente se cobre com um cobertor aquecido.

d. Nódulos subcutâneos (2% a 10%) são firmes, indolores, sem prurido, inchados livremente móveis, de 0,2 a 2 cm de diâmetro. Eles geralmente são encontrados simetricamente, isolados ou agrupados, nas superfícies extensoras de grandes ou pequenas articulações, sobre o couro cabeludo ou ao longo da coluna. Eles não são transitórios, permanecem durante semanas e têm associação significativa à cardite; são também encontrados em outras condições além da febre reumática (tal como artrite reumatoide e lúpus eritematoso sistêmico).

e. A coreia Sydenham, ou *St. Vitus dance* (15%), é encontrada mais frequentemente em meninas pré-púberes (8 a 12 anos) do que em meninos. Trata-se de uma alteração neuropsiquiátrica que consiste em alterações neurológicas (movimento coreico e hipotonia) e componentes psiquiátricos (tal como labilidade emocional, hiperatividade, ansiedade de separação, obsessões e compulsões). Ela começa, inicialmente, com labilidade emocional e mudanças de personalidade; rapidamente (em 1 a 4 semanas), é substituída por movimentos espontâneos, involuntários, característicos de coreia, os quais são seguidos por fraqueza motora. Os movimentos coreicos duram, em média, 7 meses (até 17 meses) antes de lentamente diminuírem em gravidade. Em geral, é uma manifestação isolada; o paciente pode não apresentar febre, e a velocidade de hemossedimentação eritrócitária (VHS) e os títulos de antiestreptolisina O (ASLO) podem ser normais. Recentemente, títulos elevados de “anticorpos antineuronais” reconhecedores de tecidos ganglionares

basais foram encontrados em mais de 90% dos pacientes, sugerindo que a coreia pode estar associada à disfunção do gânglio basal e a componentes neuronais corticais.

4. Manifestações menores incluem febre, artralgia, aumento de reagentes à fase aguda (aumento de VHS e PCR) e aumento do intervalo PR (Quadro 12-6).
5. Evidência de infecção por estreptococos do grupo A prévia.
   a. Testes específicos de anticorpo são as evidências laboratoriais mais confiáveis de infecção estreptocócica prévia, capaz de produzir febre reumática aguda. Um título de ASLO acima de 333 unidades Todd em crianças, ou acima de 250 unidades Todd em adultos, é considerado significativo. Um título de antidesoxirribonuclease B de 240 unidades Todd ou mais em crianças, ou 120 unidades Todd ou mais em adultos, é considerado elevado.
   b. O histórico de dor de garganta ou febre de Scarlet, cultura de garganta positiva e testes rápidos de antígenos estreptocócicos (teste Streptozyme®) para estreptococos do grupo A são menos confiáveis que o teste de anticorpo.

Diagnóstico

1. O diagnóstico de febre reumática aguda é altamente provável na presença de duas manifestações maiores, ou uma manifestação maior mais duas menores MAIS evidência de infecção estreptocócica prévia. A ausência de evidência de uma infecção por estreptococos do Grupo A prévia torna o diagnóstico duvidoso (Quadro 12-6).
2. Não é possível utilizar a artralgia ou um intervalo PR prolongado como uma manifestação menor na presença de artrite e cardite, respectivamente.
3. Os seguintes são exceções ao critério de Jones: (1) coreia pode ocorrer como a única manifestação de febre reumática, (2) cardite indolente pode ser a única manifestação que chama a atenção médica, meses após o início de febre reumática, e, (3) ocasionalmente, os pacientes com recorrência de febre reumática podem não preencher os critérios de Jones.

Conduta

1. Quando houver suspeita de febre reumática aguda, as seguintes avaliações laboratoriais são obtidas: hemograma, reagentes da fase aguda (VHS, proteína C reativa), cultura de orofaringe, título ASLO, radiografia de tórax e ECG. A consulta cardiológica é recomendada no início para esclarecer qualquer acometimento cardíaco; avaliações ecocardiográficas 2D e Doppler geralmente são realizados neste momento.
2. A penicilina G benzatina, 0,6 a 1,2 milhão de unidades, é administrada IM para erradicar *Streptococcus* (sendo a primeira injeção para evitar a recorrência). Em

pacientes alérgicos à penicilina, a eritromicina, 40 mg/kg/dia, em duas ou quatro doses por 10 dias, pode ser substituída por penicilina.

3. O repouso no leito é recomendado em diferentes intensidades (Tabela 12-3), e é seguido por um período de deambulação no interior de ambientes, antes de se permitir que a criança retorne à escola. O retorno à atividade completa é permitido mais tarde, quando a VHS retorna ao normal, exceto para crianças com acometimento cardíaco significativo.

TABELA 12-3

GUIA GERAL PARA REPOUSO NO LEITO E DEAMBULAÇÃO

	Artrite Isolada	Cardite Leve	Cardite Moderada	Cardite Grave
Repouso no leito	1 a 2 semanas	3 a 4 semanas	4 a 6 semanas	Enquanto a ICC estiver presente
Ambulação	1 a 2 semanas	3 a 4 semanas	4 a 6 semanas	2 a 3 meses

Cardite leve, cardiomegalia questionável; *Cardite moderada,* cardiomegalia definida, mas leve; *Cardite grave,* cardiomegalia marcante ou insuficiência cardíaca.

4. O tratamento com agentes anti-inflamatórios deve ser iniciado assim que o diagnóstico de febre reumática aguda tiver sido estabelecido.
   a. Para artrite, o tratamento com ácido acetilsalicílico é continuado por 2 semanas e gradualmente interrompido durante as 2 a 3 semanas seguintes. A rápida resolução dos sintomas articulares com ácido acetilsalicílico em 24 a 36 horas é uma evidência de suporte para febre reumática aguda.
   b. Para cardite leve a moderada, o ácido acetilsalicílico isolado é recomendado na dose de 90 a 100 mg/kg/dia, dividida em quatro a seis doses (nível sanguíneo visado de salicilato de 20 a 25 mg/100 mL).
   c. Para cardite grave, a prednisona, 2 mg/kg/dia, dividida em quatro doses, pode ser adicionada ao tratamento com ácido acetilsalicílico por 2 a 6 semanas.
5. Conduta na coreia de Sydenham.
   a. Redução no estresse físico e emocional e uso de medidas protetoras, conforme indicado.
   b. Administração de penicilina G benzatina, 1,2 milhão de unidades, assim como em pacientes com outras manifestações reumáticas.
   c. Os agentes anti-inflamatórios não são necessários em pacientes com coreia isolada.
   d. Para casos graves, qualquer um dos seguintes fármacos pode ser utilizado: Fenobarbital, haloperidol, ácido valproico, clorpromazina (Thorazine®), diazepam (Valium®) ou esteroides.
   e. Os resultados de plasmaférese (para remoção de anticorpos antineuronais) e tratamento com imunoglobulina IV (para inativar os efeitos dos anticorpos antineuronais) são promissores na diminuição da gravidade da coreia.

Prevenção

1. Qualquer paciente com um histórico documentado de febre reumática, incluindo-se aqueles com coreia isolada e aqueles sem evidência de doença cardíaca reumática, devem receber profilaxia.
2. O método de escolha é a penicilina G benzatina, 600.000 unidades para pacientes com menos de 60 lbs (27 kg), e 1,2 milhão de unidades para pacientes com mais de 60 lbs, administrada IM, a cada 21 dias (e não uma vez ao mês).
3. Apesar de apresentarem menor eficácia, os seguintes fármacos alternativos podem ser utilizados:
   a. Penicilina V oral, 250 mg, duas vezes ao dia.
   b. Sulfadiazina oral 1 g, ou sulfisoxazole 0,5 g, uma vez ao dia.
   c. Se o paciente for alérgico à penicilina, é possível utilizar eritromicina, 250 mg, duas vezes ao dia.
4. A duração recomendada da profilaxia para a febre reumática está resumida na Tabela 12-4.

TABELA 12-4

DURAÇÃO RECOMENDADA PARA PROFILAXIA PARA FEBRE REUMÁTICA

CATEGORIA	DURAÇÃO
Febre reumática sem cardite	Pelo menos 5 anos ou até 21 anos de idade, o que for mais longo
Febre reumática com cardite, mas sem doença cardíaca residual (sem doença valvar)	Pelo menos 10 anos ou até idade adulta, o que for mais longo
Febre reumática com cardite e doença cardíaca residual (doença valvar persistente)	Pelo menos 10 anos desde o último episódio e, no mínimo, até os 40 anos; algumas vezes a profilaxia dura a vida toda

Reproduzido com a permissão de Dajani A, Taubert K, Ferrieri P *et al*.: Treatment of acute streptococcal pharyngitis and prevention of rheumatic fever: a statement for health professionals, *Pediatrics* 96:758-764, 1995. Copyright @ 1995 by AAP. Os materiais reutilizados com a permissão da American Academy of Pediatrics (AAP) estão originalmente em inglês, publicados pela AAP. A AAP não assume responsabilidades por nenhuma imprecisão ou erro no conteúdo deste material, inclusive imprecisões ou erros decorrentes da tradução do inglês.

Capítulo 13

Doença Cardíaca Valvar

A doença cardíaca valvar é tanto congênita como adquirida. Muitas anormalidades valvares congênitas estão associadas a outras alterações maiores. Uma forma relativamente isolada de doença cardíaca valvar é a de origem reumática, a qual ainda ocorre em algumas partes do mundo. Dentre as doenças cardíacas valvares, o acometimento da valva mitral ocorre em aproximadamente três quartos, e o acometimento da valva aórtica em cerca de um quarto dos casos. O acometimento reumático das valvas tricúspide e pulmonar quase nunca ocorre. Apesar de a causa do prolapso da valva mitral (PVM) não estar completamente estabelecida, ela é discutida neste capítulo.

I. ESTENOSE MITRAL

Prevalência

A EM de origem reumática é rara em crianças (pois o desenvolvimento da condição requer 5 a 10 anos desde a crise inicial), mas é o acometimento valvar mais comum em pacientes reumáticos adultos em áreas onde a febre reumática ainda é prevalente.

Patologia e Fisiopatologia

1. Na EM reumática, o espessamento dos folhetos e a fusão das comissuras dominam os achados patológicos. A calcificação com imobilidade da valva ocorre com o tempo.
2. Uma EM significativa resulta em aumento do AE, hipertensão venosa pulmonar e hipertensão de artéria pulmonar, com resultante aumento e hipertrofia do lado direito do coração.
3. A EM grave resulta em congestão e edema pulmonar, fibrose das paredes alveolares, hipertrofia das arteríolas pulmonares e perda de complacência pulmonar nos pacientes.

Manifestações Clínicas

1. As crianças com EM leve são assintomáticas. Na EM significativa, o sintoma mais comum é a dispneia com ou sem esforço em crianças mais velhas. Ortopneia, dispneia noturna ou palpitação estão presentes nos casos mais graves.
2. As veias do pescoço encontram-se distendidas quando ocorre insuficiência cardíaca do lado direito. Uma B1 intensa no ápice e o desdobramento de B2 com P2 hiperfonética são audíveis se a hipertensão pulmonar estiver presente (Fig. 13-1). Um estalido de abertura (um som de estalido curto acompanhando a abertura da valva mitral) e um ruflar diastólico mitral de baixa frequência podem estar presentes no ápice. Sopro pré-sistólico em crescente pode ser audível no ápice. Ocasionalmente, um sopro diastólico de alta frequência de IP (sopro de Graham Stell) está presente no BEEA em pacientes com hipertensão pulmonar.

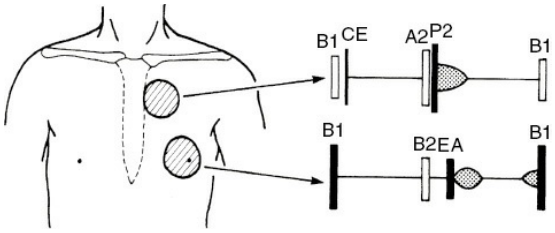


FIGURA 13-1

Achados cardíacos da EM. Sons anormais são mostrados em preto e incluem uma B1 hiperfonética, um *click* de ejeção (*CE*), uma B2 hiperfonética e um estalido de abertura (*EA*). Observe também o ruflar no meio da diástole e o sopro pré-sistólico. O sopro de insuficiência pulmonar indica hipertensão pulmonar de longa duração.

3. O ECG pode demonstrar DAD, HAE e HVD (decorrente de hipertensão pulmonar). A fibrilação atrial é rara em crianças.
4. As radiografias do tórax revelam aumento do AE e VD. O tronco da AP geralmente encontra-se abaulado. Os campos pulmonares mostram congestão venosa pulmonar, edema intersticial evidenciado como linhas de Kerley B (linhas densas, curtas, horizontais mais comumente observadas nos ângulos costofrênicos) e redistribuição de fluxo sanguíneo pulmonar com aumento da vascularidade pulmonar para os lobos superiores.
5. As avaliações ecocardiográficas fornecem o diagnóstico preciso de EM.
   a. Os AE, VD e AD encontram-se dilatados e o tronco da AP, abaulado.
   b. Gradiente médio ao Doppler < 4 a 5 mmHg significa estenose leve; 6 a 12 mmHg, estenose moderada; e > 13 mmHg, estenose grave.
   c. A pressão sistólica VD pode ser estimada pela velocidade do fluxo da IT.

História Natural

1. A maioria das crianças com EM leve é assintomática, mas se torna sintomática ao exercício.
2. O *flutter* ou a fibrilação atrial e o tromboembolismo (relacionados com arritmias atriais crônicas) são raros em crianças.
3. A hemoptise pode-se desenvolver pela ruptura de pequenos vasos no brônquio como resultado de hipertensão venosa pulmonar de longa duração.

Conduta

Clínica

1. A EM leve a moderada é conduzida com diuréticos.
2. A dilatação com balão é uma opção eficaz e segura em crianças com estenose mitral reumática.
3. Se houver o desenvolvimento de fibrilação atrial, é possível utilizar propranolol, verapamil ou digoxina para diminuir a condução ventricular. A procainamida intravenosa pode ser utilizada para conversão em ritmo sinusal nos pacientes hemodinamicamente estáveis.
4. Para pacientes com fibrilação atrial crônica, a anticoagulação com warfarina deve ser iniciada 3 semanas antes da cardioversão, para evitar embolização sistêmica do trombo atrial. A anticoagulação é continuada por 4 semanas após restauração do ritmo sinusal. A quinidina pode evitar a recorrência.
5. Graus variáveis de restrição da atividade física podem estar indicados.
6. A recorrência de febre reumática deve ser evitada com penicilina ou sulfonamida (ver Febre Reumática Aguda).

Cirúrgico

1. Indicações. O parâmetro ACC/AHA 2006 para indicações cirúrgicas consiste em:
   a. A cirurgia está indicada em pacientes sintomáticos (NYHA funcional classe III ou IV) e gradiente ao Doppler na VM médio > 10 mmHg. Os sintomas podem incluir angina, síncope ou dispneia ao exercício.
   b. A cirurgia é plausível em pacientes com sintomas leves (NYHA funcional classe I) e gradiente ao Doppler na VM médio > 10 mm Hg.
   c. A cirurgia é plausível em pacientes assintomáticos com pressão de artéria pulmonar ≥ 50 mmHg e gradiente médio em VM ≥ 10 mm Hg.
2. Procedimentos e mortalidade
   a. Na EM reumática, se a dilatação com balão não obtiver sucesso, a comissurotomia mitral aberta ou fechada permanece como procedimento de escolha naqueles com valva mitral maleável sem calcificação ou IM. A taxa de mortalidade cirúrgica é < 1%.
   b. Substituição da valva mitral. Uma prótese valvar (Starr-Edwards®, Bjork-Shiley®, St.

Jude®) é inserida no ânulo ou na posição supra-anular. A mortalidade cirúrgica é de 0% a 19%. Todas as valvas mecânicas requerem anticoagulação com warfarina. A bioprótese (valva porcina, valva de enxerto heterólogo) não requer tratamento anticoagulante, mas requer uma dose baixa de ácido acetilsalicílico. As biopróteses tendem a se deteriorar mais rapidamente pela degeneração por calcificação em crianças.

Seguimento

1. Acompanhamento regular a cada 6 a 12 meses, com avaliações ecocardiográficas com Doppler, deve ser realizado para detecção de possível progressão da doença ou disfunção da valva reparada ou substituída.
2. Depois da substituição por uma valva mecânica sem fatores de risco, warfarina é indicada para alcançar um INR de 2,5 a 3,5. Baixa dose de ácido acetilsalicílico também é indicada.
3. Após a substituição por uma bioprótese com fatores de risco (que podem incluir fibrilação atrial, tromboembolismo prévio, disfunção VE e estado de hipercoagulação), a warfarina pode estar indicada. Quando não existem fatores de risco após a colocação da bioprótese, uma dose antiplaquetária de ácido acetilsalicílico isolado está indicada.

II. INSUFICIÊNCIA MITRAL

Prevalência

A IM de origem reumática é rara, mas é o acometimento valvar mais comum em crianças com doença cardíaca reumática.

Patologia

1. Na doença cardíaca reumática, os folhetos da valva mitral encontram-se encurtados pela fibrose, resultando em IM.
2. O aumento da gravidade da IM pode resultar em dilatação do AE e VE e o anel da válvula mitral pode se dilatar. A hipertensão pulmonar pode, eventualmente, se desenvolver, mas é menos comum do que com a EM.

Manifestações Clínicas

1. Os pacientes com IM leve geralmente são assintomáticos. Histórico de cansaço e palpitação pode estar presente.
2. A B2 pode apresentar desdobramento amplo como resultado de um encurtamento do tempo de ejeção VE e fechamento precoce da valva aórtica. Uma B3 é comum. Uma característica da IM é a presença de um sopro sistólico regurgitante de intensidade 2 a

4/6 no ápice, com boa transmissão para a axila esquerda (melhor auscultada na posição de decúbito lateral esquerdo). Um ruflar diastólico de baixa frequência e curto pode estar presente no ápice (Fig. 13-2).

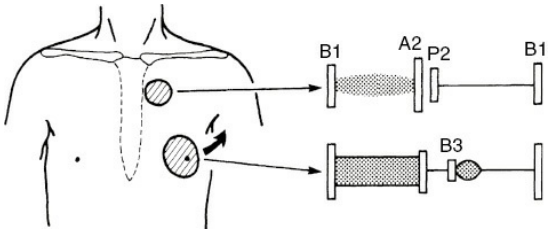


FIGURA 13-2
Achados cardíacos na IM. A seta próxima ao ápice indica a direção da irradiação do sopro em direção à axila.

3. O ECG é normal nos casos leves. Na IM moderada a grave, a HVE (ou dominância VE) com ou sem HAE pode estar presente. A fibrilação atrial é rara em crianças, mas frequente em adultos.
4. As radiografias de tórax podem mostrar aumento de AE e VE. A congestão venosa pulmonar pode-se desenvolver se seguida por ICC.
5. O ecocardiograma bidimensional mostra dilatação AE e VE; o grau de dilatação está relacionado com a gravidade da IM. O mapeamento de fluxo em cores do jato regurgitante para dentro do AE e avaliações com Doppler podem determinar a gravidade da regurgitação. A IM é central na IM reumática (e excêntrica na fissura congênita de valva mitral).
6. Os pacientes são relativamente estáveis por um longo período na IM. A insuficiência VE e consequente hipertensão pulmonar podem-se desenvolver na vida adulta.

Conduta

Clínica

1. A profilaxia contra recorrência de febre reumática é importante.
2. A atividade não precisa ser restrita em casos leves.
3. Os agentes redutores da pós-carga (tal como inibidores de ECA) são particularmente benéficos.
4. O tratamento com anticongestivos é utilizado se houver desenvolvimento de ICC.
5. Se fibrilação atrial ocorrer (rara em crianças), propranolol, verapamil ou digoxina estão indicados para diminuir o ritmo ventricular.

Cirúrgico

1. As indicações de cirurgia valvar em adolescentes e adultos jovens com IM grave são as seguintes, de acordo com os parâmetros ACC/AHA 2006:

a. Pacientes sintomáticos com IM grave e NYHA classe funcional III ou IV.
b. Pacientes assintomáticos com IM grave e disfunção sistólica VE (FE ≤ 0,6).
c. A cirurgia pode ser considerada em pacientes com função VE preservada, se a probabilidade de correção com sucesso sem IM residual for ótima.
d. Alguns centros consideram uma dimensão diastólica VE de 60 mm em adultos como uma indicação para substituição da valva mitral.
e. Em crianças, a ICC intratável, cardiomegalia progressiva com sintomas e hipertensão pulmonar podem ser indicações para a cirurgia valvar.

2. Procedimentos e mortalidade:
a. A cirurgia de plastia valvar é preferida em relação à substituição valvar em pacientes pediátricos. Para regurgitação central com anel dilatado, a anuloplastia é realizada por comissuroplastia. A plastia valvar tem uma taxa de mortalidade mais baixa (< 1%) e a anticoagulação não é necessária.
b. A substituição da valva raramente é necessária, a não ser na insuficiência não reparável. As próteses de baixo perfil frequentemente utilizadas são o disco basculante Bjork-Shiley® e a valva de carbono St Jude®. A taxa de mortalidade cirúrgica é de 2% a 7% na substituição valvar. Se uma prótese valvar for utilizada, o tratamento com anticoagulação deve ser continuado.

Seguimento

1. A função valvar (da valva natural reparada e da valva substituída) deve ser checada pelas avaliações ecocardiográficas e com Doppler a cada 6 a 12 meses antes e após a intervenção.
2. Após a substituição com valva mecânica, warfarina (para alcançar um INR de 2,5 a 3,5) e ácido acetilsalicílico em dose baixa estão indicados.
3. Após a substituição por uma bioprótese, o ácido acetilsalicílico está indicado como droga única na dose de 80 mg por dia, se não houver fatores de risco. Quando há fatores de risco (tal como fibrilação atrial, tromboembolismo prévio, disfunção do VE e estado de hipercoagulabilidade) a warfarina também está indicada.

III. INSUFICIÊNCIA AÓRTICA

Patologia

A esclerose da valva aórtica resulta em distorção e retração das cúspides com insuficiência valvar; a IAo de origem reumática está quase sempre associada ao acometimento da valva mitral.

Manifestações Clínicas

1. Os pacientes com insuficiência discreta são assintomáticos. A tolerância ao exercício encontra-se sempre reduzida na IAo mais grave.
2. Na IAo moderada ou grave, o precórdio encontra-se hiperdinâmico. Pulso amplo e pulso em martelo d'água pode estar presente na IAo grave. A B2 pode ser normal ou única. O sopro em decrescente e diastólico de tom agudo, melhor audível no terceiro ou quarto espaço intercostal esquerdo, é a característica auscultatória (Fig. 13-3). Este sopro é melhor audível com o paciente sentado e inclinado para a frente. Quanto mais longo o sopro, mais grave é a insuficiência. Um ruflar mitral diastólico médio (sopro de Austin Flint) pode estar presente no ápice quando a IAo é grave.

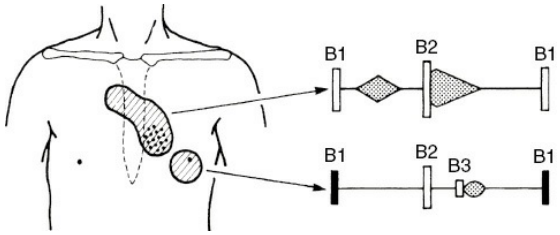


FIGURA 13-3
Achados cardíacos da IAo. A B1 é anormalmente suave (*barra preta*). O sopro predominante é um sopro em decrescente diastólico agudo no terceiro espaço intercostal esquerdo.

3. O ECG encontra-se normal nos casos leves. Nos casos graves, a HVE geralmente está presente com ou sem HAE.
4. As radiografias de tórax revelam cardiomegalia com diferentes graus de envolvimento do VE.
5. Avaliações ecocardiográficas demonstram aumento na dimensão VE. A dimensão diastólica VE é proporcional à gravidade da IAo. Os exames com fluxo em cores e Doppler podem estimar a gravidade da IAo. A disfunção sistólica do VE se desenvolve em um estágio tardio na IAo grave.
6. Os pacientes com IAo leve a moderada permanecem assintomáticos por um longo período, mas, uma vez que os sintomas comecem a se desenvolver, muitos pacientes deterioram rapidamente. Dor anginosa, ICC e arritmias são sinais de evolução desfavorável na IAo grave.

Conduta

Clínica

1. Graus variáveis de restrição de atividade podem estar indicados. O exercício aeróbico é o mais adequado; exercícios com pesos, abdominais, flexões e agachamentos ou atividades semelhantes não são estimulados, pois essas atividades aumentam a IAo.

2. Os inibidores de ECA têm sido efetivos em reduzir a dilatação e hipertrofia do VE nas crianças com IAo.
3. Se a ICC se desenvolver, digoxina, diuréticos e inibidores de ECA podem ser benéficos temporariamente.
4. A profilaxia antibiótica (com penicilina ou sulfonamida) para evitar a recorrência de febre reumática está indicada.

Cirúrgica

1. Indicações. De acordo com os parâmetros ACC/AHA 2006, os seguintes são indicações cirúrgicas em pacientes adolescentes e adultos com IAo grave e crônica:
   a. Pacientes sintomáticos (com angina, síncope ou dispneia ao exercício).
   b. Pacientes assintomáticos com disfunção sistólica VE (FE < 0,5) em avaliações seriadas com 1 a 3 meses de intervalo.
   c. Pacientes assintomáticos com aumento progressivo do VE (dimensão ao final da diástole maior que a média +4DP).
2. Procedimento e mortalidade. Sempre que possível, a plastia da valva aórtica é preferível em relação à substituição da valva. A taxa de mortalidade na plastia da valva é próxima a zero e, para a substituição da valva, é em torno de 2% a 5%.
   a. A cirurgia da valva pode incluir a correção de rasgos simples ou valvulopastia para cúspides prolapsadas.
   b. Cirurgia de substituição valvar: o enxerto heterólogo aórtico estéril com antibiótico parece ser o dispositivo de escolha. O enxerto heterólogo porcino tem o risco de degeneração mais rápida. As próteses Bjork-Shiley® e St. Jude® requerem tratamento com anticoagulação e são menos adequadas em pacientes jovens.
   c. Um enxerto heterólogo da raiz pulmonar (procedimento de Ross) pode ser uma alternativa atraente em vez da cirurgia de substituição valvar convencional (Fig. 8-6). A taxa de mortalidade cirúrgica é próxima de zero. Este procedimento não requer tratamento anticoagulante. O enxerto autólogo pode durar mais tempo que a bioprótese porcina, e há um potencial de crescimento para o enxerto autólogo de valva pulmonar.

Seguimento

1. Acompanhamentos regulares estão indicados a cada 6 a 12 meses com avaliações ecocardiográficas e com Doppler antes e após a intervenção.
2. A anticoagulação é necessária após uma substituição por prótese valvar mecânica. O INR deve ser mantido entre 2,5 e 3,5 nos primeiros 3 meses e 2,0 a 3,0 após este período. Ácido acetilsalicílico em baixa dose (81 mg por dia para adolescentes) também está indicado, além da warfarina.

3. Após a substituição da valva aórtica por uma bioprótese sem fatores de risco, o ácido acetilsalicílico em dose baixa (81 mg) está indicado, ao contrário da warfarina. Quando não há fatores de risco (tal como fibrilação atrial, tromboembolismo prévio, disfunção do VE e estado de hipercoagulabilidade), a warfarina está indicada para atingir um INR de 2,0 a 3,0.
4. Após o procedimento de Ross, a anticoagulação não está indicada.

IV. PROLAPSO DA VALVA MITRAL

Prevalência e Patologia

1. A incidência relatada de 2% a 5% para PVM na população pediátrica está, provavelmente, hiperestimada. A prevalência de PVM aumenta com a idade. Esta condição é mais comum em adultos que em crianças, e mais em mulheres do que em homens.
2. O PVM é primário na maioria dos casos e ocorre por uma anormalidade hereditária (autossômica dominante) dos folhetos da valva mitral e das suas cordas tendíneas de suporte.
3. Os folhetos espessos e redundantes de valva mitral se abaúlam para dentro do ânulo mitral (causado pela degeneração mixomatosa dos folhetos valvares e/ou das cordas).
4. O PVM geralmente está associado a alterações hereditárias de doença de tecido conectivo, tal como na síndrome de Marfan, síndrome de Ehlers-Danlos e síndrome de Stickler. Quase todos os pacientes com síndrome de Marfan apresentam PVM progressiva com o avançar da idade.
5. O PVM é, às vezes, observado em pacientes com CIA.

Manifestações Clínicas

1. O PVM geralmente é assintomático, mas pode haver histórico de dor no peito não relacionada com exercício, palpitação e, raramente, a síncope pode ser desencadeada. Pode haver um histórico familiar de PVM.
2. Uma constituição longilínea com elevada incidência de anormalidades esqueléticas torácicas (80%), incluindo *pectus excavatum* (50%), retificação da coluna (20%) e escoliose (10%), é comum.
3. Um *click* na metade da sístole com ou sem um sopro sistólico tardio audível no ápice é a característica da condição (Fig. 13-4). A presença ou a ausência de *click* e sopro, assim como seu tempo, variam de um exame para o outro.
   a. O *click* e o sopro podem ser induzidos por uma pausa expiratória na posição de decúbito lateral esquerdo, sentado, de pé ou inclinado para frente.
   b. Diversas manobras podem alterar o tempo do *click* e murmúrio:
      (1) O *click* ou estalido se movem em direção à B1, e o sopro aumenta com a

manobra que diminui o volume VE, tal como ficar em pé, sentar, fase de esforço da manobra de Valsalva, taquicardia e administração de nitrato de amilo.

(2) O *click* se move em direção à B2 e o sopro se encurta com manobras que aumentam o volume do VE, tal como agachamento, exercício de preensão manual, fase de liberação da manobra de Valsalva, bradicardia e administração de agentes pressores ou propranolol.

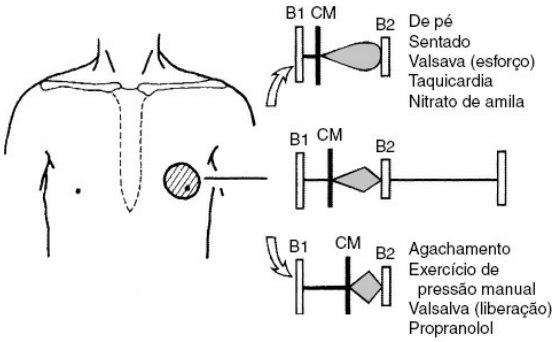


FIGURA 13-4

Diagrama dos achados de ausculta no PVM e o efeito de diversas manobras no tempo do clique na metade da sístole (CM) e o sopro. As manobras que reduzem o volume ventricular aumentam a redundância de folhetos e antecedem o clique e o sopro na sístole. Um aumento na dimensão do VE tem o efeito oposto.

4. O ECG geralmente encontra-se normal, mas pode evidenciar ondas T achatadas ou invertidas nas derivações II, III e aVG (em 20% a 60%) e, raramente, TSV, batimentos prematuros atriais ou ventriculares, bloqueio AV de primeiro grau ou BRD.
5. As radiografias de tórax não são características, exceto para o aumento do AE observado em pacientes com IM grave. As alterações esqueléticas torácicas (p. ex., retificação da coluna, *pectus escavatum* e escoliose) podem estar presentes.
6. O ecocardiograma bidimensional mostra os seguintes:
   a. Em pacientes adultos, o prolapso de folheto(s) da valva mitral acima do plano da valva mitral, observado no corte longitudinal paraesternal, faz o diagnóstico. O deslocamento superior observado apenas no corte de quatro câmaras apical não é diagnóstico, pois ocorre em mais de 30% dos indivíduos normais, em virtude de o anel de valva mitral ser em “formato de sela”.
   b. Em adultos com PVM, um ou ambos os folhetos da valva mitral se abaúlam pelo menos 2 mm para dentro do AE durante a sístole no corte longitudinal paraesternal. O espessamento do folheto envolvido para mais de 5 mm dá suporte ao diagnóstico.
   c. Alguns pacientes pediátricos com constituição corporal característica e achados de ausculta da condição não demonstram o critério ecocardiográfico adulto do PVM; eles podem apenas mostrar espessamento de folhetos mitrais com retificação sistólica ou abaulamento superior e algum deslocamento posterossuperior do ponto

de coaptação da valva mitral, alguns com IM leve. Isso pode ocorrer, pois o PVM é uma doença progressiva com completa manifestação na vida adulta.

História Natural

1. A maioria dos pacientes é assintomática, particularmente durante a infância.
2. Complicações relatadas em pacientes adultos, apesar de raras na infância, incluem endocardite infecciosa, ruptura espontânea das cordas tendíneas, IM progressiva, ICC, arritmias, distúrbios de condução e morte súbita (provavelmente por arritmias ventriculares).

Conduta

1. Pacientes assintomáticos não requerem tratamento ou restrição de atividade.
2. Bloqueadores beta-adrenérgicos (tal como propranolol ou atenolol) são os fármacos de escolha nas seguintes situações. Os bloqueadores de canais de cálcio podem mostrar eficácia em alguns pacientes.
   a. Pacientes que são sintomáticos (com palpitação, vertigem, tontura ou síncope) secundários a arritmias ventriculares. Pacientes sintomáticos com suspeita de arritmias devem ser submetidos a monitoramento ECG ambulatorial e/ou teste de esforço em esteira.
   b. Pacientes com episódios de TVS de término automático.
   c. Pacientes com desconforto torácico também podem ser tratados com propranolol. Não há alívio com nitroglicerina, mas pode haver piora.
3. A profilaxia antibiótica contra a endocardite infecciosa é recomendada quando houver presença de IM significativa.
4. As atividades físicas, como levantamento de peso, flexões, abdominais ou suspensão em barra fixa, devem ser evitadas.
5. A cirurgia reconstrutora ou a de substituição da valva mitral raramente podem ser indicadas em pacientes com IM grave.

Capítulo 14

Tumores Cardíacos

Prevalência

1. Os tumores cardíacos na faixa etária pediátrica são muito raros. Observa-se uma grande porção de tumores cardíacos primários pediátricos (cerca de 70%) em pacientes com menos de 1 ano de idade.
2. A frequência relativa dos tumores cardíacos na faixa etária pediátrica encontra-se na Tabela 14-1.
   a. Nos bebês com menos de 1 ano de idade, mais de 50% correspondem a rabdomiomas, seguidos por fibromas (25%).
   b. Nas crianças de 1 a 16 anos de idade, cerca de 40% são fibromas e mixomas.
3. Mais de 90% dos tumores primários nas crianças são benignos.

TABELA 14-1

INCIDÊNCIA RELATIVA DE TUMORES CARDÍACOS EM BEBÊS E CRIANÇAS*

TUMORES	INCIDÊNCIA (%)	TUMORES	INCIDÊNCIA (%)
Bebês (menores que 12 meses) (N = 52)		**Crianças (1 a 16 anos de idade) (N = 25)**	
TUMORES BENÍGNOS (94%)		**TUMORES BENIGNOS (58%)**	
Rabdomioma	52	Rabdomioma	8
Fibroma	25	Fibroma	21
Hemangioma/angioma	6	Mixoma	17
Teratoma	2	Hemangioma/angioma	4
Outros	8	Teratoma	0
		Outros	8
TUMORES MALIGNOS (6%)		**TUMORES MALIGNOS (43%)**	
Rabdomiossarcoma	2	Rabdomiossarcoma	8
Leiomiossarcoma	4	Leiomiossarcoma	2
Outros	0	Outros	33

* Adaptada de Becker AE: Primary heart tumors in the pediatric age group: a review of saliente pathologic features relevant for clinicians. Pediatr Cardiol 21:317-323, 2000.

Patologia

Segue a descrição de três tumores cardíacos comuns.

A. Rabdomioma

1. A localização mais comum do rabdomioma é no septo ou parede livre ventricular.
2. O tamanho varia de diversos milímetros até diversos centímetros.
3. Mais de 50% dos casos apresentam esclerose tuberosa (p. ex., com adenoma das glândulas sebáceas, retardamento mental, convulsões).
4. Os tumores regridem em tamanho, número (ou ambos) na maioria dos pacientes menores de 4 anos de idade. A regressão completa espontânea pode ocorrer.
5. Eles podem produzir sintomas de obstrução ao fluxo sanguíneo, arritmias ventriculares, TSV associada à pré-excitação WPW ou morte súbita.

B. Fibroma

1. Em geral, ocorre como um tumor sólido único; mais comumente no septo interventricular e menos comumente na parede de qualquer câmara cardíaca.
2. O tamanho do tumor varia de diversos milímetros a centímetros.
3. O tumor pode obstruir o fluxo sanguíneo, alterar a condução atrioventricular ou intraventricular, ou causar arritmias.

C. Mixoma

1. É o tumor cardíaco mais comum em adultos (30% de todos os tumores primários), mas raro em bebês e crianças.
2. A maioria surge no AE, 25% aparecem no AD e eles muito raramente surgem nos ventrículos.
3. Os mixomas pedunculados comumente interferem no funcionamento da valva mitral (pela protrusão intermitente através da valva) ou produzem fenômenos tromboembólicos.

Manifestações Clínicas

1. Os tumores cardíacos geralmente são encontrados em avaliações ecocardiográficas de rotina, quando não existe suspeita diagnóstica.
2. Síncope ou dor no peito podem ser a queixa inicial em crianças mais velhas. A morte súbita pode ser a primeira manifestação. Raramente, os sintomas variam com a postura nos casos de tumores pedunculados (tal como mixoma).
3. Os achados cardíacos não são específicos e variam primariamente com a localização e o tamanho do tumor.
   a. Os tumores próximos às valvas cardíacas podem produzir sopros cardíacos de estenose ou insuficiência valvar.
   b. Os tumores acometendo o tecido de condução (tal como observado nos fibromas)

podem causar arritmias ou alterações de condução.
c. Tumores intracavitários (tal como rabdomioma) podem produzir obstrução ao fluxo de entrada ou saída.
d. Tumores murais resultam em insuficiência cardíaca ou arritmias.
e. Tumores do pericárdio, que podem indicar malignidade, podem produzir derrame pericárdico e tamponamento cardíaco.
f. A fragmentação de tumores intracavitários pode levar à embolia das circulações pulmonar ou sistêmica (assim como observado com mixoma).

4. O ECG pode evidenciar alterações ST-T inespecíficas, um padrão de infarto, complexos QRS de baixa voltagem, ou pré-excitação WPW. Diversas arritmias e distúrbios de condução têm sido relatados.
5. As radiografias de tórax podem revelar alteração no contorno cardíaco com ou sem alterações na trama vascular pulmonar.

Procedimento Diagnóstico

1. A ecocardiografia bidimensional é o exame inicial de escolha. A ecocardiografia transesofágica (ETE) pode fornecer detalhes mais precisos do tumor.
a. Tumores intraventriculares múltiplos são provavelmente rabdomiomas.
b. Um tumor isolado de tamanho variável, que se origina do septo interventricular ou da parede ventricular é provavelmente um fibroma.
c. Tumores de átrio esquerdo, principalmente quando pedunculados, geralmente são mixomas.
d. Um tumor intrapericárdico de origem próxima a grandes artérias é provavelmente um teratoma.
e. Derrame pericárdico sugere tumor maligno secundário.
2. Técnicas de RM possuem certas vantagens sobre a avaliação por ecocardiografia.
3. A cateterização cardíaca e angiografia geralmente não são necessárias. Tentativas de biópsia podem ser arriscadas pela possibilidade de embolização do fragmento do tumor.

Conduta

1. Rabdomiomas: Em virtude da conhecida tendência à resolução espontânea, a intervenção cirúrgica não está indicada, a não ser que os tumores produzam obstruções ou arritmias refratárias ao tratamento médico.
2. Fibromas: A ressecção completa de um fibroma nem sempre é possível.
3. Mixomas: A remoção cirúrgica é o procedimento padrão e apresenta desfecho favorável.

4. Se o envolvimento miocárdico for extenso, o tratamento cirúrgico não é possível. O transplante cardíaco pode ser uma opção nestes casos.

Capítulo 15

Acometimento Cardiovascular em Doenças Sistêmicas

Muitas doenças sistêmicas podem apresentar importantes manifestações cardiovasculares (CV). Estas geralmente são evidentes quando o diagnóstico de doença primária é feito, mas, ocasionalmente, podem preceder evidência da doença de base. Neste capítulo, estão apresentadas as manifestações CV de doenças sistêmicas selecionadas.

SÍNDROME DE DIGEORGE

Descrição

A síndrome de DiGeorge ocorre tanto em homens quanto em mulheres. Aproximadamente 90% dos pacientes apresentam deleção do braço longo do cromossomo 22 (22q11.2) detectável pela técnica de hibridização *in situ* por fluorescência (FISH). Atualmente, o termo “síndrome da deleção 22q11” é utilizado.

Manifestações Clínicas

As características clínicas são coletivamente agrupadas sob o acrônimo CATCH-22 (*c*ardíaco, *a*lteração no rosto, *t*imo hipoplásico, fenda palatina [*cleft palate*] e *h*ipocalcemia, resultando da deleção *22*q11).

1. ***C***ardíaco. A maioria dos pacientes (85%) com a síndrome apresenta graves cardiopatias congênitas (CC). As comuns incluem TF (25%), interrupção do arco aórtico (15%), CIV (15%), persistência do canal arterial (9%) e anormalidades isoladas do arco aórtico (5%).
2. ***A***lterações no rosto: hipertelorismo, micrognatia, filtro curto com aparência de boca de peixe, inclinação antimongoloide, telecanto com fissuras palpebrais curtas e orelhas de implantação baixa, geralmente defeituosas.

3. ***T***imo hipoplásico ou aplásico, com diminuição leve a moderada no número de células T.
4. ***F***enda palatina [***C****left palate*]: anormalidades do palato (70% a 80%) com alterações de fala e alimentação.
5. ***H***ipocalcemia (60%) ocorre pelo hipoparatireoidismo.
6. Geral: baixa estatura, retardamento mental e hipotonia na infância são frequentes. Ocasionalmente, há desenvolvimento de alterações psiquiátricas (p. ex., esquizofrenia e distúrbio bipolar).

Conduta

1. Requer correção da malformação cardíaca; os defeitos cardíacos são as principais causas do nascimento prematuro.
2. A administração de derivados de sangue irradiados negativos para citomegalovírus deve ser realizada pelo risco da doença do enxerto *versus* hospedeiro com produtos não irradiados.
3. Monitoramento dos níveis de cálcio sérico e suplementação de cálcio e vitamina D são importantes.
   a. Gluconato de cálcio (Kalcinate®), 500 a 750 mg/kg/dia, VO, quatro vezes ao dia, ou carbonato de cálcio (Oscal®, Titralac®, Oystercal®, Caltrate®), 112,5 a 162,5 mg/kg/dia, administrado quatro vezes ao dia.
   b. Ergocalciferol (vitamina D2), 25.000 a 200.000 U VO, quatro vezes ao dia.
4. Vacinas vivas estão contraindicadas nos pacientes com síndrome de DiGeorge e nos membros da família, em razão do risco de contaminação com organismos vivos.
5. O transplante de timo precoce pode proporcionar reconstituição imune com sucesso.

ATAXIA DE FRIEDREICH

Descrição

Esta doença autossômica recessiva inclui o início da ataxia, geralmente antes dos 10 anos de idade. Fala explosiva, disartria e nistagmo são característicos, mas a inteligência é preservada.

Manifestações Cardiovasculares

1. A cardiomiopatia é encontrada em aproximadamente 30% dos casos. A cardiomiopatia hipertrófica com função sistólica VE normal é o achado mais comum. No estágio avançado, o VE aumenta, o espessamento de parede VE diminui, e a função sistólica VE diminui. A ICC é o evento terminal, com a maioria dos pacientes indo a óbito antes dos 40 anos de idade.

2. O ECG pode mostrar a mudança do vetor T nas derivações do membro ou derivações precordiais esquerdas. Ocasionalmente, são encontradas HVE, HVD, ondas Q anormais ou intervalos IP curtos.

Conduta

A mesma descrita para cardiomiopatia.

HIPERTIREOIDISMO: CONGÊNITO E ADQUIRIDO

Descrição

1. O hipertireoidismo resulta do excesso na produção de T3 (tri-iodotironina), T4 (tiroxina) ou ambos. O nível de hormônio estimulador da tireoide (TSH) é suprimido.
2. As ações do hormônio tireóideo no sistema CV incluem:
   (1) aumento da frequência cardíaca, contratilidade cardíaca e débito cardíaco
   (2) aumento da pressão sistólica e diminuição da pressão diastólica, com pressão média inalterada; (3) aumento da sensibilidade do miocárdio às catecolaminas.

Manifestações Clínicas

1. Hipertireoidismo congênito (doença de Graves neonatal): bebê ansioso, irritado e geralmente alerta, com olhos bem abertos (exoftalmia). Muitos dos bebês são prematuros e a maioria contém bócio.
2. As crianças com hipertireoidismo juvenil (doença de Graves) são hiperativas, irritadas e excitadas. Os pacientes apresentam exoftalmia e bócio. Há uma relação de mulher para homem de 5:1.
3. As manifestações cardiovasculares incluem taquicardia, pulso cheio e delimitado e aumento das pressões sistólica e de pulso. Ruídos podem ser audíveis sobre a tireoide aumentada em crianças, mas não em recém-nascidos. Em pacientes gravemente acometidos, pode haver desenvolvimento de aumento cardíaco e insuficiência cardíaca.
4. Radiografias de tórax são, em geral, normais, ao menos que haja desenvolvimento de ICC.
5. O ECG pode demonstrar taquicardia sinusal, ondas P apiculadas, diversas arritmias (TVS, ritmo juncional), bloqueio cardíaco completo, HVD, HVE ou hipertrofia biventricular.
6. Avaliações ecocardiográficas revelam um VE hipercinético, com aumento do encurtamento fracional.

Conduta

1. Em pacientes gravemente acometidos, um bloqueador beta-adrenérgico, tal como propranolol, é indicado para redução do efeito das catecolaminas.
2. Tratamento do hipertireoidismo com fármacos antitireoidianos; propiltiouracila ou metimazol (Tapazole®).
3. Medicações anticongestivas são indicadas caso haja desenvolvimento de ICC (Cap. 19).

HIPOTIREOIDISMO: CONGÊNITO E ADQUIRIDO

Descrição

1. Tipo congênito. Os sinais clínicos podem não aparecer até os 3 meses de idade. Língua protuberante, pele fria e úmida, temperatura baixa, carotenemia e mixedema são típicos. Crianças não tratadas se tornam mentalmente retardadas e lentas no desenvolvimento físico.
2. Tipo adquirido. Este pode ser causado por tireoidite linfocitária (doença de Hashimoto ou tireoidite autoimune), tireoidectomia subtotal ou completa, ou ingestão prolongada de goitrógenos, iodetos ou medicações com cobalto. Raramente, a amiodarona pode causar hipotireoidismo. O T3 e T4 séricos encontram-se baixos ou no limite inferior, e o TSH está alto. A hipercolesterolemia é comum.

Manifestações Cardiovasculares

1. Bradicardia significativa, pulso arterial fraco, hipotensão e edema periférico e facial não cupuliformes podem estar presentes.
2. As anormalidades no ECG podem incluir alguns ou todos os seguintes: voltagem QRS baixa, principalmente nas derivações de membros; amplitude de onda T baixa; prolongamento de intervalos IP e QT; e onda T em formato de doma com um segmento ST ausente (sinal “de mesquita”).
3. As avaliações ecocardiográficas podem demonstrar efusão pericárdica, cardiomiopatia hipertrófica ou hipertrofia de septo assimétrica.
4. No tipo congênito, a PCA e EP são, frequentemente, encontradas.

Conduta

1. A tiroxina-L administrada via oral é o tratamento de escolha. Monitoramento frequente do T4 e TSH.
2. No tipo adquirido, tratamento da hipercolesterolemia, caso presente.

BEBÊS COM MÃES DIABÉTICAS

Descrição

1. Em geral, os bebês com mães diabéticas (BMD) apresentam prevalência mais alta de malformações congênitas de múltiplos sistemas orgânicos, ocorrendo em uma taxa de três a quatro vezes a observada na população geral. Os comuns incluem defeito de tubo neural (anencefalia, mielomeningocele), CC (como DSA, DSV, TGA, atresia de tricúspide, CoAo etc.) e disgenesia ou agenesia de sacro.
2. Além da alta prevalência de anormalidades congênitas, os BMD apresentam alta prevalência de cardiomiopatia e hipertensão pulmonar persistente do neonato (HPPN).
   a. A cardiomiopata hipertrófica (hipertrofia concêntrica ou septal assimétrica), com ou sem obstrução, é observada em 10% a 20% dos pacientes.
   b. Um aumento no risco de HPPN pode ocorrer em decorrência de condições que promovem a persistência da hipertensão pulmonar, tal como hipoglicemia, asfixia perinatal, desconforto respiratório e policitemia.

Achados Clínicos da Cardiomiopatia

1. Os sinais de ICC com ritmo de galope podem ser encontrados em 5% a 10% destes bebês.
2. As radiografias de tórax podem mostrar diversos graus de cardiomegalia com TrVP normal ou aumentado.
3. O ECG pode mostrar um intervalo QT longo (causado pela hipocalcemia) e HVD, HVE ou HBV ocasional.
4. Os achados de ecocardiograma da cardiomiopatia nos BMD podem incluir os seguintes.
   a. Aumento na espessura da parede VE, geralmente com hipertrofia assimétrica de septo e contratilidade supernormal do VE.
   b. Evidência de obstrução de VSVE (observado em cerca de 50% dos casos).
   c. Raramente, o VE se encontra dilatado com diminuição na contratilidade (cardiomiopatia dilatada).

Conduta

1. Hipoglicemia e hipocalcemia devem ser corrigidas, se presentes.
2. Na maioria dos casos, a hipertrofia se resolve espontaneamente nos primeiros 6 a 12 meses de vida. Os bloqueadores beta-adrenérgicos, tal como propranolol, podem ajudar a reduzir a obstrução do TSVE, mas o tratamento não costuma ser necessário.
3. Os digitálicos e outros agentes inotrópicos são contraindicados pelo fato de piorarem a obstrução.
4. Se houver desenvolvimento de ICC, as medidas anticongestivas comuns são indicadas.

SÍNDROME DE MARFAN

Descrição

A síndrome de Marfan é uma doença de tecido conjuntivo generalizada, envolvendo os sistemas esquelético, cardiovascular e ocular. É herdada como um padrão autossômico dominante com expressão variável.

1. Esquelético: estatura alta com membros finos e longos, aracnodactilidade, hipotonia muscular, flacidez articular com escoliose e cifose, *pectus ecavatum* ou *carinatum* e rostos estreitos.
2. O envolvimento cardiovascular ocorre em 50% em torno de 21 anos (ver próxima seção).
3. Manifestações oculares podem incluir subluxação do cristalino, aumento do comprimento axial do globo ocular, miopia e descolamento de retina.

Envolvimento Cardiovascular

1. As anormalidades CV podem incluir as seguintes:
   a. Dilatação do seio de Valsalva, dilatação da aorta ascendente e insuficiência aórtica (IAo) são comuns.
   b. Alterações de valva mitral são mais comuns que as lesões aórticas em crianças, incluindo-se a IM e o prolapso da valva mitral (PVM).
   c. O aneurisma de artéria pulmonar (AP) é menos frequentemente observado.
   d. Raramente, podem ocorrer ruptura de cordas tendíneas, aneurisma de aorta abdominal e dilatação aneurismal das artérias coronárias proximais.
2. O ECG pode mostrar HVE, inversão de onda T em derivações II e III, aVF e derivações precordiais esquerdas e bloqueio AV de primeiro grau.
3. As radiografias de tórax podem mostrar proeminência de aorta ascendente, do botão aórtico ou do segmento AP principal e, raramente, cardiomegalia.
4. As avaliações ecocardiográficas mostram:
   a. Aumento na dimensão da raiz aórtica com ou sem IAo.
   b. Valva mitral “redundante” ou PVM com espessamento dos folhetos da valva e IM.
   c. Em crianças, os critérios de diagnóstico ecocardiográfico de PVM no adulto são raramente preenchidos, pois o PVM é uma doença progressiva. O alinhamento sistólico ou arqueamento superior convexo dos folhetos ou o deslocamento superior do ponto de coaptação mitral podem ser sinais importantes do PVM precoce neste grupo etário.
5. A morte precoce ocorre comumente em virtude da dissecção aórtica, IAo crônica ou IM grave.

Conduta

1. O exame periódico do tamanho da raiz aórtica e do estado da IM e PVM é importante.
2. Os betabloqueadores (atenolol, propranolol) são eficazes em reduzir a taxa de dilatação aórtica e diminuir o desenvolvimento de complicações aórticas. Por isso, os betabloqueadores com ou sem inibidores de ECA devem ser administrados em crianças, quando o tamanho da raiz aórtica exceder o limite superior do normal para idade.
3. Desestimular certas atividades físicas, como levantamento de peso, remo, abdominais, flexões, agachamentos e suspensão em barra de ferro, que podem aumentar o dano à raiz aórtica e valvas aórtica e mitral.
4. A cirurgia deve ser considerada quando o diâmetro da raiz aórtica aumenta significativamente. No entanto, há controversas sobre o que é considerado um aumento significativo da raiz aórtica para requerer cirurgia. Recentemente, tamanho sinusal máximo de 5 cm ou aumento rápido no tamanho (> 1 cm/ano) têm sido sugeridos como indicação para cirurgia (Tweddell *et al.*, 2012). As dimensões ecocardiográficas 2D normais da raiz aórtica e da aorta estão apresentadas na Tabela D-3, no Apêndice D.
5. A reconstrução de raiz aórtica com preservação da valva parece ser preferível à cirurgia de enxerto composto.

MUCOPOLISSACARIDOSE

Descrição

1. Na mucopolissacaridose (MPS), quantidades excessivas de glicosaminoglicanas (anteriormente chamadas mucopolissacarídeos) se acumulam em diversos tecidos, incluindo miocárdio, valvas cardíacas e artérias coronárias. Os epônimos Hurler (tipo IH), Hunter (II), Scheie (IS), Sanfilippo (III) e Morquio (IV) são bem conhecidos.
2. Ocorre grande variedade de manifestações clínicas, incluindo retardamento mental e atraso no crescimento, anormalidades esqueléticas, opacidade de córnea, obstrução de vias aéreas superiores e anormalidades cardíacas (ver a próxima seção).
3. Na maioria dos casos, a causa da morte é a insuficiência cardiorrespiratória secundária ao envolvimento cardíaco e obstrução de vias aéreas superiores.

Manifestações Clínicas

1. As avaliações ecocardiográficas mostram envolvimento de valvas cardíacas e miocárdio.
   a. A IM está presente em cerca de 30% dos pacientes. É mais frequente nos tipos IH (38%) do que nos outros tipos (24% no tipo II e 20% no tipo III). Espessamento da valva mitral é comum.

b. A IAo está presente em cerca de 15% dos casos, geralmente com espessamento de valva aórtica. É mais comum no tipo II (56%) e tipo IV (24%).
c. As anormalidades miocárdicas, tal como hipertrofia assimétrica de septo, cardiomiopatia hipertrófica, cardiomiopatia dilatada e espessamento de endocárdio estão presentes em cerca de 25% dos casos.

2. O ECG pode mostrar um intervalo QTc prolongado, HVD, HVE ou HAE.
3. As radiografias de tórax podem mostrar cardiomegalia em casos graves de regurgitação de valva.

Conduta

O tratamento depende das anormalidades presentes.

DISTROFIA MUSCULAR

Descrição

1. A distrofia muscular de Duchenne (DM), uma doença recessiva ligada ao sexo, envolve os músculos pélvicos e leva à lordose, andar oscilante e dificuldade de se levantar.
2. A distrofia muscular de Becker é a mesma doença fundamental que a DM de Duchenne, mas ela segue um curso mais leve e prolongado.

Acometimento Cardíaco

1. A cardiomiopatia dilatada é mais comum; IM e PVM podem raramente se desenvolver.
2. As anormalidades de ECG ocorrem em 90% dos pacientes. A HVD e BRD são as anormalidades mais comuns. Outras anormalidades podem incluir ondas Q profundas (na V5, V6), intervalo IP curto e inversão de onda T (nas derivações de membro ou V5 e V6).
3. As avaliações ecocardiográficas mostram uma cardiomiopatia dilatada em ambos os tipos de Duchenne e de Becker. Em estágios iniciais, apenas a disfunção diastólica (de padrão de relaxamento diastólico reduzido) pode estar presente. A disfunção sistólica aparece mais tarde no processo de doença.

Conduta

1. O tratamento é o mesmo que o descrito para cardiomiopatia dilatada (Cap. 11).
2. Relatos recentes sugerem que os inibidores de ECA (p. ex., perindopril) podem levar à melhora da função VE e possível atraso na progressão da doença.
3. A adição de carvedilol (0,5 a 1,0 mg/kg, duas vezes ao dia) pode ter benefícios adicionais. O carvedilol pode ser adicionado se a frequência cardíaca média exceder

100 bpm (em Holter de 24 horas).

DISTROFIA MIOTÔNICA

Descrição

Esta doença dominante autossômica é caracterizada por miotonia (aumento na irritabilidade e contratilidade muscular com diminuição na capacidade de relaxamento) associada à fraqueza muscular.

Acometimento Cardíaco

1. O envolvimento da condução AV e anormalidades miocárdicas são frequentes (em virtude da infiltração gordurosa).
2. O ECG pode mostrar bloqueio AV de primeiro grau e atraso na condução intraventricular. O bloqueio cardíaco completo ou de segundo grau pode se desenvolver. Além disso, pode haver o desenvolvimento de *flutter* e fibrilação atrial e as arritmias ventriculares.
3. As avaliações ecocardiográficas podem mostrar PVM e disfunção sistólica VE com o avançar da idade.
4. A morte súbita é frequente, atribuível às anormalidades de condução e/ou arritmias.

Conduta

1. Os pacientes com sintomas ou evidência de arritmias devem ser considerados para agentes antiarrítmicos e/ou tratamento com marca-passo.
2. A disfunção VE, se presente, deve ser tratada.

SÍNDROME DE NOONAN

Descrição

1. Esta disfunção genética dominante autossômica ocorre tanto em homens quanto em mulheres. Está associada a cromossomos normais.
2. Os achados típicos incluem características faciais distintas (cabeça grande, olhos bem separados, dobras epicânticas, orelhas de implantação baixa e nariz curto e amplo com depressão na base), pescoço alado curto com linha de pelos posterior baixa, cúbito valgo, deformidade de tórax (*pectus excavatum* ou *carinantum*), escoliose, baixa estatura e CC.
3. Apesar de algumas características clínicas serem semelhantes à síndrome de Turner, os pacientes com síndrome de Noonan geralmente apresentam retardamento mental e maturação sexual normal, apesar de atrasada.

Anormalidade Cardiovascular

1. As anormalidades cardiovasculares são observadas em mais de 80% dos pacientes.
2. A estenose de valva pulmonar, geralmente displásica, é a mais comum (ocorrendo em 25% a 35%). O CIA secundário geralmente está associado ao EP.
3. A cardiomiopatia hipertrófica está presente em aproximadamente 20% dos pacientes.

Conduta

1. Na EP significativa, inicialmente, tenta-se a valvuloplastia com balão pulmonar; se não houver sucesso, pode ser necessária uma valvectomia pulmonar ou enxerto homólogo pulmonar.
2. A cardiomiopatia hipertrófica pode ser tratada com betabloqueadores ou miomectomia cirúrgica.
3. Os pacientes podem ser acompanhados por endocrinologistas para possível necessidade de tratamento com hormônio de crescimento, substituição de hormônio tireóideo ou indução da puberdade com estrógeno (para mulheres) ou testosterona (para homens).

ARTRITE REUMATOIDE

Descrição

A sinóvia é o principal alvo do ataque imunológico inadequado nesta condição. O espessamento nodular irregular pode ser observado nas valvas cardíacas (valvulite granulomatosa). As células inflamatórias podem-se infiltrar no miocárdio.

Acometimento Cardíaco

1. A pericardite é o achado mais comum (ocorrendo em cerca de 50% dos casos). É mais frequente no início da artrite reumatoide juvenil (ARJ) sistêmica, ocasionalmente, em pacientes no início da ARJ poliarticular. Uma pequena efusão pericárdica ocorre sem sintomas, mas uma efusão grande pode causar dor no peito.
2. A miocardite ocorre com pouca frequência (1% a 10%), mas pode causar ICC e arritmias.
3. Raramente, ocorre IM e IAo com espessamento destas valvas.
4. Ocasionalmente, o VE encontra-se dilatado com disfunção sistólica.
5. O ECG pode mostrar alterações ST-T inespecíficas (em 20% dos casos). Raramente ocorre bloqueio cardíaco.

Conduta

1. Os agentes anti-inflamatórios não esteroidais, tal como naproxen (15 mg/kg/dia, dividido em duas doses) podem ser utilizados na pericardite leve.

2. Os corticosteroides são utilizados na pericardite sintomática ou grave. A prednisona 0,5 a 2 mg/kg/dia (administrada três ou quatro vezes ao dia) por mais de 1 semana é reduzida gradualmente em aproximadamente 20% a cada semana (administrada como uma única dose).
3. O tamponamento é tratado com pericardiocentese.

LÚPUS ERITEMATOSO SISTÊMICO

Descrição

1. Meninas com mais de 8 anos de idade são mais comumente acometidas (78%), com uma relação de meninas para meninos de 6:1.
2. Graus variados de alterações imunomediadas ocorrem em todas as camadas do coração: pericardite, miocardite e lesão de Libman-Sacks verrucosa clássica (nas valvas cardíacas).

Manifestações Clínicas

1. A pericardite com efusão pericárdica é a manifestação mais comum (25% de ocorrência aproximadamente) e geralmente é assintomática.
2. A miocardite apresenta ocorrência de 2% a 25%, com taquicardia no repouso.
3. As avaliações ecocardiográficas mostram:
   a. Vegetações irregulares, 2 a 4 mm de diâmetro (endocardite de Libman-Sacks), são observadas mais comumente na valva mitral e menos comumente na valva aórtica.
   b. O espessamento difuso da valva mitral ou aórtica (com ou sem insuficiência) é um achado mais frequente que a lesão verrucosa.

Conduta

1. Se houver suspeita de valvulite ativa, o tratamento com corticosteroide deve ser indicado.
2. O tratamento de anticoagulação também deve ser considerado.

SÍNDROME DE TURNER

Descrição

1. A cariotipagem padrão mostra 45,X (em mais de 50%); outros apresentam uma combinação de monossomia X e células normais (45,X/46,XX) (síndrome de Turner mosaico).
2. Edema do dorso das mãos e pés e dobras de pele flácidas na nuca do pescoço em uma menina recém-nascida são característicos.
3. Na infância, pescoço alado, peito amplo com mamilos amplamente espaçados, valgo cúbito e estatura baixa são característicos.

Achados Clínicos

1. Anormalidades cardiovasculares são encontradas em aproximadamente 35% dos pacientes.
2. Anormalidades da valva aórtica bicúspide (VAB), CoAo e parede aórtica (dilatação de aorta ascendente, formação de aneurisma e dissecção de aorta) são mais comumente encontradas em pacientes com pescoço alado.
3. Anormalidades menos comuns incluem arco transverso alongado, DAPVP envolvendo VP superior esquerda (13%) e VCS esquerda persistente (13%).

Conduta

1. O acompanhamento cardíaco é requerido com atenção nos seguintes:
   a. A dimensão aórtica deve ser determinada regularmente (por RMN a cada 5 a 10 anos). Se houver aumento de aorta, tratar com betabloqueadores.
   b. Monitrar a PA para hipertensão.
   c. Restrição de exercício. Esportes extenuantes altamente competitivos e exercícios isométricos não são recomendados em pacientes com dilatação de raiz de aorta.
2. Acompanhamento por endocrinologistas pediátricos para necessidade de hormônio de crescimento e indução de puberdade com tratamento com estrógeno.
3. Acompanhamento com um especialista OB/GIN, pois ocorre gestação natural em 2% a 5% dos pacientes. A gestação carrega um risco alto em decorrência da possibilidade de dissecção aórtica durante a gestação e o período pós-parto. História de defeito CV reparado cirurgicamente, dilatação de aorta ou hipertensão sistêmica são contraindicações relativas da gestação.

SÍNDROME DE WILLIAMS

Descrição

Uma microdeleção na região cromossômica 7q11.23 próxima ao gene da elastina (ELN) é responsável. A elastina é a proteína que proporciona elasticidade dos vasos sanguíneos e outros tecidos. A arteriopatia elastina (com estenose) mais comumente acomete a aorta ascendente e as artérias pulmonares. Meninos e meninas são igualmente acometidos.

Patologia Cardiovascular

1. A estenose aórtica supravalvar e a estenose AP são as duas anormalidades mais comuns (55% a 80% de ocorrência isolada ou em associação).
2. Defeitos menos comuns incluem CoAo, hipoplasia de arco aórtico, DSA, DSV, TF, canal AV completo e cardiomiopatia hipertrófica.

3. Pode ocorrer estreitamento de óstio coronário e estenose de artéria coronária.
4. Raramente podem resultar em estenose de artéria renal com hipertensão.
5. A hipercalcemia é observada em aproximadamente 15% dos bebês com a síndrome, mas geralmente se resolve nos primeiros dias de vida.
6. Mortes súbitas sem evento desencadeador aparente têm sido relatadas após o uso de anestesia, após sedação ou durante procedimentos invasivos (tal como cateterização cardíaca e cirurgia cardíaca).
7. Uma frequência maior de intervalo QTc prolongado tem sido encontrada em pacientes com a síndrome do que em grupo controle; isso tem sido levantado como uma possível causa de morte súbita. Um intervalo QTc prolongado (≥ 450 ms) é encontrado em 13,6% dos pacientes (em comparação com 2% do controle). O prolongamento JTc (> 340 ms) é encontrado em 11,7% dos pacientes (em comparação com 1,8% do controle).

Conduta

1. Avaliação cardiológica anual com avaliação de condições cardíacas, mensuração de pressão arterial e checagem do intervalo QTc.
2. A hipercalcemia deve ser tratada, se presente. Evitar tomar cálcio e vitamina D extras.
3. Ao planejar um procedimento, o histórico deve ser avaliado com cuidado quanto à síncope, angina, fadiga ou dispneia e instabilidade hemodinâmica durante anestesia ou sedação prévia.
4. Evitar medicações que são conhecidas para prolongar o intervalo QTc.

PARTE V

ARRITMIAS E DISTÚRBIOS DA CONDUÇÃO ATRIOVENTRICULAR

Esta parte discute arritmias cardíacas, distúrbios da condução atrioventricular, marca-passo cardíaco e cardioversor-desfibrilador implantável (CDI).

Capítulo 16

Arritmias Cardíacas

A frequência cardíaca normal varia com a idade: quanto mais nova a criança, maior será a frequência cardíaca. Assim, as definições de bradicardia (menos que 60 batimentos/minuto [bpm]) e taquicardia (mais de 100 bpm) utilizadas para adultos têm pouca importância nas crianças. Uma criança apresenta taquicardia quando a sua frequência cardíaca está acima do limite superior da normalidade para a idade, e bradicardia quando a frequência cardíaca está abaixo do limite inferior da normalidade (Tabela 2-1).

I. RITMOS COM ORIGEM NO NÓ SINUSAL

Todos os ritmos que se originam no nó sinoatrial (SA) (ritmo sinusal) apresentam duas características importantes.

1. Uma onda P está presente antes de cada complexo QRS e o intervalo PR é regular (o intervalo PR pode estar prolongado, como no bloqueio atrioventricular [AV] de primeiro grau).
2. O eixo da onda P está entre 0 e +90 graus; tal critério é frequentemente negligenciado. Assim, as ondas P são positivas na derivação II e negativas em aVR (Figs. 2-6 e 2-7).

Ritmo Sinusal Regular

1. **Descrição**: o ritmo é regular e a frequência cardíaca é normal para a idade. As duas características do ritmo sinusal (descritas anteriormente) estão presentes (Fig. 16-1).
2. **Importância**: este ritmo é normal em qualquer idade.
3. **Tratamento**: não há necessidade de tratamento.

Taquicardia Sinusal

1. **Descrição**: as características do ritmo sinusal estão presentes. Frequência cardíaca acima de 140 bpm em crianças e acima de 170 bpm em bebês pode ser significativa. Na taquicardia sinusal, a frequência cardíaca geralmente é menor que 200 bpm (Fig. 16-1).

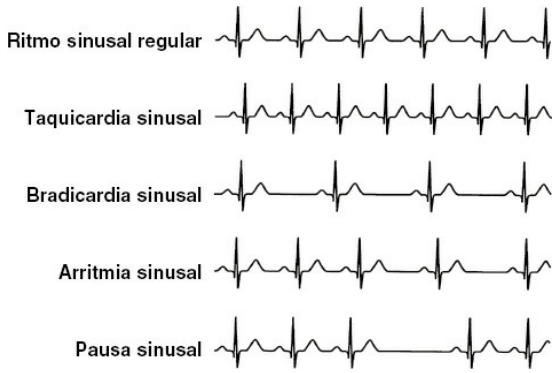


FIGURA 16-1
Ritmos normais e anormais originados no nó sinoatrial. *(De Park MK, Guntheroth WG: How to Read Pediatric ECGs, ed 4, Philadelphia, Mosby, 2006.)*

2. **Causas**: ansiedade, febre, hipovolemia, choque circulatório, anemia, insuficiência cardíaca congestiva (ICC), catecolaminas, tireotoxicose e cardiomiopatia são causas possíveis.
3. **Importância**: o aumento do trabalho cardíaco é bem tolerado pelo miocárdio normal.
4. **Tratamento**: é realizado o tratamento da causa subjacente.

Bradicardia Sinusal

1. **Descrição**: as características do ritmo sinusal estão presentes. Frequência cardíaca abaixo de 80 bpm em neonatos e abaixo de 60 bpm em crianças maiores pode ser significativa (Fig. 16-1).
2. **Causas**: bradicardia sinusal pode ocorrer em atletas. Estímulo vagal, aumento da pressão intracraniana, hipotireoidismo, hipotermia, hipóxia e fármacos (tais como digitálicos e betabloqueadores) são causas possíveis.
3. **Importância**: alguns pacientes com bradicardia acentuada não mantêm o débito cardíaco normal.
4. **Tratamento**: é realizado o tratamento da causa subjacente.

Arritmia Sinusal

1. **Descrição**: existe uma variação de fase da frequência cardíaca, com aumento durante a inspiração e redução durante a expiração, com manutenção das duas características do ritmo sinusal (Fig. 16-1).

2. **Causas**: este fenômeno normal ocorre por variação de fase do estímulo proveniente dos nervos autonômicos cardíacos conforme a fase respiratória.
3. **Importância**: não há significado hemodinâmico.
4. **Tratamento**: não há necessidade de tratamento.

Pausa Sinusal

1. **Descrição**: na *pausa sinusal,* há uma breve interrupção da atividade de marca-passo do nó sinusal, resultando na ausência de onda P e de complexo QRS por um período relativamente curto (Fig. 16-1). *Parada sinusal* tem duração maior e geralmente resulta em um batimento de escape (como um batimento juncional de escape).
2. **Causas**: aumento do tônus vagal, hipóxia, intoxicação digitálica e doença do nó sinusal (ver a próxima seção). Atletas bem condicionados podem apresentar bradicardia sinusal e pausa sinusal com mais de 2 segundos, devido à importante influência vagal.
3. **Importância**: pausa sinusal com duração menor que 2 segundos é normal em crianças pequenas e adolescentes. A pausa sinusal geralmente não tem importância hemodinâmica.
4. **Tratamento**: tratamento raramente é indicado, com exceção da doença do nó sinusal e da intoxicação digitálica.

Bloqueio de Saída Sinoatrial

1. **Descrição**: ausência de ondas das ondas P normalmente esperadas, resultando em intervalo RR prolongado. A duração da pausa é um múltiplo do intervalo PP basal. Um impulso formado no nó sinusal deixa de propagar normalmente para os átrios.
2. **Causas**: estímulo vagal excessivo, miocardite ou fibrose envolvendo o átrio e fármacos, como quinidina, procainamida ou digitálico.
3. **Importância**: geralmente é transitório e não tem importância hemodinâmica.
4. **Tratamento**: é realizado o tratamento da causa subjacente.

Disfunção do Nó Sinusal (Doença do Nó Sinusal)

1. **Descrição**: o nó sinusal não funciona como o marca-passo dominante do coração, ou apresenta desempenho anormalmente lento, podendo causar diversas arritmias. As arritmias podem incluir bradicardia sinusal importante, parada sinusal com escape juncional (ou nodal) e ritmo atrial ectópico. Quando essas arritmias estão acompanhadas de sintomas, como tontura ou síncope, a disfunção do nó sinusal é chamada de doença do nó sinusal. Registro prolongado do eletrocardiograma (ECG), como o Holter, geralmente é necessário para documentar a variação global da frequência cardíaca e a prevalência de ritmo anormalmente rápido ou lento.

2. **Causas**: cirurgia cardíaca extensa envolvendo os átrios (p. ex., cirurgia de Fontan), arterite, miocardite, fármacos antiarrítmicos, hipotireoidismo, cardiopatia congênita (CC) (como comunicação interatrial [CIA] seio venoso, anomalia de Ebstein) e, ocasionalmente, idiopática, que ocorre em um coração estruturalmente normal.
3. **Importância**: síndrome bradicardia-taquicardia é o mais preocupante. Bradicardia importante após um período de taquicardia (supressão por hiperestimulação) pode causar síncope e até mesmo óbito.
4. **Tratamento**:
   a. Bradicardia grave é tratada com atropina (0,02 a 0,04 mg intravenoso [IV] a cada 2 a 4 horas) ou isoproterenol (0,05 a 0,5 mcg/kg IV) ou ambos.
   b. Marca-passo temporário, transvenoso ou transesofágico pode ser utilizado até o implante de um marca-passo definitivo.
   c. Tratamento farmacológico crônico com diversos fármacos não tem obtido sucesso.
   d. Implante de marca-passo definitivo é o tratamento de escolha nos pacientes sintomáticos. A maioria dos pacientes recebe marca-passo atrial em modo de demanda. Pacientes com qualquer grau de disfunção do nó AV recebem marca-passo dupla-câmara.

II. RITMOS ORIGINADOS NO ÁTRIO

Arritmias atriais (Fig. 16-2) são caracterizadas por:
1. Onda P com morfologia não habitual (eixo anormal da onda P) e/ou número anormal de ondas P por complexo QRS.
2. Complexos QRS com duração normal (mas com QRS ocasionalmente alargado causado por aberrância).

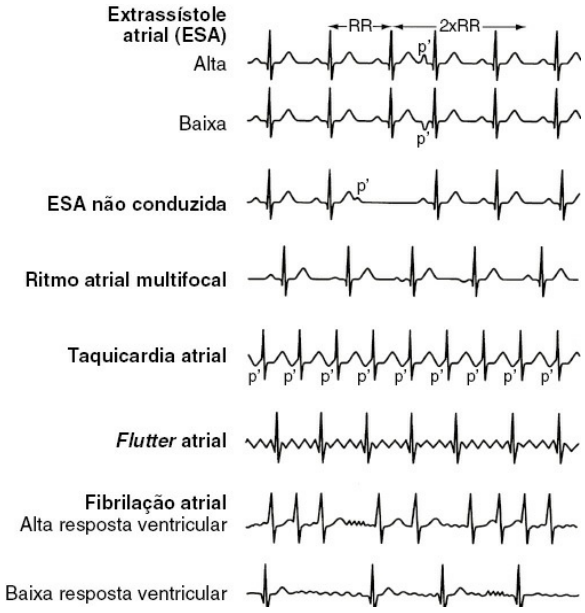


FIGURA 16–2

Arritmias originadas no átrio. *(De Park MK, Guntheroth WG: How to Read Pediatric ECGs, ed 4, Philadelphia, Mosby, 2006.)*

Extrassístole Atrial (ESA)

1. **Descrição**:
   a. Na ESA, o complexo QRS ocorre precocemente, com morfologia anormal da onda P. Existe uma pausa compensatória incompleta; isto é, a duração de dois ciclos, incluindo uma extrassístole, é menor que a duração de dois ciclos normais.
   b. Ocasionalmente, um batimento atrial não é seguido de um complexo QRS (*i. e.*, uma extrassístole atrial não conduzida) (Fig. 16-2).
   c. Uma *ESA não conduzida* é diferenciada de um bloqueio AV de segundo grau pela prematuridade da onda P não conduzida (P´ na Fig. 16-2). A onda P´ ocorre antes do que ocorreria uma onda P normal, assim como o intervalo PP´ é menor que o intervalo PP normal do indivíduo. No bloqueio AV de segundo grau, a onda P que não é seguida por um complexo QRS ocorre no tempo habitual, mantendo um intervalo PP regular.
2. **Causas**: ESA pode aparecer em crianças normais, incluindo neonatos; também pode ocorrer após cirurgia cardíaca e na intoxicação digitálica.
3. **Importância**: não há importância hemodinâmica.
4. **Tratamento**: geralmente não é indicado tratamento, exceto nos casos de intoxicação digitálica.

Ritmo Atrial Multifocal

1. **Descrição**: ocorrem alterações graduais na morfologia das ondas P e dos intervalos PR. O complexo QRS é normal (Fig. 16-2).
2. **Causas**: é observado em crianças saudáveis; resulta de uma mudança gradual da formação do impulso nos átrios, ao longo de diversos ciclos cardíacos.
3. **Importância**: não há importância clínica.
4. **Tratamento**: não há necessidade de tratamento.

Taquicardia Atrial (ou Autonômica)

1. **Descrição**:
   a. Trata-se de uma taquicardia complexa com QRS estreito (na ausência de aberrância ou bloqueio de ramo prévio) com ondas P visíveis em uma frequência inapropriadamente elevada.
   b. O eixo da onda P é diferente daquele do ritmo sinusal (Fig. 16-2). Quando o foco ectópico está próximo ao nó sinusal, o eixo da onda P pode ser o mesmo do ritmo sinusal.
   c. A frequência cardíaca habitual em crianças maiores é de 110 a 160 bpm, mas a frequência da taquicardia varia bastante ao longo do dia, podendo atingir 200 bpm com estimulação simpática. O monitoramento pelo Holter pode demonstrar uma aceleração gradual característica da frequência cardíaca, o chamado período de "aquecimento", em vez de início e término súbitos, como observado na taquicardia por reentrada AV.
   d. Representa aproximadamente 20% das taquicardias supraventriculares (TSV). Por vezes, é difícil diferenciar esta arritmia da taquicardia por reentrada AV e, assim, ela é incluída sob a denominação "taquicardia supraventricular".
2. **Causas**: esta arritmia se origina de um foco único no átrio. Acredita-se que é secundária ao aumento da automaticidade de um foco ou focos não sinusais. Miocardite, cardiomiopatia, dilatação atrial, tumores atriais e cirurgia cardíaca prévia envolvendo os átrios (como a cirurgia de Fontan) podem ser a causa. A maioria dos pacientes apresenta coração estruturalmente normal (idiopática).
3. **Importância**: ICC é comum nos casos crônicos. Existe alta associação a taquicardiomiopatia.
4. **Tratamento**: é refratária ao tratamento farmacológico e à cardioversão elétrica.
   a. Fármacos eficazes na taquicardia por reentrada atrial (como a adenosina) não terminam a taquicardia atrial. A cardioversão elétrica não é eficaz, com o ritmo ectópico retornando imediatamente após sua realização.
   b. O objetivo pode ser diminuir a taxa de resposta ventricular (utilizando digoxina ou betabloqueador), em vez de tentar reverter a arritmia para ritmo sinusal.
   c. Amiodarona intravenosa pode promover o controle da frequência relativamente

rápido.

d. Fármacos antiarrítmicos orais a longo prazo (como flecainida ou amiodarona) são a base do tratamento em pacientes que não são submetidos à ablação por radiofrequência.

e. A ablação por radiofrequência pode ser eficaz em quase 90% dos casos. Em crianças, os focos são encontrados no átrio esquerdo (AE), próximo às veias pulmonares e ao apêndice atrial (diferentemente de adultos, nos quais os focos são encontrados no átrio direito [AD]).

Taquicardia Atrial Multifocal (ou Caótica)

1. **Descrição**: presença de três ou mais morfologias distintas da onda P. Os intervalos PP e RR são irregulares, com intervalos PR variáveis. A arritmia pode ser incorretamente diagnosticada como fibrilação atrial.
2. **Causas**: a maioria dos pacientes com esta arritmia é bebê; é muito rara após os 5 anos de idade. Doença respiratória está presente em 30% a 50%. Miocardite e asfixia ao nascimento foram descritos. Esta arritmia pode ocorrer com ou sem ICC e seu mecanismo não está claramente descrito.
3. **Importância**: pode desenvolver ICC. Morte súbita já foi relatada em até 17% durante o tratamento. Duração prolongada desta arritmia pode causar disfunção sistólica do ventrículo esquerdo (VE). Frequentemente ocorre resolução espontânea.
4. **Tratamento**:
   a. Adenosina não é eficaz em interromper a taquicardia atrial (um sinal diagnóstico útil desta arritmia). Esta arritmia também é refratária ao marca-passo e à cardioversão elétrica.
   b. Fármacos que lentificam a condução AV (propranolol ou digoxina) e fármacos que diminuem a automaticidade (classe IA ou IC ou classe III) podem ser úteis.
   c. Amiodarona (IV seguida de via oral [VO]) parece ser o tratamento de escolha atual.

Flutter Atrial

1. **Descrição**: o *flutter* atrial é caracterizado por uma frequência atrial elevada (ondas F com morfologia em dente de serra) de aproximadamente 300 (variação: 240 a 360) bpm, enquanto o ventrículo responde com graus variáveis de condução AV (p. ex., 2:1, 3:1, 4:1) e complexos QRS normais (Fig. 16-2).
2. **Causas**: doença cardíaca estrutural com dilatação dos átrios, miocardite, tireotoxicose e cirurgia prévia envolvendo os átrios (como cirurgia de Fontan ou de Senning) são causas possíveis. No entanto, a maioria dos fetos e neonatos com *flutter* atrial apresenta coração normal.

3. **Importância**: a frequência ventricular determina o débito cardíaco final: frequência ventricular muito elevada pode causar redução do débito cardíaco. Formação de trombo pode levar a eventos embólicos. O *flutter* atrial não controlado pode levar à insuficiência cardíaca.
4. **Tratamento**:
   a. Em situações agudas, a cardioversão elétrica sincronizada é o tratamento de escolha. A adenosina não é eficaz.
   b. No *flutter* ou fibrilação atrial de longa duração (mais de 24 a 48 horas), ou naqueles com duração desconhecida, é importante afastar, pela ecocardiografia (preferencialmente transesofágica), a presença de trombo intracardíaco antes da cardioversão, pois ela pode levar à embolização cerebral. Se houver suspeita ou presença de trombo, deve-se iniciar anticoagulação com warfarina (INR alvo de 2-3) e adiar a cardioversão por 2 a 3 semanas. Após a cardioversão para ritmo sinusal, a warfarina deve ser mantida por mais 3 a 4 semanas.
   c. Para controle da frequência ventricular, podem-se utilizar antagonistas do canal de cálcio, propranolol ou digoxina.
   d. Para prevenção, antiarrítmicos da classe I (quinidina) e da classe III (amiodarona) podem ser eficazes em alguns casos.
   e. Em casos refratários, marca-passo, antitaquicardia ou ablação por radiofrequência podem ser indicados.

Fibrilação Atrial

1. **Descrição**: a fibrilação atrial é caracterizada por uma frequência atrial extremamente elevada (ondas f 350 a 600 bpm) e resposta ventricular irregular, com complexos QRS estreitos (Fig. 16-2).
2. **Causas**: as mesmas do *flutter* atrial.
3. **Importância**: fibrilação atrial geralmente sugere a presença de uma doença significativa. Frequência ventricular rápida e perda da contração sincronizada dos átrios e ventrículos diminuem o débito cardíaco. Formação de trombo atrial é bastante comum.
4. **Tratamento**: o tratamento da fibrilação atrial é semelhante ao descrito para o *flutter* atrial.
   a. Se a fibrilação atrial estiver presente por mais de 48 horas, o paciente deve receber anticoagulação com warfarina por 3 a 4 semanas para prevenção de embolização sistêmica de trombo atrial, se a cardioversão puder ser adiada. A anticoagulação deve ser mantida por 4 semanas após a restauração do ritmo sinusal. Se a cardioversão não puder ser adiada, deve-se iniciar heparina e a cardioversão deve ser realizada quando o tempo de tromboplastina parcial ativada (TTPa) atingir 1,5 a

2,5 vezes o controle (em 5 a 10 dias), com subsequente anticoagulação oral com warfarina.

b. Propranolol ou digoxina podem ser utilizados para diminuir a frequência ventricular.

c. Antiarrítmicos da classe I (p. ex., quinidina, procainamida, flecainida) e da classe III (amiodarona) podem ser utilizados, mas a taxa de sucesso da cardioversão com eles é muito baixa, de modo desapontador. Tais fármacos podem evitar a recorrência.

d. Em pacientes com fibrilação atrial crônica, a anticoagulação com warfarina pode ser utilizada para diminuir a incidência de tromboembolismo.

e. Na cirurgia do labirinto (Cox), são realizadas múltiplas incisões cirúrgicas, posteriormente reparadas, nos átrios direito e esquerdo, em uma tentativa de minimizar a formação de alças de reentrada. Com este procedimento, foram demonstradas taxas de cura maiores que 96% em 10 anos em pacientes adultos.

f. Ablação por radiofrequência para isolamento elétrico das veias pulmonares do átrio esquerdo ou ablação direta do foco ectópico nas veias pulmonares apresentam resultados melhores no controle do ritmo em adultos, em comparação com o tratamento farmacológico. Estenose de veia(s) pulmonar(es) é uma complicação significativa deste procedimento.

III. RITMOS COM ORIGEM NO NÓ ATRIOVENTRICULAR

Os ritmos com origem no nó atrioventricular (AV) (Fig. 16-3) são caracterizados por:

1. Ondas P podem estar ausentes ou pode haver presença de ondas invertidas após o complexo QRS.
2. O complexo QRS geralmente tem duração e morfologia normais.

Ritmo juncional descreve um ritmo cardíaco anormal causado por impulsos originados em uma região de tecido na área do nó AV, a “junção” entre os átrios e os ventrículos. Como a região Nó-Hissiana (NH) do nó AV é a única parte do nó AV com capacidade demonstrada de funcionar como marca-passo do coração, alguns especialistas preferem o termo “nodal” em vez de “juncional”.

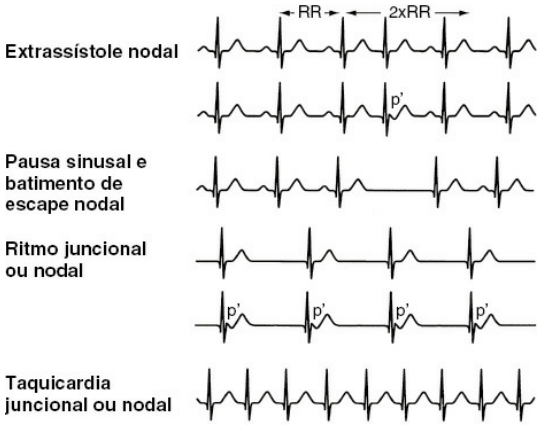


FIGURA 16-3

Arritmias originadas no nó atrioventricular. *(De Park MK: Park's Pediatric Cardiology for Practitioners, ed 6, Philadelphia, Mosby, 2014.)*

Extrassístoles Juncionais (ou Nodais)

1. **Descrição**: um complexo QRS ocorre precocemente. Geralmente não há ondas P, mas podem ocorrer ondas P invertidas após os complexos QRS. A pausa compensatória pode ser completa ou incompleta (Fig. 16-3).
2. **Causas**: em geral, idiopática, em um coração estruturalmente normal, mas pode ser resultado de cirurgia cardíaca ou intoxicação digitálica.
3. **Importância**: geralmente não tem importância hemodinâmica.
4. **Tratamento**: não há indicação de tratamento, exceto nos casos decorrentes de intoxicação digitálica.

Batimento de Escape Juncional (ou Nodal)

1. **Descrição**: quando o impulso proveniente do nó sinusal não atinge o nó AV, a região NH do nó AV irá deflagrar um impulso (batimento de escape juncional ou nodal). O complexo QRS ocorre tardiamente ao batimento normal esperado. Há ausência de ondas P (Fig. 16-3), ou uma onda P invertida pode ocorrer após o complexo QRS.
2. **Causas**: pode ocorrer após cirurgia cardíaca envolvendo os átrios (p. ex., cirurgia de Fontan) ou pode ser observado em crianças saudáveis.
3. **Importância**: há pouca importância hemodinâmica.
4. **Tratamento**: geralmente não é necessário tratamento específico.

Ritmo Juncional (ou Nodal)

1. **Descrição**: se houver incapacidade persistente do nó sinusal, o nó AV pode funcionar como o marca-passo principal do coração, com frequência relativamente

lenta (40 a 60 bpm). Há ausência de ondas P ou podem ocorrer ondas P invertidas após os complexos QRS (ver Fig. 16-3).

2. **Causas**: pode ser observado em corações estruturalmente normais, após cirurgia cardíaca, em condições em que há aumento do tônus vagal (p. ex., aumento da pressão intracraniana, estimulação faríngea) e na intoxicação digitálica. Raramente, pode ser observado em crianças com síndrome de poliesplenia.
3. **Importância**: a frequência cardíaca mais lenta pode reduzir significativamente o débito cardíaco e causar sintomas.
4. **Tratamento**: não há necessidade de tratamento se o paciente for assintomático. Atropina ou marca-passo estão indicados na presença de sintomas. Tratamento da intoxicação digitálica, se esta for a causa.

Ritmo Juncional (ou Nodal) Acelerado

1. **Descrição**: na presença de frequência sinusal e condução AV normais, se o nó AV (região NH) com automaticidade aumentada assumir a função de marca-passo (60 a 120 bpm), mesmo na presença de frequência sinusal e condução AV normais, o ritmo é chamado de ritmo nodal (ou juncional) acelerado. Há ausência de ondas P ou ondas P invertidas após os complexos QRS normais.
2. **Causas**: idiopática, intoxicação digitálica, miocardite ou cirurgia cardíaca prévia.
3. **Importância**: pouca importância hemodinâmica.
4. **Tratamento**: não há necessidade de tratamento, exceto se causado por intoxicação digitálica.

Taquicardia Juncional (Taquicardia Nodal)

1. **Descrição**: a frequência ventricular varia entre 120 a 200 bpm. Há ausência de ondas P (Fig. 16-3) ou ondas P invertidas após os complexos QRS normais. O complexo QRS geralmente é normal, mas pode ocorrer aberrância. É difícil diferenciar taquicardia juncional de outros tipos de TSV. Assim, esta arritmia é agrupada nas TSV.
2. **Causas**: automaticidade aumentada da região juncional é o mecanismo suspeito. Existem dois tipos: pós-operatório e congênito.
   a. O tipo pós-operatório é mais comum que o congênito. Este distúrbio transitório é observado após cirúrgica cardíaca aberta e tem duração de 24 a 48 horas. Trauma, estiramento ou isquemia do nó AV e distúrbios eletrolíticos podem ser responsáveis por esta arritmia.
   b. O tipo congênito é raro e pode ocorrer com ou sem cardiopatia congênita associada.
3. **Importância**:

a. No tipo pós-operatório, a perda da sincronia atrioventricular, na presença de frequência elevada (aproximadamente 200 bpm), compromete o débito cardíaco, causando diminuição da pressão arterial (PA). Níveis elevados de catecolaminas endógenas e administração de suporte inotrópico (para manter níveis adequados de PA e perfusão renal) podem resultar em vasoconstrição periférica, levando ao aumento da temperatura central. O aumento da temperatura central exacerba a taquicardia, piorando o desempenho ventricular.

b. Na forma congênita, a maioria dos pacientes apresenta a arritmia antes dos 6 meses de idade, geralmente associada à ICC (com mortalidade global de 35%).

4. **Tratamento**:

a. Tipos pós-operatórios: Frequência cardíaca < 170 bpm é bem tolerada, mas frequências acima de 170 a 190 bpm precisam ser reduzidas.

(1) Marca-passo para supressão por hiperestimulação atrial (em geral, 10 bpm acima da frequência da arritmia) frequentemente restaura a sincronia atrioventricular.

(2) Hipotermia sistêmica discreta é induzida, geralmente com temperatura central de 34ºC a 35ºC. Com temperatura central abaixo de 32ºC, a função ventricular pode ser comprometida.

(3) O débito cardíaco é otimizado, titulando cuidadosamente o equilíbrio hídrico e eletrolítico, o suporte inotrópico e o controle da dor.

(4) Amiodarona intravenosa parece ser o fármaco de escolha para a terapia antiarrítmica. Anteriormente, infusão IV de procainamida era amplamente utilizada com boas taxas de sucesso. Digoxina não é mais utilizada nesta situação.

(5) Assistência circulatória com oxigenação por membrana extracorpórea (ECMO) pode ser utilizada como alternativa em pacientes selecionados.

b. No tipo congênito, a amiodarona parece ser o fármaco de escolha. A amiodarona em altas doses foi eficaz em 85% dos pacientes, com taxa de sobrevida de quase 75%. Se a amiodarona não for eficaz, pode-se tentar a ablação.

IV. TAQUICARDIA SUPRAVENTRICULAR

Taquicardia supraventricular (TSV) é a denominação de qualquer ritmo cardíaco com frequência cardíaca elevada que se origina acima do tecido ventricular, incluindo taquicardia atrial e juncional. As TSV são causadas por dois mecanismos: reentrada e automaticidade.

1. Reentrada: a maioria das TSV é causada por taquicardia por reentrada (ou reciprocidade) AV. Esta seção irá discutir apenas taquicardia por reentrada AV.
2. Automaticidade: TSV causadas por aumento da automaticidade de um foco único, no átrio ou no nó AV, são infrequentes. Exemplos desta situação incluem taquicardia atrial e juncional (ou nodal) (as quais estão discutidas em outras seções).

Taquicardia por reentrada (reciprocidade) AV

Classificação e Mecanismo da Taquicardia por Reentrada AV

1. Na TSV por reentrada, há o envolvimento de duas vias: o nó AV e uma via acessória.
   a. A via acessória pode ser uma via anatomicamente separada, como o feixe de Kent, o qual causa taquicardia por reentrada AV acessória (TRAV acessória). Após a reversão para ritmo sinusal, o ECG irá mostrar pré-excitação de Wolff-Parkinson-White (WPW).
   b. A via nodal tem separação apenas funcional, como na dupla via nodal AV, a qual causa taquicardia por reentrada (ou reciprocidade) nodal AV (TRAV nodal). Esta situação é mais comum que os feixes acessórios. Após a reversão para ritmo sinusal, o ECG não mostra pré-excitação de WPW.
2. A Figura 16-4 mostra o mecanismo das taquicardias por reentrada AV em relação aos achados eletrocardiográficos. Os dois mecanismos da esquerda utilizam vias *acessórias*, enquanto os dois mecanismos da direita utilizam o nó AV (*nodal*).
3. A seguir, há descrições breves dos quatro subtipos de taquicardia por reentrada AV.
   a. **TRAV Acessória**. Dependendo da direção da condução através do nó AV, dois subtipos estão presentes: TRAV acessória ortodrômica e antidrômica (ver painel esquerdo da Fig. 16-4).
      (1) TRAV acessória ortodrômica. Uma extrassístole atrial (ESA) pode iniciar a arritmia. A ESA pode encontrar o feixe acessório refratário, mas o nó AV pode conduzir (anterogradamente), formando um complexo QRS estreito. Quando o impulso atinge o feixe de Kent pelo ventrículo, o feixe já estará recuperado e irá possibilitar reentrada para o átrio, formando uma onda P com direção superior, a qual é difícil de ser detectada. O ciclo é mantido por reentrada no nó AV, com frequência cardíaca muito rápida (Fig. 16-4, A).
      (2) TRAV acessória antidrômica. Menos comum. Complexos QRS alargados com condução anterógrada para o ventrículo pela via acessória (rápida) e condução retrógrada (lenta) pelo nó AV (Fig. 16-4, B). Uma extrassístole ventricular (ESV) pode iniciar esta arritmia caso o tempo de recuperação das duas vias seja ideal para o início da reentrada.

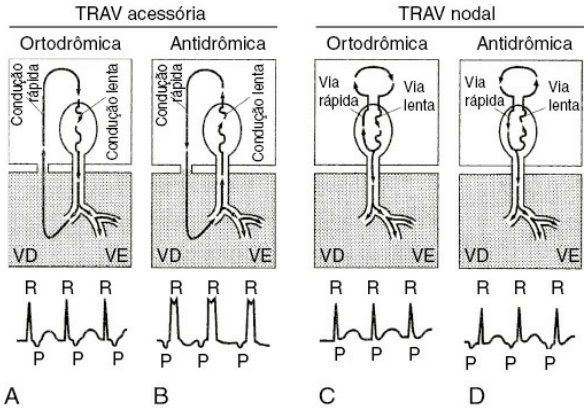


FIGURA 16-4

Diagrama mostrando o mecanismo da taquicardia por reentrada (ou reciprocidade) atrioventricular (TRAV) em relação aos achados eletrocardiográficos. ***A***, Taquicardia por reentrada atrioventricular (TRAV) por via acessória ortodrômica; ***B***, TRAV por via acessória antidrômica; ***C***, TRAV nodal ortodrômica; ***D***, TRAV nodal antidrômica. Ver texto para explicação. VD, ventrículo direito; VE, ventrículo esquerdo. *(De Park MK, Guntheroth WG: How to Read Pediatric ECGs, ed 4, Philadelphia, Mosby, 2006.*)

b. **TRAV Nodal**. Para ocorrer este tipo de TSV, as duas vias no nó AV precisam ter, mesmo que temporariamente, diferentes tempos de condução e recuperação, criando um substrato para a taquicardia por reentrada. Dois subtipos estão presentes, dependendo da direção da condução da via lenta no nó AV (painel da direita da Fig. 16-4).

(1) TRAV nodal ortodrômica. Quando a via normal e lenta pelo nó AV é utilizada na condução anterógrada para o feixe de His, o complexo QRS resultante é normal, com um vetor anormal da onda P, o qual não pode ser reconhecido devido ao complexo QRS superposto (Fig. 16-4, C). A taquicardia resultante pode ser a mesma que a observada na TSV associada à síndrome de WPW. As duas podem ser diferenciadas apenas após a reversão da TSV.

(2) TRAV nodal antidrômica. Neste subtipo (Fig. 16-4, D), que é incomum, a via rápida do nó AV transmite o impulso anterogradamente para o feixe de His, enquanto a via normal e lenta do nó AV transmite o impulso retrogradamente. A TSV resultante apresenta QRS com duração normal, intervalo PR curto e onda P invertida (com ECG semelhante ao da taquicardia atrial).

Descrição

1. A frequência cardíaca é extremamente rápida e regular (geralmente 240 ± 40 bpm) (Fig. 16-5). A onda P geralmente não é visível; no entanto, quando visível, apresenta eixo anormal e precede ou sucede o complexo QRS. A duração do QRS geralmente é normal, mas ocasionalmente há aberrância, prolongando o QRS e tornando difícil a diferenciação desta arritmia da taquicardia ventricular. Em geral, é chamada de

taquicardia paroxística supraventricular (TPSV), devido ao seu início e término caracteristicamente súbitos.



FIGURA 16-5

Traçado eletrocardiográfico da taquicardia supraventricular (TVS). A frequência cardíaca é de 300 bpm. *(De Park MK, Guntheroth WG: How to Read Pediatric ECGs, ed 4, Philadelphia, Mosby, 2006.)*

2. Algumas características das TRAV nodal ou por via acessória são:
   a. A TRAV nodal é mais influenciada por aumento do tônus simpático do que a TRAV acessória. Assim, ela tem maior probabilidade de ser desencadeada por atividade física, estresse emocional ou mudanças bruscas da posição do corpo.
   b. A TRAV nodal tem menor probabilidade de ser contínua (e, assim, raramente causa taquicardiomiopatia).
   c. Idade de início.
      (1) TSV observada no primeiro ano de vida tem maior probabilidade de ser TRAV por via acessória.
      (2) TSV iniciada na adolescência tem maior probabilidade de ser TRAV nodal.
3. Qualquer tipo de bloqueio AV é incompatível com taquicardia por reentrada; o bloqueio AV iria finalizar subitamente a taquicardia, mesmo que temporariamente. Este é o motivo pelo qual a adenosina, que bloqueia transitoriamente a condução AV, funciona bem neste tipo de arritmia.

Causas

1. Não há doença cardíaca estrutural em aproximadamente metade dos pacientes.
2. Pré-excitação de WPW está presente em 10% a 20% dos casos, sendo evidente apenas após a reversão para ritmo sinusal.
3. Algumas cardiopatias congênitas (p. ex., anomalia de Ebstein, ventrículo único, L-transposição das grandes artérias) são mais suscetíveis a esta arritmia.
4. TSV pode ocorrer após cirurgia cardíaca.

Importância

1. Pode causar diminuição do débito cardíaco com consequente ICC em bebês (com irritabilidade, taquipneia, comprometimento da alimentação e palidez). Quando ocorre ICC, as condições do bebê podem piorar rapidamente.
2. Crianças maiores e adultos podem apresentar uma queixa característica de sentir “o coração batendo no pescoço”, provavelmente causada por ondas em canhão

originadas quando o átrio contrai contra um ventrículo que está contraindo simultaneamente.

Tratamento

1. Manobra vagal (p. ex., massagem do seio carotídeo, tosse e pressão sobre o globo ocular) pode ser eficaz em crianças maiores, mas raramente em bebês. Colocar bolsas geladas na face (por até 10 segundos) frequentemente tem sucesso em bebês (por reflexo de mergulho). Em crianças, ficar de cabeça para baixo frequentemente tem sucesso em interromper a TSV.
2. Adenosina é considerada o fármaco de escolha. Ela tem ação cronotrópica, dromotrópica e inotrópica negativas, com tempo de ação muito curto (meia-vida < 10 segundos) e mínimas consequências hemodinâmicas. A adenosina é eficaz para quase todas as TSV por reentrada (na qual o nó AV faz parte do circuito de reentrada) e para taquicardias regulares com complexo estreito ou largo. Não é eficaz para taquicardias irregulares ou para taquicardia atrial sem ser por reentrada, para *flutter* ou fibrilação atrial e para taquicardia ventricular. A adenosina é administrada por infusão intravenosa rápida em *bólus*, seguida de infusão de solução salina, iniciando com 50 mcg/kg e aumentado em 50 mcg/kg a cada 1 a 2 minutos. A dose eficaz habitual é de 100 a 150 mcg/kg e a dose máxima é de 250 mcg/kg.
3. Se o bebê estiver em ICC grave, deve-se realizar cardioversão elétrica imediata. A carga inicial é de 0,5 Joule/kg, sendo aumentada progressivamente até 2 Joule/kg. Alternativamente, em bebês com ICC, pode-se iniciar digoxina (para tratar a ICC); no entanto, se houver pré-excitação de WPW, a digoxina deve ser substituída por propranolol quando a insuficiência cardíaca melhorar. Verapamil também pode ser uma opção, mas deve ser utilizado com cuidado em pacientes com disfunção ventricular esquerda e em bebês.
4. Administração intravenosa de propranolol geralmente é bem sucedida na reversão da TSV na presença de síndrome de WPW. Verapamil intravenoso deve ser evitado em bebês com menos de 12 meses de idade, pois ele pode causar bradicardia extrema e hipotensão.
5. Supressão por hiperestimulação (por marca-passo transesofágico ou por marca-passo atrial) pode ser eficaz em crianças que receberam digitálicos.
6. Para prevenção da recorrência de TSV, pode-se utilizar:
   a. Em bebês sem pré-excitação de WPW, propranolol oral por 12 meses é eficaz. Em crianças com mais de 1 ano de idade, o verapamil também pode ser utilizado. Digoxina, embora utilizada ocasionalmente, é menos eficaz.
   b. Em bebês ou crianças com pré-excitação de WPW no ECG, propranolol ou atenolol é utilizado no tratamento a longo prazo. Na presença de pré-excitação de WPW, digoxina ou verapamil podem aumentar a taxa de condução anterógrada do impulso

pela via acessória e, assim, devem ser evitados.

c. Em crianças com episódios infrequentes de TSV e que cursam com pouco comprometimento hemodinâmico, é aceitável apenas observar. Deve-se ensinar como realizar manobra vagal (tais como tossir, ficar de cabeça para baixo).

d. Em adolescentes, a ablação por cateter pode ser uma alternativa eficaz ao tratamento farmacológico a longo prazo. Ablação é controversa em pacientes assintomáticos com síndrome de WPW; não é recomendada em pacientes de 1 a 2 anos de idade, pois existe a possibilidade de resolução espontânea da TSV. O risco de complicações da ablação é de 3% a 4%, incluindo bloqueio AV.

V. RITMOS ORIGINADOS NO VENTRÍCULO

Arritmias ventriculares (Fig. 16-6) são caracterizadas por:

1. Complexos QRS alargados e bizarros com ondas T com direção oposta ao QRS.
2. Complexos QRS com relação aleatória com as ondas P, se estas últimas forem visíveis.

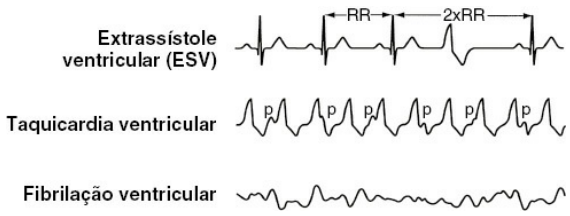


FIGURA 16-6

Arritmias ventriculares. *(De Park MK, Guntheroth WG: How to Read Pediatric ECGs, ed 4, Philadelphia, Mosby, 2006.)*

Extrassístole Ventricular (ESV)

Descrição

1. Complexos QRS alargados e bizarros ocorrem precocemente em relação ao previsto e as ondas T têm direção oposta à do QRS. Geralmente ocorre pausa compensatória completa; isto é, com duração de dois ciclos – a duração de um batimento normal e um batimento extrassistólico é a mesma duração de dois ciclos normais (Fig. 16-6).
2. ESV podem ser classificadas em diversos tipos, dependendo de suas relações, semelhanças dos complexos, momento e intervalos de acoplamento.
   a. Pela interrelação das ESV
      (1) *Bigeminismo ou acoplamento* ventricular: cada complexo QRS anormal alterna regularmente com um complexo QRS normal.
      (2) *Trigeminismo* ventricular: cada complexo QRS anormal é seguido regularmente

por dois complexos QRS normais.

(3) *Pareadas*: dois complexos QRS anormais ocorrem em sequência.

(4) *Triplets*: três complexos QRS anormais ocorrem em sequência. Três ou mais ESV sucessivas são arbitrariamente denominadas taquicardia ventricular.

b. Pela semelhança entre os complexos QRS anormais

(1) ESV monomórficas (unifocais ou uniformes): os complexos QRS anormais apresentam a mesma morfologia em uma mesma derivação. Assume-se que elas se originam de um foco único.

(2) ESV polimórficas (multifocais ou multiformes): os complexos QRS apresentam diferentes morfologias em uma mesma derivação. Assume-se que elas se originam de focos diferentes.

c. Intervalo de acoplamento

(1) Intervalo fixo de acoplamento. As ESV parecem ocorrer em um intervalo constante após o complexo QRS do ciclo cardíaco prévio. Isso sugere mecanismo de *reentrada* no sistema de Purkinje. A maioria das ESV nas crianças tem intervalo de acoplamento fixo e é monomórfica como morfologia de bloqueio de ramo esquerdo.

(2) Intervalo variável de acoplamento. Quando os intervalos de acoplamento variam mais de 80 milissegundos, as ESV podem resultar de parassístole. Se os intervalos entre as extrassístoles forem múltiplos de um intervalo básico único (variando até 0,08 segundo), é diagnosticada parassistolia (parassistolia ventricular consiste em um foco gerador de estímulo no ventrículo, o qual é independente do impulso gerado pelo nó sinusal e que é protegido da despolarização pelos impulsos sinusais [bloqueio de entrada]).

Causas

1. ESV podem ser observadas em crianças saudáveis. Até 50% a 70% das crianças normais apresentam ESV em monitoramento por Holter 24 horas.
2. Miocardite, lesão ou infarto do miocárdio, cardiomiopatia (dilatada ou hipertrófica), tumores cardíacos, falso tendão e prolapso da valva mitral (PVM) são causas possíveis.
3. Displasia arritmogênica do ventrículo direito (DAVD), síndrome do QT longo e síndrome de Brugada podem causar ESV.
4. Cardiopatia congênita ou adquirida, pré ou pós-operatório.
5. Fármacos como catecolaminas, teofilina, cafeína, anfetamina, intoxicação digitálica e alguns anestésicos são causas possíveis.

Importância

1. ESV ocasionais são benignas em crianças, particularmente se forem monomórficas e desaparecerem ou diminuírem em frequência com o exercício.
2. ESV têm maior probabilidade de terem importância se:
   a. Estiverem associadas à doença cardíaca subjacente (p. ex., estado pré ou pós-operatório, PVM, cardiomiopatia).
   b. Houver história de síncope ou história familiar de morte súbita.
   c. Forem desencadeadas ou aumentarem de frequência com o esforço.
   d. Forem polimórficas, particularmente se pareadas.
   e. Ocorrerem períodos de ESV com sintomas.
   f. Houver episódios contínuos ou frequentes de taquicardia ventricular paroxística.

Conduta

1. Algumas ou todas as ferramentas são utilizadas na investigação das ESV e outras arritmias ventriculares:
   a. ECG é utilizado para detectar QT prolongado ou alterações do segmento ST-T.
   b. Ecocardiograma detecta doença cardíaca estrutural ou anormalidades funcionais.
   c. Monitoramento por Holter 24 horas ou por monitor de eventos registra a frequência e a gravidade da arritmia.
   d. Teste ergométrico: arritmias potencialmente relacionadas com exercício são importantes e necessitam de documentação desta relação. A indução ou a exacerbação da arritmia com o exercício podem ser indicativos de doença cardíaca subjacente. Em crianças, as ESV caracteristicamente diminuem ou desaparecem com o exercício.
   e. Cateterismo cardíaco e/ou ressonância magnética cardíaca (RMC), se houver suspeita de DAVD.
   f. Estudo eletrofisiológico e biópsia endomiocárdica.
2. Em crianças com coração estruturalmente normal, ESV monomórficas e isoladas ocasionais que desaparecem com o exercício não necessitam de investigação exaustiva ou tratamento. ECG, ecocardiograma e monitoramento com Holter 24 horas são suficientes.
3. Crianças assintomáticas com ESV polimórficas e pareadas devem realizar monitoramento por Holter 24 horas, mesmo que tenham coração estruturalmente normal, a fim de detectar a gravidade e a duração das arritmias ventriculares.
4. Crianças com ESV monomórficas, incluindo bigeminismo e trigeminismo ventricular, não precisam ser tratadas se o ecocardiograma e o teste ergométrico forem normais.
5. Todas as crianças com arritmias ventriculares sintomáticas e aquelas com ESV complexas (ESV polimórficas, pareadas, taquicardia ventricular não sustentada) devem ser tratadas.
   a. Betabloqueadores (como atenolol, 1 a 2 mg/kg, via oral em dose única diária) são

eficazes na cardiomiopatia e, ocasionalmente, na DAVD.
   b. Outros fármacos antiarrítmicos, como a mexiletina, podem ser eficazes.
   c. Fármacos antiarrítmicos que prolongam o intervalo QT, como os da classe IA (quinidina, procainamida), classe IC (flecainida, encainida) e da classe III (amiodarona, bretílio), devem ser evitados.
6. Em pacientes com arritmias ventriculares sintomáticas ou com taquicardia ventricular não sustentada e coração com estrutura aparentemente normal, pode-se indicar RMC (preferível) ou cateterismo cardíaco para investigar DAVD. Ocasionalmente, estudo eletrofisiológico invasivo e biópsia endomiocárdica do ventrículo direito podem ser indicados.
7. Crianças com ESV polimórficas e períodos com ESV seguidas (taquicardia ventricular), sintomáticas ou não, devem ser avaliadas por um eletrofisiologista.

Ritmo Idioventricular Acelerado (RIVA)

1. **Descrição**: ritmo de curta duração com complexos QRS alargados (geralmente alguns batimentos, mas pode ter mais de 100 batimentos). O QRS tem morfologia de bloqueio de ramo esquerdo na maioria dos casos. A frequência ventricular é próxima à frequência sinusal do paciente, variando ±10% a 15% da frequência sinusal (*isocronicidade*). A isocronicidade com o ritmo sinusal é mais importante que a frequência de batimentos por minuto. A frequência ventricular geralmente é ≤ 120 bpm em crianças e 140 a 180 bpm em neonatos.
2. **Causas**: o RIVA geralmente é um achado isolado. Raramente, pode estar associado à doença cardíaca subjacente, como cardiopatias congênitas, miocardite, intoxicação digitálica, hipertensão arterial, cardiomiopatia, alterações metabólicas, pós-operatório cardíaco ou infarto agudo do miocárdio (em adultos). O mecanismo do RIVA é desconhecido: um foco ectópico ventricular pode acelerar suficientemente sua frequência para superar a frequência sinusal.
3. **Importância**: geralmente assintomático e sem importância hemodinâmica. Taquicardia sinusal pelo esforço geralmente reverte o ritmo para sinusal. Raramente observado em pacientes com síncope, pré-síncope ou palpitações, ou encontrado em ECG ou monitoramento pelo Holter de rotina.
4. **Tratamento**: em crianças, o RIVA geralmente é considerado benigno. O RIVA é particularmente resistente aos fármacos antiarrítmicos (não há necessidade de tratamento).

Taquicardia Ventricular (TV)

Descrição

1. TV é uma série de três ou mais ESV com frequência cardíaca de 120 a 200 bpm. Os complexos QRS são alargados e bizarros, com ondas T na direção oposta às dos QRS.
2. Conforme a duração, a TV pode ser classificada em (1) salva de TV – poucos batimentos seguidos; (2) TV não sustentada – duração menor que 30 segundos; (3) TV sustentada – duração maior que 30 segundos; e (4) TV incessante – TV prolongada que domina o ritmo cardíaco.
3. Conforme a morfologia, a TV pode ser classificada em (1) monomórfica, quando há uma morfologia de QRS dominante; (2) polimórfica, quando há alteração da morfologia do QRS batimento a batimento; ou (3) bidirecional, uma forma específica de TV polimórfica em que o eixo do QRS muda a cada batimento.
4. *Torsades de pointes* ("torsão das pontas") é uma forma específica de TV polimórfica, caracterizada por um paroxismo de TV em que há alterações progressivas na amplitude e polaridade dos complexos QRS, separados por um complexo QRS estreito de transição. Ocorre em pacientes com intervalo QT muito prolongado.
5. Às vezes é difícil diferenciar TV de TSV com condução aberrante. Contudo, a taquicardia com QRS alargado em um bebê ou criança deve ser considerada TV até que se prove o contrário.

Causas

1. Doenças cardíacas estruturais (como tetralogia de Fallot [TF], estenose aórtica [EAo], cardiomiopatias ou PVM).
2. Pós-operatório de cardiopatia congênita (como TF, D-transposição das grandes artérias ou dupla via de saída do ventrículo direito).
3. Miocardite, doença de Chagas (na América do Sul), tumores intracardíacos, isquemia miocárdica, infarto agudo do miocárdio e hipertensão pulmonar.
4. Doenças genéticas, como síndrome de Brugada ou DAVD.
5. *Torsades de pointes* pode ser observada em pacientes com síndrome do QT longo. Uma lista parcial de fármacos que prolongam o intervalo QT está demonstrada no Quadro 16-1. Os fármacos antiarrítmicos das classes IA, IC e III prolongam o intervalo QT, enquanto os das classes II e IV não o prolongam.

QUADRO 16-1

CAUSAS ADQUIRIDAS DE INTERVALO QT PROLONGADO

FÁRMACOS
Antibióticos: eritromicina, claritromicina, telitromicina, azitromicina, sulfametoxazol-trimetoprima
Antifúngicos: fluconazol, itraconazol, cetoconazol
Antiprotozoários: isetioinato de pentamidina
Anti-histamínicos: astemizol, terfenadina
Antidepressivos: tricíclicos, como a imipramina, amitriptilina, desipramina e doxepina
Antipsicóticos: haloperidol, risperidona, fenotiazinas, como a tioridazina e clorpromazina
Antiarrítmicos
Classe IA (bloqueadores do canal de sódio): quinidina, procainamida, disopiramida
Classe III (prolonga a despolarização): amiodarona (rara), bretílio, dofetilida, N-acetil-procainamida, sotalol
Hipolipemiantes: probucol

Antianginosos: befpridil Diuréticos (por perda de potássio): furosemida, ácido etacrínico Hipoglicemiantes orais: glibenclamida, gliburida Inseticidas organofosforados Procinéticos: cisaprida Vasodilatadores: prenilamina
DISTÚRBIOS ELETROLÍTICOS
Hipocalemia: diuréticos, hiperventilação Hipocalcemia Hipomagnesemia
DOENÇAS CLÍNICAS
Bradicardia: bloqueio atrioventricular total, bradicardia importante, doença do nó sinusal Disfunção miocárdica: cardiotoxicidade por antraciclina, insuficiência cardíaca congestiva, miocardite, tumores cardíacos Doenças endócrinas: hiperparatireoidismo, hipotireoidismo, feocromocitoma Neurológica: encefalite, trauma encefálico, acidente vascular cerebral, hemorragia subaracnóidea Nutricional: etilismo, anorexia nervosa, fome
Uma lista mais completa dos fármacos que podem prolongar o intervalo QTc está disponível na página da University of Arizona Center for Education and Research on Therapeutics website (www.torsades.org ou www.qtdrugs.org).

6. Causas metabólicas (hipóxia, acidose, hipercalemia, hipocalemia e hipomagnesemia).
7. Mecânica – cateter intraventricular.
8. Farmacológica ou química (infusão de catecolaminas, intoxicação digitálica, cocaína e inseticidas organofosforados). A maioria dos fármacos antiarrítmicos (especialmente das classes IA, IC e III) também é pró-arrítmica.
9. TV benigna pode ocorrer em crianças saudáveis com coração estruturalmente normal. Este grupo é discutido separadamente (ver a seguir).

Importância

1. TV geralmente significa uma doença ou disfunção miocárdica grave e pode causar morte súbita. O débito cardíaco pode ter redução importante e pode haver progressão do ritmo para fibrilação ventricular.
2. Os pacientes podem apresentar tontura, síncope, palpitações ou dor torácica.

Conduta

1. A maioria dos exames diagnósticos para investigação das ESV é utilizada na TV, incluindo (1) ECG (para QTc prolongado ou alterações do segmento ST-T), (2) ecocardiograma (para cardiomiopatia e outras alterações estruturais e/ou funcionais), (3) monitoramento por Holter 24 horas ou monitor de eventos, e (4) teste ergométrico (para indução, exacerbação ou supressão da arritmia com o exercício). RMC é útil para afastar DAVD. Estudo eletrofisiológico, possível ablação e biópsia endomiocárdica são necessários em alguns pacientes.
2. Terapia aguda pode incluir:
   a. Cardioversão elétrica sincronizada imediata (0,5 a 1,0 Joules/kg) se o paciente estiver com rebaixamento do nível de consciência ou se houver evidência de baixo débito cardíaco.
   b. Se o paciente estiver consciente, a infusão intravenosa de lidocaína, 1 mg/kg, em 1 a 2 minutos, seguida de infusão contínua de lidocaína, 20 a 50 µg/kg/min, pode ser

eficaz.

3. Amiodarona intravenosa é utilizada em pacientes com TV refratária a outros fármacos, particularmente em pacientes em pós-operatório.
4. Pacientes com síndrome do QT longo são tratados com betabloqueadores, os quais melhoram os sintomas em 75% a 80%. Algumas vezes, um cardioversor-desfibrilador implantável (CDI) é recomendado como terapia inicial.
5. A recorrência pode ser evitada com a administração de propranolol, atenolol, fenitoína ou quinidina. Uma combinação de monitoramento por Holter 24 horas e teste ergométrico é a melhor abordagem não invasiva para avaliar a eficácia do tratamento farmacológico.
6. Algumas taquicardias ventriculares incessantes podem ser tratadas com ablação por radiofrequência.
7. CDI se tornou a terapia padrão para o tratamento de muitas (se não todas) formas de taquicardia ventricular, as quais são potencialmente fatais.

Arritmias Ventriculares em Crianças com Coração Estruturalmente Normal

Embora TV sustentada recorrente geralmente signifique a presença de uma causa orgânica da arritmia, algumas TV são observadas em adolescentes e adultos jovens saudáveis com coração estrutural e funcionalmente normal. O prognóstico é bom. TV com morfologia de via de saída do ventrículo direito e TV com morfologia de bloqueio de ramo direito são exemplos deste grupo de TV.

Taquicardia Ventricular com Morfologia de Via de Saída do Ventrículo Direito (VSVD)

1. **Descrição**: esta forma especial de TV se origina no septo conal do ventrículo direito e, assim, apresenta QRS com eixo inferior e morfologia de bloqueio de ramo esquerdo (Fig. 16-7). Em geral, é uma taquicardia benigna. Ela se manifesta como ESV frequentes ou séries breves ou salvas de TV, mas muitas crianças são assintomáticas ou minimamente sintomáticas. O teste ergométrico pode não suprimir totalmente a taquicardia.
2. **Tratamento**: betabloqueadores são suficientes para o tratamento. Verapamil e outros fármacos também se mostraram eficazes. Ablação por radiofrequência pode ser curativa.

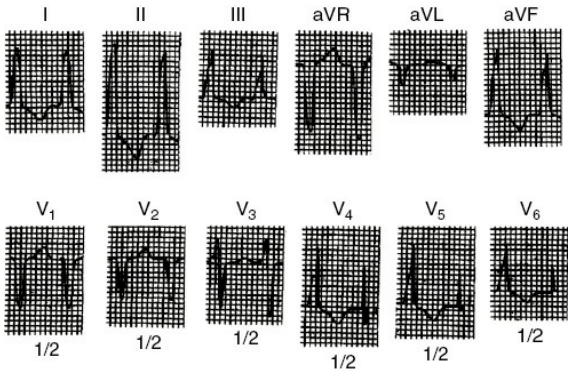


FIGURA 16-7

Traçado eletrocardiográfico de uma menina assintomática com 4 anos de idade e taquicardia ventricular de via de saída do ventrículo direito (VSVD). A frequência da taquicardia ventricular é de 160 bpm. Os complexos QRS apresentam morfologia de bloqueio de ramo esquerdo, indicando que o foco ectópico está no ventrículo direito. O eixo do QRS está direcionado inferiormente. Enquanto eram registradas as derivações V4, V5 e V6, ocorreu interrupção temporária espontânea da arritmia. *(De Park MK: Park's Pediatric Cardiology for Practitioners, ed 6, Philadelphia, Mosby, 2014.)*

Taquicardia Ventricular com Morfologia de Bloqueio de Ramo Direito (BRD) (Taquicardia de Belhassen)

1. **Descrição**: parece se originar da face septal do ventrículo esquerdo, sendo menos comum que a de VSVD. É caracterizada por morfologia de BRD e QRS com eixo superior.
2. **Tratamento**: elas podem ser dependentes dos canais de cálcio e respondem à infusão intravenosa lenta de verapamil. O tratamento com verapamil a longo prazo pode evitar recorrências. Quando a taquicardia é refratária ao tratamento farmacológico, ablação por radiofrequência ou cirurgia são eficazes. O prognóstico a longo prazo é excelente.

Fibrilação Ventricular

1. **Descrição**: a fibrilação ventricular é caracterizada por complexos QRS bizarros de diferentes amplitudes e configurações. A frequência é rápida e irregular (Fig. 16-6).
2. **Causas**: estado de pós-operatório, hipóxia importante, hipercalemia, intoxicação digitálica ou por quinidina, miocardite, infarto agudo do miocárdio e fármacos (catecolaminas, anestésicos etc.) são causas possíveis.
3. **Importância**: geralmente é fatal, pois resulta em circulação ineficaz.
4. **Tratamento**: deve-se iniciar reanimação cardiopulmonar imediatamente, incluindo desfibrilação com 2 Joules/kg. Cardioversor-desfibrilador implantável (CDI) frequentemente é indicado nos pacientes que sobreviveram à fibrilação ventricular.

Síndrome do QT Longo

Descrição

A síndrome do QT longo (SQTL) é uma doença genética da repolarização ventricular, caracterizada por intervalo QT prolongado no ECG e arritmias ventriculares, geralmente *torsades de pointes*, que pode causar morte súbita.

Causas

1. Tipos congênitos: na SQTL congênita, há defeito dos canais iônicos que determinam a atividade elétrica do coração.
   a. Síndrome de Jervell e Lange-Nielsen (autossômica recessiva) consiste em intervalo QTc prolongado, surdez congênita, síncope e história familiar de morte súbita.
   b. Síndrome de Roman-Ward (autossômica dominante) tem todas as características da síndrome de Jervell e Lange-Nielsen, com exceção da surdez. Existe também a forma esporádica da síndrome, com história familiar negativa.
   c. Na síndrome de Anderson-Tawill, o intervalo QU (em vez do intervalo QT) é prolongado, associado a fraqueza muscular (paralisia periódica), arritmias ventriculares e anomalias do desenvolvimento.
   d. Síndrome de Timothy está associada à membrana interdigital nas mãos e pés e intervalo QTc prolongado.
2. Tipo adquirido. O aumento do intervalo QT pode ser causado por diversos fármacos, distúrbios eletrolíticos e outras doenças clínicas (Quadro 16-1). Um mecanismo iônico semelhante ao da SQTL congênita pode estar envolvido. Acredita-se que os indivíduos que manifestam a síndrome do QT longo adquirida são geneticamente predispostos para esta condição.

Manifestações Clínicas

1. História familiar positiva está presente em aproximadamente 60% e surdez em 5% dos pacientes.
2. Os sintomas na apresentação podem ser síncope (26%), convulsão (10%), parada cardíaca (9%), pré-síncope ou palpitações (6%).
3. Os sintomas geralmente ocorrem em situações com tônus adrenérgico elevado, emoção intensa e durante ou após exercícios vigorosos. Natação parece ser um desencadeador em particular. Campainha, despertador, telefone ou alarme de segurança em volumes elevados podem desencadear sintomas.
4. O ECG apresenta:
   a. O intervalo QTc está prolongado, geralmente maior que 0,46 segundo. O limite superior da normalidade do QTc é 0,44 segundo.
   b. Ondas T com morfologia anormal (bífida, bifásica ou com entalhe) são frequentes.
   c. Bradicardia (20%), bloqueio AV de segundo grau, ESV polimórficas e TV monomórfica ou polimórfica podem estar presentes.

5. Ecocardiograma geralmente mostra coração estrutural e funcionalmente normal.
6. Teste ergométrico resulta em prolongamento significativo do intervalo QTc, com o intervalo QTc máximo ocorrendo com 1 ou 2 minutos da recuperação. Arritmias ventriculares podem ocorrer durante o teste em até 30% dos pacientes.
7. Monitoramento por Holter revela intervalo QTc prolongado, alterações significativas da morfologia da onda T (alternância da onda T) e arritmias ventriculares. O intervalo QTc no monitoramento por Holter pode ser mais longo que o observado no ECG padrão (ver seção posterior).

Diagnóstico

Diagnóstico e tratamento corretos podem salvar vidas, mas o diagnóstico não pode ser feito de forma banal, pois ele implica em uma doença de alto risco com necessidade de comprometimento com o tratamento por toda a vida.

1. Medida acurada do intervalo QTc é essencial para o diagnóstico da síndrome do QT longo.
   a. As derivações II (com ondas q) e precordiais (V1, V3 ou V5, com ondas T bem-definidas) são boas derivações para realizar a medida do intervalo QT.
   b. Em pacientes com arritmia sinusal, recomenda-se utilizar o intervalo QT imediatamente após o menor intervalo RR para calcular o QTc. No entanto, a medida do QTc durante arritmia sinusal pode não ser confiável, pois a fórmula de Bazett é confiável apenas com o ritmo regular e a arritmia sinusal não tem ritmo regular.
   c. Em pacientes com complexos QRS alargados (como nos bloqueios de ramo), o intervalo JTc pode ser um preditor mais sensível das anormalidades da repolarização do que o intervalo QTc. A correção para a frequência cardíaca é realizada utilizando a fórmula de Bazett. O intervalo JTc normal (média ± desvio padrão) é de 0,32 ± 0,02 segundo (com limite superior da normalidade de 0,34 segundo).
2. Critérios diagnósticos de Schwartz. O diagnóstico da síndrome do QT longo é claro quando há prolongamento acentuado do intervalo QTc com história familiar positiva da síndrome. Contudo, muitos casos são limítrofes, dificultando a confirmação ou rejeição do diagnóstico. Schwartz *et al*. refinaram os critérios diagnósticos utilizando um sistema de pontuação (Tabela 16-1), que está descrito a seguir:
   a. ≤ 1 ponto = baixa probabilidade de SQTL
   b. 2 a 3 pontos = probabilidade intermediária de SQTL
   c. ≥ 4 pontos = alta probabilidade de SQTL

TABELA 16-1

CRITÉRIOS DIAGNÓSTICOS DE SCHWARTZ PARA SÍNDROME DO QT LONGO

ACHADOS ELETROCARDIOGRÁFICOS (na ausência de fármacos ou doenças que sabidamente prolongam o intervalo QTc)	
QTc	
> 480 mseg	3
460-470 mseg	2

450 mseg (sexo masculino)	1
Torsades de pointes	2
Onda T alternante	1
Onda T com entalhe em três derivações	1
Frequência cardíaca baixa para a idade (< 2º percentil)	0,5
HISTÓRIA CLÍNICA	
Síncope com estresse	2
Síncope sem estresse	1
Surdez congênita	0,5
HISTÓRIA FAMILIAR	
Familiares com diagnóstico de SQTL	1
Morte súbita sem explicação aparente com menos de 30 anos de idade em familiar imediato	0,5

Adaptado de Schwartz PJ, Moss AJ, Vincent GM, Crampton RS: Diagnostic criteria for the long QT syndrome: an update. Circulation 88:782-784, 1993.

3. Estratégia diagnóstica inicial: os seguintes passos são seguidos para fazer o diagnóstico de SQTL.
   a. História clínica cuidadosa para pesquisa de pré-síncope, síncope, convulsão ou palpitações e história familiar.
   b. Causas de SQTL são excluídas.
   c. O intervalo QTc e a morfologia das ondas T são avaliados no ECG. ECG também é realizado em familiares imediatos.
   d. A pontuação do SQTL é calculada (Tabela 16-1) e a possibilidade diagnóstica é classificada como descrito previamente.
      (1) Pacientes com pontuação SQTL ≥ 4 são considerados como tendo SQTL.
      (2) Pacientes com pontuação SQTL ≤ 1 têm o diagnóstico excluído.
      (3) Pacientes com pontuação SQTL 2 ou 3 são acompanhados para possível SQTL.
   e. Nos casos limítrofes, alguns centros realizam exames adicionais, como monitoramento por Holter, teste ergométrico, testes farmacológicos ou estudo eletrofisiológico. No entanto, a interpretação e a importância destes exames são controversas.
4. Testes genéticos podem identificar genótipos da SQTL. Os testes genéticos disponíveis comercialmente podem identificar os cinco tipos mais comuns de mutações genéticas, todas da síndrome Romano Ward (incluindo KCNQ1, KCNE1, KCNH2, KCNE2 e SCN5A). No entanto, os testes genéticos têm limitações. É importante saber que os testes podem identificar uma mutação em particular, mas eles não podem afastar a presença de SQTL; um teste genético negativo não afasta SQTL.

Conduta

1. Os seguintes itens são fatores de risco conhecidos para morte súbita e devem ser considerados na elaboração da abordagem terapêutica.
   a. Bradicardia para a idade (bradicardia sinusal, ritmo de escape juncional ou bloqueio AV de segundo grau).
   b. Intervalo QT extremamente longo (> 0,55 segundo).

c. Sintomas na apresentação (síncope, convulsão, parada cardíaca).
d. Idade jovem na apresentação (< 1 mês).
e. *Torsades de pointes* ou fibrilação ventricular documentada.
f. Onda T alternante (alterações maiores na morfologia da onda T) é um fator de risco relativo.

2. Medidas gerais
a. Os médicos devem evitar prescrever fármacos que prolonguem o intervalo QT, incluindo alguns antibióticos comumente utilizados e catecolaminas. Consulte o Quadro 16-1 e verifique fontes atualizadas na internet, como www.torsades.org ou www.qtdrugs.org.
b. Não é permitida a participação em esportes competitivos. Prática de natação não é recomendada.
c. Despertadores e telefones na beira da cama devem ser retirados, pois estes são desencadeadores conhecidos de TV em pacientes com SQTL.
d. Os pacientes e seus familiares devem ser educados sobre a importância de aderência à medicação, visto que a não aderência pode resultar em morte súbita.

3. Tratamento da SQTL congênita
a. Betabloqueadores. Os betabloqueadores são considerados atualmente o tratamento de escolha. Eles reduzem a incidência de síncope e morte súbita, mas podem ocorrer eventos cardíacos durante o tratamento com betabloqueador.
(1) Há consenso de que todas as crianças sintomáticas com síndrome do QT longo devem ser tratadas com propranolol, atenolol ou metoprolol.
(2) Há controvérsia sobre a necessidade de iniciar betabloqueadores em crianças assintomáticas com intervalo QTc prolongado.
(a) Pacientes com pontuação 4 ou maior pelos critérios diagnósticos de Schwartz devem ser tratados, independente da presença de sintomas.
(b) Pode ser prudente apenas acompanhar as crianças assintomáticas com intervalos QTc limítrofes (0,46 a 0,47). Há maior probabilidade de ocorrerem sintomas em pacientes com intervalo QTc > 0,48 segundo. Além disso, betabloqueadores podem trazer risco, pois eles tendem a causar bradicardia, um fator de risco conhecido para morte súbita.
(3) Schwartz (1997) recomenda tratamento nas seguintes situações: (a) neonatos e bebês, (b) pacientes com surdez, (c) irmãos de indivíduos com SQTL e morte súbita, (d) intervalo QTc extremamente longo (> 0,60 segundo) ou onda T alternante e (e) para evitar ansiedade da família e/ou paciente.
b. O CDI parece ser a terapia mais eficaz em pacientes de alto risco, definido como indivíduos com parada cardíaca revertida ou eventos cardíacos recorrentes, apesar de tratamento convencional (com betabloqueadores), e indivíduos com intervalo QTc

extremamente prolongado (p. ex., > 0,60 segundo). Os pacientes com CDI devem manter o uso do betabloqueador.

c. Denervação simpática cardíaca. Em virtude da disponibilidade das outras opções, como CDI, este procedimento raramente é realizado.

d. Terapia farmacológica direcionada. O bloqueador do canal de sódio mexiletina foi utilizado em pacientes com mutação do gene *SCN5A* (SQTL3) do canal de sódio promovendo encurtamento significativo do QTc. Terapia genética ou gene-específica ainda não tem ampla aplicação clínica até o momento.

Prognóstico

O prognóstico é muito ruim em pacientes não tratados, com mortalidade anual de até 20% e mortalidade em 10 anos de 50%. Os betabloqueadores diminuem parcialmente a mortalidade, mas não protegem completamente os pacientes da morte súbita. O CID parece ser promissor na melhora do prognóstico.

Síndrome do QT Curto

1. **Descrição**: a síndrome do QT curto é caracterizada por intervalo QTc muito curto (≤ 300 ms), sintomas de palpitações, tontura ou síncope e história familiar de morte súbita. Acredita-se que o óbito ocorra por fibrilação ventricular. Esta síndrome tem transmissão autossômica dominante. Embora o óbito geralmente ocorra em idade adulta (idade mediana de 30 anos), morte súbita já foi observada na infância.
2. **Tratamento**: recentemente, foi sugerido o uso de um fármaco antiarrítmico, particularmente a quinidina (que prolonga o intervalo QT). O CID deve se tornar prática padrão.

Síndrome de Brugada

Descrição

Esta doença arritmogênica hereditária tem alto risco de morte súbita por taquiarritmia ventricular, ocorre durante o sono e parece ser hereditária em um padrão autossômico dominante. É principalmente uma doença de adultos do sexo masculino, mais comumente observada em homens do Sudeste Asiático (com média de idade de 40 anos). No entanto, esta síndrome foi demonstrada em crianças e bebês. Em crianças não há predominância no sexo masculino, levantando a possiblidade de que níveis aumentados de andrógenos tenham papel na ocorrência de evento fatal. Mutações no canal de sódio (*SCN5A*) parecem ser a causa desta síndrome, pelo menos em 20% dos pacientes.

Manifestações Clínicas

1. O exame físico cardíaco geralmente é normal. Não há alteração estrutural cardíaca demonstrável.
2. O ECG costuma mostrar supradesnivelamento côncavo do segmento ST (> 2 mm) com elevação do ponto J, seguido de onda T negativa nas derivações precordiais direitas (V1-V3) e morfologia de bloqueio de ramo direito. Este padrão de ECG é chamado de tipo-1 e pode estar presente espontaneamente ou após teste de provocação com ajmalina ou flecainida. O intervalo PR frequentemente está prolongado.
3. A maioria dos episódios de síncope ocorre em repouso (90%).
4. A suspeita diagnóstica se baseia nas alterações do ECG, as quais nem sempre estão presentes.

Tratamento

1. Betabloqueadores parecem não ser eficazes na redução do risco de óbito nestes pacientes.
2. Em muitos centros, o implante de CDI é a prática padrão para evitar morte súbita.
3. Hidroquinidina se mostrou uma boa alternativa ao implante do CDI em pacientes adultos e parece ser eficaz na prevenção de síncope também em crianças.

Capítulo 17

Alterações de Condução Atrioventricular

O bloqueio atrioventricular (AV) é uma alteração na condução entre o impulso sinusal normal e a eventual resposta ventricular. O bloqueio é classificado em três classes, de acordo com a gravidade do distúrbio de condução.

1. Bloqueio AV de primeiro grau é um simples prolongamento do intervalo PR, mas todas as ondas P são conduzidas ao ventrículo.
2. No bloqueio AV de segundo grau, alguns impulsos não são conduzidos ao ventrículo.
3. No bloqueio AV de terceiro grau (ou bloqueio atrioventricular total), nenhum impulso atrial é conduzido ao ventrículo (Fig. 17-1).

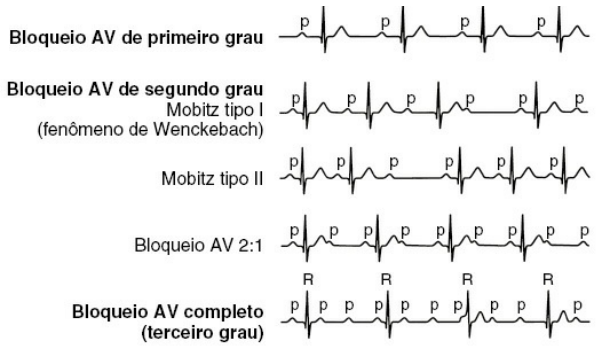


FIGURA 17-1
Bloqueio atrioventricular (AV). *(De Park MK, Guntheroth WG: How to Read Pediatric ECGs, ed 4, Philadelphia, Mosby, 2006.)*

I. BLOQUEIO AV DE PRIMEIRO GRAU

1. **Descrição**: há um prolongamento do intervalo PR maior que os limites superiores do normal (Tabela 2-3) em razão de um atraso anormal na condução através do nó AV (Fig. 17-1).

2. **Causas**
   a. Em um coração normal, de crianças e adultos jovens, particularmente em atletas, mediado pelo tônus parassimpático excessivo.
   b. Nas CC (tal como no defeito no coxim endocárdico, CIA, anomalia de Ebstein).
   c. Outras causas incluem doenças infecciosas, condições inflamatórias (febre reumática), cirurgia cardíaca e certos fármacos (tais como digitálicos, bloqueadores de canais de cálcio).
3. **Significado**
   a. Em geral, não resulta em distúrbio hemodinâmico. Tanto o exercício recreativo quanto o teste de esforço induzem inibição parassimpática, resultando em normalização da condução AV e do intervalo PR.
   b. Às vezes, pode progredir para um bloqueio AV mais avançado.
4. **Tratamento**: não há indicação de tratamento, exceto na toxicidade por digitálicos.

II. BLOQUEIO AV DE SEGUNDO GRAU

No bloqueio AV de segundo grau, algumas, mas nem todas, ondas P são seguidas por complexos QRS (ausência de batimento). Existem três tipos: Mobitz tipo I (fenômeno de Wenckebach), Mobitz tipo II e o bloqueio AV de segundo grau de maior intensidade (ou avançado).

A. Mobitz Tipo I (Fenômeno de Wenckebach)

1. **Descrição**: o intervalo PR se torna progressivamente prolongado até que um complexo QRS seja completamente abolido (Fig. 17-1).
2. **Causas**: pode ocorrer em crianças saudáveis. Outras causas incluem miocardite, cardiomiopatia, infarto do miocárdio, CC, cirurgia cardíaca e toxicidade a digitálicos.
3. **Significado**
   a. O bloqueio se encontra na altura do nó AV (com intervalos PR longos).
   b. Ocorre em indivíduos com predominância vagal.
   c. Geralmente não progride para bloqueio cardíaco completo.
4. **Tratamento**: tratamento da causa de base.

B. Mobitz Tipo II

1. **Descrição**: a condução AV é “tudo ou nada”; é normal ou completamente bloqueada (Fig. 17-1).
2. **Causas**: as mesmas do Mobitz tipo I.
3. **Significado:**
   a. O bloqueio geralmente ocorre abaixo do nodo AV (na altura do feixe de His).

b. É mais grave que o bloqueio tipo I, pois pode progredir para bloqueio cardíaco completo, resultando em síndrome de Stokes-Adams.

4. **Tratamento**: tratamento da causa de base. Pode haver indicação de marca-passo profilático.

C. Bloqueio AV Dois-para-Um (ou Maior)

Descrição

1. O complexo QRS segue a cada segunda, terceira ou quarta onda P, resultando em bloqueio AV 2:1 (3:1 ou 4:1) (Fig. 17-1). Em contraste com o bloqueio AV completo de terceiro grau, algumas ondas P continuam a ser conduzidas para o ventrículo e o intervalo PR da condução de batimentos é constante.
2. Quando duas ou mais ondas P consecutivas não são conduzidas, o ritmo é chamado bloqueio AV de segundo grau avançado ou de alto grau.

Causas

Semelhantes àquelas dos outros bloqueios AV de segundo grau.

Significado

1. O bloqueio geralmente se encontra no feixe de His, isolado ou em associação ao bloqueio AV nodal.
2. Ocasionalmente, pode progredir para bloqueio cardíaco completo.
3. O bloqueio AV de segundo grau, de alto grau, deve sempre ser considerado anormal. As implicações do bloqueio AV de alto grau parecem ser semelhantes àquelas para o bloqueio AV completo.

Tratamento

Tratamento da causa de base. Avaliações eletrofisiológicas podem ser necessárias para determinar o nível do bloqueio. O tratamento com marca-passo está indicado no bloqueio AV de segundo grau avançado sintomático.

III. BLOQUEIO AV DE TERCEIRO GRAU (BLOQUEIO AV TOTAL OU COMPLETO)

Descrição

1. No bloqueio AV de terceiro grau, as atividades atriais e ventriculares são inteiramente independentes umas das outras (Fig. 17-1). As ondas P são regulares (com intervalo PP regular), com uma frequência comparável à frequência cardíaca normal para a idade do paciente. Os complexos QRS são também regulares (com intervalo RR regular), mas com uma frequência muito mais lenta que a frequência de P.
2. O bloqueio AV de terceiro grau é congênito ou adquirido.

a. No bloqueio cardíaco completo *congênito* (e em alguns casos adquiridos), a duração do complexo QRS é normal, uma vez que a região do marca-passo do complexo QRS se encontra acima da bifurcação do feixe de His. A frequência ventricular é mais rápida (50 a 80 batimentos/minuto) que no tipo adquirido.

b. No bloqueio cardíaco completo induzido cirurgicamente ou *adquirido* (pós-infarto do miocárdio), a duração do QRS encontra-se prolongada e a frequência ventricular alcança cerca de 40 a 50 batimentos/minuto (ritmo idioventricular). A região do marca-passo do complexo QRS encontra-se abaixo da bifurcação do feixe de His.

Causas

1. Bloqueio AV total congênito
   a. Em 60% a 90% dos casos, é causado por lúpus eritematoso neonatal. Os anticorpos maternos para doenças autoimunes do tecido conectivo atravessam a placenta para o feto, causando o bloqueio cardíaco.
   b. Em 25% a 33%, está associada a CC, mais comumente a L-TGA, ventrículo único ou síndrome de poliesplenia.
   c. Miocardite neonatal e diversas disfunções genéticas, tais como CIA familiar e síndrome de Kearns-Sayre, foram identificadas.
2. O tipo adquirido
   a. Ocorre como uma complicação de cirurgia cardíaca em crianças.
   b. Raramente, miocardite grave, cardite de Lyme, febre reumática aguda, caxumba, difteria, cardiomiopatias, tumores no sistema de condução ou dose excessiva de certos medicamentos causam o bloqueio.
   c. Pode também seguir o infarto do miocárdio.
   d. Estas causas produzem tanto bloqueio cardíaco temporário como permanente.

Significado

1. O bloqueio cardíaco completo ou total pode ser diagnosticado pela bradicardia fetal durante a avaliação ecocardiográfica fetal entre 18 e 28 semanas de gestação. As complicações intrauterinas podem incluir hidropisia fetal, miocardite e morte fetal.
2. A ICC pode se desenvolver na infância, particularmente quando estão associados a CC.
3. Os pacientes com BAV total congênito isolado geralmente são assintomáticos durante a infância e apresentam crescimento e desenvolvimento normais.
4. Os ataques de síncope (síndrome de Stokes-Adams) ou morte súbita podem ocorrer com frequência cardíaca abaixo de 40 a 45 batimentos/minuto.

Tratamento

1 A atropina ou o isoprotenelol são iniciados em crianças e adultos sintomáticos até que um marca-passo temporário seja assegurado.

2. As crianças assintomáticas com bloqueio cardíaco completo congênito com frequência cardíaca aceitável, complexo QRS estreito e função ventricular normal podem não precisar de tratamento.
3. O tratamento com marca-passo está indicado em pacientes com bloqueio cardíaco congênito sob as seguintes situações (ver Quadro 18-1 para mais detalhes).
   a. Se o paciente for sintomático ou desenvolver ICC.
   b. A ocorrência de tontura ou vertigem pode ser um sinal de alerta inicial da necessidade de um marca-passo.
   c. Se um bebê apresentar uma frequência ventricular < 50 a 55 batimentos/minuto ou se o bebê apresentar CC com frequência ventricular < 70 batimentos/minuto.
   d. Se o paciente apresentar ritmo de escape com QRS alargado, ectopia ventricular complexa ou disfunção ventricular.
4. Um marca-passo definitivo está indicado em pacientes com bloqueio cardíaco induzido cirurgicamente, em que não se espera resolução ou que persiste por, no mínimo, 7 dias após a cirurgia cardíaca.

A. Dissociação Atrioventricular

A dissociação atrioventricular (AV) não deve ser confundida com o bloqueio cardíaco completo (bloqueio AV de terceiro grau).

1. A dissociação AV resulta de uma marcada lentidão da atividade do nó sinusal, bradicardia atrial ou aceleração do nodo AV.
2. Na dissociação AV, a frequência atrial é mais lenta que a frequência ventricular; enquanto, no bloqueio cardíaco completo, a frequência ventricular geralmente é mais lenta que a frequência atrial.
3. Na dissociação AV, um impulso atrial pode ser conduzido ao nó AV, se vier no momento adequado (Fig. 17-2). O batimento conduzido pode ser reconhecido por sua relativa prematuridade.



FIGURA 17-2

Diagrama da dissociação AV por marcada lentidão do nó sinusal ou aceleração do nó AV. O quarto complexo é conduzido, mudando o ritmo (chamado “interferência”). Todos os outros complexos se originam do nó AV, em que a automaticidade encontra-se maior que o normal.

Capítulo 18

Marca-passos e Cardioversores Desfibriladores Implantáveis

I. MARCA-PASSOS EM CRIANÇAS

Um marca-passo é um dispositivo suprido por bateria, que entrega estímulos elétricos através da condução por eletrodos que estão em contato com o coração. Os condutores elétricos são inseridos tanto diretamente no epicárdio como pela via transvenosa; o último é o método de escolha. O circuito eletrônico regula o tempo e a característica do estímulo. A fonte de energia geralmente é uma bateria de lítio-iodo. A vida da bateria varia de 3 a 15 anos, dependendo do tipo de dispositivo e da quantidade de uso da bateria. Novos marca-passos são capazes de mimetizar intimamente o ritmo cardíaco normal (marca-passo fisiológico) e a maioria é pequena o suficiente para ser implantada em uma criança.

Os intensivistas encontram um aumento no número de crianças com marca-passos temporários ou permanentes. O conhecimento básico sobre marca-passo e o traçado do ritmo é essencial ao cuidar dessas crianças.

A. ECG de Marca-passos Cardíacos Artificiais

1. **Traçados Eletrocardiográficos dos ritmos com marca-passos artificiais**: a necessidade de reconhecer os traçados do ritmo dos marca-passos artificiais tem aumentado nos últimos anos, principalmente nos ambientes de cuidados intensivos e nas salas de emergência. A posição e o número de estímulos no traçado do ritmo ao ECG são utilizados para reconhecer diferentes tipos de marca-passos.
   a. Quando o marca-passo estimula o átrio, uma onda P segue o estímulo eletrônico. A onda P resultante demonstra um eixo P anormal.
   b. Quando o marca-passo estimula o ventrículo, um complexo QRS amplo aparece após o estímulo eletrônico.

c. O ventrículo que é estimulado (ou o ventrículo no qual o eletrodo do marca-passo é inserido) pode ser identificado pela morfologia dos complexos QRS. Com o eletrodo do marca-passo no VD, o complexo QRS apresenta um padrão de BRE; e, com o marca-passo colocado no VE, um padrão de BRD.

2. **Exemplos de ECG de marca-passo:** três exemplos de ECG de marca-passos são mostrados na Figura 18-1.

a. Marca-passo ventricular (percepção e estimulação ventricular). Este modo de estimulação é reconhecido pelos estímulos do marca-passo (vertical) que iniciam a despolarização ventricular com complexos QRS amplos (Fig. 18-1, *A*). O estímulo eletrônico não apresenta relação fixa com a atividade atrial (onda P). A frequência do marca-passo pode ser fixa, assim como na figura, ou pode ser estabelecida de acordo com o modo de demanda (ou prontidão), no qual o marca-passo estimula apenas após uma longa pausa entre os batimentos ventriculares do próprio paciente.

b. Marca-passo atrial (percepção e estimulação atrial). O marca-passo atrial é reconhecido por um estímulo do marca-passo seguido por um complexo atrial. Quando a condução atrioventricular (AV) é normal, ocorre um complexo QRS de duração normal (Fig. 18-1, *B*). Este tipo de marca-passo é indicado para pacientes com disfunção do nó sinusal com bradicardia. Quando o paciente apresentar bloqueio AV de segundo ou terceiro grau avançado, além da disfunção do nó sinusal, pode ser necessário um marca-passo ventricular adicional (marca-passo sequencial AV, não ilustrado na figura). O marca-passo sequencial AV é reconhecido por dois conjuntos de estímulos eletrônicos, um antes da onda P e outro antes do complexo QRS amplo.

c. Onda P desencadeada pelo marca-passo ventricular (percepção atrial, estimulação ventricular). Este tipo de marca-passo pode ser reconhecido pelos estímulos do marca-passo que seguem as ondas P do próprio paciente, com intervalos PR regulares e com complexos QRS amplos (Fig. 18-1, *C*). As ondas P do próprio paciente são percebidas e desencadeiam o marca-passo ventricular após um intervalo PR presente eletronicamente. Este tipo de marca-passo é o mais fisiológico e está indicado quando o paciente apresenta bloqueio AV avançado, mas um mecanismo sinusal normal. As vantagens deste tipo de marca-passo são que a frequência cardíaca varia com a necessidade fisiológica e a contração atrial contribui para o enchimento ventricular e melhora o débito cardíaco.

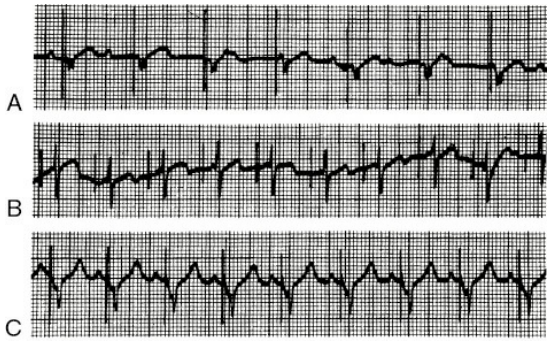


FIGURA 18-1

Exemplos de alguns traçados de ECG de pacientes com marca-passos artificiais. ***A,*** Marca-passo ventricular de frequência fixa. ***B,*** Marca-passo atrial. ***C,*** Marca-passo desencadeado por onda P. Observe que todos os estímulos em ***A*** e ***C*** são estímulos eletrônicos, não os complexos QRS.

B. Indicações

O Quadro 18-1 lista as condições para as quais o tratamento com marca-passo está ou não indicado, com base nas recomendações conjuntas de 2008 do American College of Cardiology (ACC), American Heart Association (AHA) e Heart Rythm Society (HRS).

QUADRO 18-1

RECOMENDAÇÕES PARA INSERÇÃO DE MARCAPASSO PERMANENTE EM CRIANÇAS, ADOLESCENTES E PACIENTES COM DOENÇA CARDÍACA CONGÊNITA

CLASSE I (INDICAÇÃO)

1. Para bloqueios AV de segundo e terceiro graus associados à bradicardia sintomática, disfunção ventricular ou baixo débito cardíaco. (*Nível de Evidência: C*)
2. Para disfunção do nó sinusal correlacionada a sintomas durante bradicardia inadequada à idade. A definição de bradicardia varia com a idade do paciente e frequência cardíaca esperada. (*Nível de Evidência: B*)
3. Para bloqueio AV de segundo ou terceiro graus associado ao pós-operatório, do qual não se espera resolução ou que persiste por pelo menos 7 dias após cirurgia cardíaca. (*Nível de Evidência: B*)
4. Para bloqueio AV de terceiro grau congênito com um ritmo de escape de QRS ampla, ectopia ventricular complexa ou disfunção ventricular. (Nível de Evidência: B)
5. Para bloqueio AV de terceiro grau congênito na criança com uma frequência ventricular menor que 55 bpm ou com doença cardíaca congênita e uma frequência ventricular inferior a 70 bpm. (*Nível de Evidência: C*)

CLASSE IIA (RAZOÁVEL)

1. Para pacientes com doença cardíaca congênita e bradicardia sinusal para a prevenção de episódios recorrentes de taquicardia reentrante intra-atrial; disfunção do nó sinusal pode ser intrínseca ou secundária ao tratamento antiarrítmico. (*Nível de Evidência: C*)
2. Para bloqueio AV de terceiro grau congênito que persiste além do primeiro ano de vida com uma frequência cardíaca média inferior a 50 bpm, pausas abruptas na frequência ventricular que são 2 ou 3 vezes o comprimento do ciclo básico ou associado a sintomas causados por incompetência cronotrópica. (*Nível de Evidência: B*)
3. Para bradicardia sinusal com doença cardíaca congênita complexa com uma frequência cardíaca ao repouso inferior a 40 bpm ou pausas na frequência ventricular mais longas que 3 segundos. (*Nível de Evidência: C*)
4. Para pacientes com doença cardíaca congênita e comprometimento hemodinâmico devido à bradicardia sinusal ou perda de sincronia AV. (*Nível de Evidência: C*)
5. Para síncope sem explicação no paciente com histórico de cirurgia cardíaca congênita complicada por um bloqueio cardíaco completo com bloqueio fascicular residual após uma avaliação cuidadosa para excluir outras causas de síncope. (*Nível de Evidência: B*)

CLASSE IIB (PODE OU DEVE SER RAZOáVEL)

1. Para bloqueio AV de terceiro grau transitório no pós-operatório que reverte para ritmo sinusal com bloqueio bifascicular residual (*Nível de Evidência: C).*
2. Para bloqueio AV de terceiro grau congênito em crianças ou adolescentes assintomáticos com frequência aceitável, complexo QRS estreito e função ventricular normal (*Nível de Evidência: B).*
3. Para bradicardia sinusal assintomática após reparo biventricular de doença cardíaca congênita com frequência cardíaca ao repouso menor que 40 bpm ou pausas da frequência ventricular maiores que 3 segundos *(Nível de Evidência: C).*

CLASSE III (NÃO HÁ INDICAÇÃO)

1. Para bloqueio AV pós-operatório transitório com retorno da condução AV normal em pacientes assintomáticos, de outra forma, normal *(Nível de Evidência: B).*
2. Para bloqueio bifascicular assintomático com ou sem bloqueio AV de primeiro grau após cirurgia de doença cardíaca congênita, na ausência de bloqueio AV completo transitório prévio *(Nível de Evidência: C).*
3. Para bloqueio AV de segundo grau tipo I assintomático *(Nível de Evidência: C).*
4. Para bradicardia sinusal assintomática com o maior intervalo de risco relativo menor que 3 segundos e uma frequência cardíaca mínima maior que 40 bpm *(Nível de Evidência: C).*

Adaptado de Epstein AE, DiMarco JP, Ellenbogan KA, *et al*.: ACC/AHA/HRS 2008 guidelines for device based therapy of cardiac rhythm abnormalities: executive summary: a report of the American College of Cardiology/American Heart Association Task Force on Practice Guidelines (Writing Committee to Revise the ACC/AHA/NASPE 2002 Guideline Update for Implantation of Cardiac Pacemakers and Antiarrhythmia Devices), Circulation 117:2820-2840, 2008.

1. Em geral, as indicações mais comuns para implante de marca-passo permanente em crianças, adolescentes e pacientes com CC se encaixam em uma das três categorias:
   a. Bradicardia sintomática (com sintomas de síncope, tontura, intolerância ao exercício ou insuficiência cardíaca congestiva). Em crianças, uma bradicardia significativa com síncope ou pré-síncope resulta geralmente de cirurgia extensa incluindo o átrio (tal como a cirurgia de Fontan).
   b. A síndrome de bradicardia-taquicardia (em virtude da supressão após um período de taquicardia).
   c. Bloqueio AV de segundo ou terceiro grau avançados, tanto congênito como pós-cirúrgico.
2. Outra indicação sem controvérsia é o bloqueio cardíaco adquirido cirurgicamente com duração maior de 7 dias após a cirurgia.
3. O marca-passo temporário está indicado em (1) pacientes com bloqueio AV total ou de segundo grau avançado, decorrentes de doses excessivas de certos fármacos, miocardite ou infarto do miocárdio e (2) certos pacientes imediatamente após a cirurgia cardíaca.

C. Tipos de Dispositivos de Estimulação

A North American Society of Pacing and Eletrophysiology (NASPE) e o British Pacing and Electrophysiology Group (BPEG) criaram um código genérico de letra para descrever os tipos e as funções dos marca-passos (Tabela 18-1).

TABELA 18-1

CÓDIGO GENÉRICO REVISADO PELA NASPE/BPEG PARA ESTIMULAÇÃO ANTIBRADICÁRDICA

I: CÂMARA(S) DE ESTIMULAÇÃO	II: CÂMARA(S) DE PERCEPÇÃO	III: RESPOSTA À PERCEPÇÃO	IV: MODULAÇÃO DA FREQUÊNCIA, PROGRAMAÇÃO	V: FUNÇÃO ANTIARRÍTMICA
O, Nenhuma	O, Nenhuma	O, Nenhuma	O, Nenhuma	O, Nenhuma
A, Átrio	A, Átrio	T, Deflagrada	R, Modulação da frequência	A, Átrio
V, Ventrículo	V, Ventrículo	I, Inibição		V, Ventrículo
D, Dupla (A + V)	D, Dupla (A + V)	D, Dupla (T + I)		D, Dupla (A + V)

NASPE, North American Society of Pacing and Electrophysiology; BPEG, British Pacing and Electrophysiology Group. Adaptado de Bernstein AD, Daubert AC, Fletcher RD, et al. e The NASPE/BPEG: The revised NASPE/BPEG generic code for antibradycardia, adaptive-rate, and multisite pacing, Pacing Clin Electrophysiol 25:260-264, 2002.

1. A letra na primeira posição identifica a câmara estimulada (A, átrio; V, ventrículo; D, dupla) e a segunda é a câmara de percepção (A, átrio; V, ventrículo; D, dupla; O, nenhuma). A terceira letra corresponde à resposta do marca-passo a um evento cardíaco intrínseco (I, inibição; T, deflagrado; D, dupla). Por exemplo:
   a. Um dispositivo VOO proporciona estimulação ventricular, sem percepção e sem resposta. Este tipo de marca-passo é comumente utilizado para estimulação de

emergência.

b. Um dispositivo VVI tem estimulação pelo ventrículo e percepção pelo ventrículo; inibe o débito estimulado se a atividade ventricular endógena ocorrer (portanto, apresentando competição com a atividade QRS nativa). Este tipo é comumente utilizado para bloqueio AV episódico ou bradicardia em crianças pequenas.

d. Um dispositivo AAI apresenta estimulação e percepção pelo átrio e é inibido pela atividade atrial. Este tipo é comumente utilizado em pacientes com disfunção do nó sinusal com condução AV intacta.

2. A escolha do marca-passo baseia-se em diversos fatores, incluindo a ocorrência ou não de doença cardíaca subjacente, o tamanho do paciente e os fatores hemodinâmicos relevantes (incluindo a necessidade de contribuição atrial para o débito cardíaco).

II. CARDIOVERSOR DESFIBILADOR IMPLANTÁVEL

A. Descrição

1. Um cardioversor desfibrilador implantável (CDI) é utilizado em pacientes com risco de taquicardia ou fibrilação ventricular sustentada recorrente. A eficácia do tratamento com CDI em salvar vidas de pacientes com alto risco de morte súbita tem sido demonstrada de maneira convincente.
2. Todos os CDI também apresentam um marca-passo embutido. O CDI detecta, reconhece e trata taquiarritmias e bradiarritmias utilizando um tratamento diferenciado (p. ex., estimulação na bradicardia, taquicardia por hiperestimulação, cardioversão de baixa energia, desfibrilação com choque de alta energia). Os CDI podem descarregar voltagens que variam da estimulação de menos de 1 V para desfibrilação de 750 V.
3. O CDI é implantado abaixo da pele sobre o lado esquerdo do peito (para pessoas destras) sobre o músculo peitoral e as derivações são conectadas ao CDI. Virtualmente, todos os sistemas CDI são implantados pela via transvenosa.
4. A longevidade do CDI depende da frequência de liberação do choque, do grau de dependência do marca-passo e de outras opções programáveis, mas, na maioria, espera-se que dure de 5 a 10 anos.
5. O problema mais comum com CDI são os choques inapropriados, os quais geralmente são o resultado de detecção de uma taquicardia supraventricular, mais comumente fibrilação atrial. Em pacientes adultos, o choque inapropriado tem sido relatado em até 20% dos pacientes no primeiro ano e em 40% aos 2 anos após a implantação, causando dor e ansiedade geradas por esta complicação.

B. Indicação

O Quadro 18-2 lista as recomendações para tratamento com CDI, de acordo com os parâmetros ACC/AHA/HRS de 2008.

1. As duas indicações mais comuns para implantação de CDI em crianças são a cardiomiopatia hipertrófica e a síndrome do QT longo.
2. Outras possíveis indicações incluem a cardiomiopatia dilatada idiopática, síndrome de Brugada e displasia arritmogênica do VD.
3. Um histórico familiar de morte súbita pode influenciar a decisão para uso de CDI em pacientes pediátricos.
4. Algumas CC com taquicardia ventricular pós-operatória, tais como TF e TGA, são raras indicações para implante de CDI.

QUADRO 18-2

RECOMENDAÇÕES PARA CARDIOVERSOR DESFIBRILADOR IMPLANTÁVEL EM PACIENtES PEDIÁTRICOS E PACIENTES COM DOENÇA CARDÍACA CONGÊNITA

CLASSE I (É INDICADO)

1. Nos sobreviventes de parada cardíaca, após avaliação para estabelecimento da causa do evento e exclusão de qualquer causa reversível *(Nível de Evidência: B)*.
2. Para pacientes com TV sustentada sintomática associada à doença cardíaca congênita, que foram submetidos à avaliação hemodinâmica e eletrofisiológica; ablação por cateter ou correção cirúrgica podem oferecer possíveis alternativas em pacientes selecionados cuidadosamente *(Nível de Evidência: C)*.

CLASSE IIA (É RAZOÁVEL)

1. Para pacientes com doença cardíaca congênita com síncope recorrente, de origem indeterminada, na presença de disfunção ventricular ou arritmias ventriculares induzíveis na avaliação eletrofisiológica *(Nível de Evidência: B)*.

CLASSE IIB (PODE OU DEVE SER RAZOÁVEL)

1. Para pacientes com síncope recorrente associada à doença cardíaca congênita complexa e disfunção ventricular grave, quando investigações completas invasivas e não invasivas falharem em estabelecer a causa *(Nível de Evidência: C)*.

CLASSE III (NÃO HÁ INDICAÇÃO). O MESMO EM ADULTOS.

1. Para pacientes que não apresentam uma expectativa razoável de sobrevivência com um estado funcional aceitável por, no mínimo, 1 ano, mesmo se preencherem os critérios específicos de implante de CDI nas recomendações Classe I, IIA e IIB *(Nível de Evidência: C)*.
2. Para pacientes com TV sustentada ou FV *(Nível de Evidência: C)*.
3. Em pacientes com doenças psiquiátricas significativas que podem ser agravadas pelo implante do dispositivo ou que podem impedir o acompanhamento sistemático *(Nível de Evidência: C)*.
4. Para pacientes NYHA Classe IV com insuficiência cardíaca congestiva refratária a medicamentos, que não são candidatos para transplante cardíaco ou D-TRC *(Nível de Evidência: C)*.
5. Para síncope de causa desconhecida em um paciente sem taquicardia ventricular induzível e sem doença cardíaca estrutural *(Nível de Evidência: C)*.
6. Quando a FV ou TV é passível de ablação cirúrgica ou por cateter (p. ex., arritmias atriais associadas à síndrome Wolff-Parkinson-White, TV de via de saída do VD ou VE, TV idiopática ou TV fascicular na ausência de doença cardíaca estrutural) *(Nível de Evidência: C)*.
7. Para pacientes com taquiarritmias ventriculares decorrentes de uma alteração completamente reversível, na ausência de doença cardíaca estrutural (p. ex., desequilíbrio eletrolítico, fármacos ou trauma) *(Nível de Evidência: B)*.

Adaptado de Epstein AE, DiMarco JP, Ellenbogan KA, *et al*. ACC/AHA/HRS 2008 guidelines for device-based therapy of cardiac rhythm abnormalities: executive summary: a report of the American College of Cardiology/American Heart Association Task Force on Practice Guidelines (Writing Committee to Revise the ACC/AHA/NASPE 2002 Guideline Update for Implantation of Cardiac Pacemarkers and Antiarrhythmia Devices), Circulation 117:28-20-2840, 2008.

D-TRC, dispositivo para tratamento de ressincronização cardíaca, incorporando as habilidades de percepção e desfibrilação; NYHA, New York Heart Association; FV, fibrilação ventricular; TV, taquicardia ventricular.

III. VIVENDO COM UM MARCA-PASSO OU CDI

A interferência eletromagnética (IEM) pode causar funcionamento inadequado do marca-passo ou CDI pela alteração na frequência, anormalidades de sensibilidade, reprogramação e outras funções, as quais podem resultar em mau funcionamento do dispositivo ou até mesmo danos ao gerador de pulso. Os pacientes devem ser orientados a evitar situações que podem causar funcionamento inadequado ou danos ao dispositivo. A IEM pode ocorrer dentro ou fora do hospital. Os pacientes com marca-

passo devem usar pulseiras ou colares para a identificação médica, mostrando que eles têm um marca-passo ou CDI, em caso de emergência.

A. Possíveis Fontes de Interferência Eletromagnética

As seguintes situações são algumas que podem ou não influenciar os marca-passos ou CDI.

1. A maioria dos aparelhos caseiros na seguinte lista NÃO irá interferir no sinal do marca-passo:
   a. Aparelhos de cozinha (fornos micro-ondas, batedeiras, torradeiras, facas elétricas)
   b. Televisão, estéreos, rádios FM e AM, radioamador, rádios CB
   c. Cobertores elétricos ou colchões térmicos
   d. Barbeadores elétricos, secadores de cabelo e pranchas
   e. Controles de abertura de garagem, aparadores elétricos de grama
   f. Computadores, máquinas de xerox e fax
   g. Ferramentas de loja devidamente aterradas (exceto geradores de energia ou equipamentos de soldagem)
2. O paciente deve ter cuidado nas seguintes situações.
   a. Detectores de segurança em aeroportos e prédios governamentais, tais como tribunais. O paciente não deve permanecer próximo de artigos eletrônicos dos sistemas de vigilância por mais tempo que o necessário e não deve se debruçar sobre o sistema.
   b. Telefones celulares; o paciente não deve carregar um telefone celular no bolso da camisa quando o CDI é implantado na parte superior esquerda do peito. Manter o telefone celular longe do CDI a aproximadamente 15 cm, no mínimo. Ao falar no telefone celular, segurá-lo no lado do corpo oposto ao CDI.
   c. Evitar trabalhar, segurar ou carregar ímãs próximo ao marca-passo.
   d. Desligar grandes motores, tais como os de carros ou barcos, quando trabalhar com eles. Não utilizar motosserras.
   e. Evitar equipamentos de soldagem industrial. A maioria dos equipamentos de soldagem utilizados como soldagem de *hobby* não deve causar qualquer problema significativo.
   f. Evitar arames de alta tensão, instalações de radar, fornos de fundição, fornos de aço elétrico e outros equipamentos industriais de alta corrente.
   g. Abster-se de diatermia (o uso do calor para tratar músculos).
   h. Esportes de contato não são recomendados para crianças com marca-passo ou CDI.
3. Fontes hospitalares de IEM potencialmente significativas são as seguintes:
   a. Eletrocautério durante procedimentos cirúrgicos. Avisar o cirurgião ou dentista para

que não utilize o eletrocauterizador para controle de sangramento. O tratamento com CDI deve ser desativado antes da cirurgia e reiniciado após a cirurgia por um profissional qualificado. Alternativamente, um ímã pode ser inserido sobre o marca-passo durante o procedimento.

b. Para cardioversão ou desfibrilação. Devem ser colocadas almofadas na posição anteroposterior, mantendo as almofadas a 20 cm, no mínino, do gerador de pulso. Um programador qualificado de marca-passo deve estar disponível.

c. A RM apresenta contraindicação relativa em pacientes com marca-passo ou CDI.

B. Acompanhamento para Marca-passo e CDI

1. Os pacientes com marca-passos e CDI devem ser acompanhados regularmente, pois pode surgir uma variedade de problemas após a colocação de um marca-passo em crianças. Os problemas surgem do estresse colocado sobre o sistema de cabos pelo crescimento linear da criança, quebra do sistema em uma criança fisicamente ativa, funcionamento inadequado dos eletrodos (cicatrizes do miocárdio ao redor do eletrodo, principalmente em bebês) e a limitada vida útil do gerador de pulso. Muitas das mesmas considerações são relevantes para o acompanhamento tanto do marca-passo quanto do CDI.
2. Alguns intensivistas preferem a avaliação regular no consultório, outros preferem o acompanhamento assistido por telefone e ainda há outros que preferem uma associação das duas técnicas. A frequência do acompanhamento clínico e a avaliação do marca-passo pelo fabricante do marca-passo varia entre 3 e 12 meses. A avaliação mensal assistida por telefone é simples, conveniente e sem custo.

PARTE VI

PROBLEMAS ESPECIAIS

Esta parte explora problemas cardíacos pediátricos comuns não discutidos em capítulos anteriores. Os tópicos são (1) insuficiência cardíaca congestiva, (2) criança com dor torácica, (3) síncope, (4) palpitações, (5) hipertensão arterial sistêmica, (6) hipertensão pulmonar, (7) atletas com problemas cardíacos e (8) anormalidades dos lipídeos (dislipidemia).

Capítulo 19

Insuficiência Cardíaca Congestiva

Insuficiência cardíaca congestiva (ICC) é uma síndrome clínica em que o coração é incapaz de bombear quantidade suficiente de sangue para atender às necessidades e de se encher de sangue venoso sistêmico ou pulmonar adequadamente, ou uma combinação destas duas incapacidades.

A. Causas

A síndrome de insuficiência cardíaca pode ter diversas causas. Na infância, as causas mais comuns de ICC são as cardiopatias congênitas (CC). Após a fase inicial da vida, a disfunção miocárdica de diferentes etiologias é uma importante causa de ICC. Taquiarritmias e bloqueio atrioventricular também podem causar insuficiência cardíaca em qualquer idade.

1. **Cardiopatias congênitas**
   a. Lesões que causam sobrecarga volêmica, como comunicação interventricular (CIV), persistência do canal arterial (PCA) e defeito do coxim endocárdico (DCE) são as causas mais comuns de ICC nos primeiros 6 meses de vida.
   b. Na infância, o momento de início da ICC varia de forma previsível conforme a CC. A Tabela 19-1 lista as CC mais comuns de acordo com a idade em que a ICC se inicia.
   c. Lesões com grandes *shunts* E-D, como CIV e PCA, não causam ICC antes de 6 a 8 semanas de vida, pois a resistência vascular pulmonar (RVP) não reduziu o suficiente para causar um *shunt* maior até esta idade. ICC pode ocorrer mais precocemente em bebês prematuros (no primeiro mês de vida), pois a redução da RVP é mais precoce nestes bebês.
   d. Observe que crianças com tetralogia de Fallot (TF) não desenvolvem ICC e comunicação interatrial (CIA) raramente causa ICC na faixa etária pediátrica, embora possa causar em idade adulta.

TABELA 19-1

CAUSAS DE INSUFICIÊNCIA CARDÍACA CONGESTIVA POR CARDIOPATIA CONGÊNITA

IDADE DE INÍCIO	CAUSA
Ao nascimento	SCEH
	Lesões com sobrecarga volêmica
	Insuficiência tricúspide ou pulmonar grave
	Fístula arteriovenosa sistêmica grande
	TGA
Primeira semana	PCA em bebês prematuros pequenos
	SCEH (com anatomia favorável)
	DATVP com obstrução venosa pulmonar
	EAo ou EP crítica
	Fístula arteriovenosa sistêmica
	CoAo com anomalias associadas
1 a 4 semanas	EAo crítica
	Lesões com grande *shunt* esquerda-direita (CIV, PCA) em bebês prematuros
	Todas as outras lesões previamente listadas
4 a 6 semanas	Algumas lesões com *shunt* esquerda-direita, como DCE
6 semanas a 4 meses	CIV grande
	PCA grande
	Outras lesões, como artéria coronária esquerda anômala com origem em AP

AP, artéria pulmonar; CIV, comunicação interventricular; CoAo, coarctação da aorta; DATVP, drenagem anômala total das veias pulmonares; EAo, estenose aórtica; EP, estenose pulmonar; DCE, defeito do coxim endocárdico (defeito do septo atrioventricular); PCA, persistência do canal arterial; SCEH, síndrome do coração esquerdo hipoplásico; TGA, transposição das grandes artérias.

2. **Doenças cardíacas adquiridas**. Doenças cardíacas adquiridas de diversas etiologias podem levar à ICC. As etiologias mais comuns (com a idade aproximada de início da ICC) são as seguintes.
   a. Miocardite viral (em crianças de 1 a 3 anos de idade; ocasionalmente em neonatos, com evolução fulminante).
   b. Miocardite associada à doença de Kawasaki (1 a 4 anos de idade).
   c. Cardite reumática aguda (em crianças de idade escolar).
   d. Valvopatia cardíaca reumática, como insuficiência mitral (IM) ou aórtica (IAo) (crianças maiores e adultos).
   e. Cardiomiopatia dilatada (em qualquer idade durante a infância e a adolescência).
   f. Cardiomiopatia por doxorrubicina (meses a anos após a quimioterapia).
   g. Cardiomiopatia associada à distrofia muscular e à ataxia de Friedreich (em crianças maiores e adolescentes).
3. **Outras causas**
   a. Alterações metabólicas (hipóxia grave, acidose, hipoglicemia, hipocalcemia) (em neonatos)
   b. Hipertireoidismo (em qualquer idade)
   c. Taquicardia supraventricular (TVS) (na infância inicial)
   d. Bloqueio atrioventricular total associado a CC (no período neonatal ou na infância inicial)
   e. Anemia grave (em qualquer idade), hidropisia fetal (neonatos) e anemia falciforme (infância e adolescência)

f. Displasia broncopulmonar (DBP) com insuficiência cardíaca direita (primeiros meses de vida)
g. Deficiência primária de carnitina (2 a 4 anos)
h. *Cor pulmonale* agudo por obstrução aguda das vias aéreas (durante a infância inicial)
i. Hipertensão arterial sistêmica com glomerulonefrite (crianças em idade escolar)

B. Diagnóstico de ICC

O diagnóstico de ICC se baseia em diversos achados clínicos, incluindo história, exame físico, radiografia de tórax e ecocardiografia. Não existe um exame laboratorial único que possibilite o diagnóstico de ICC em pacientes pediátricos.

1. Alimentação ruim de início recente, taquipneia, baixo ganho de peso e sudorese fria na testa sugerem ICC em bebês. Em crianças maiores, dispneia, especialmente aos esforços, cansaço fácil, edema palpebral ou em pés podem estar presentes.
2. Os achados ao exame físico podem ser divididos por subgrupos fisiopatológicos.
   a. Respostas compensatórias ao comprometimento da função cardíaca.
      (1) Taquicardia, ritmo de galope, pulsos filiformes e cardiomegalia à radiografia de tórax.
      (2) Sinais de aumento da atividade simpática (déficit de crescimento, sudorese e pele fria e pegajosa).
   b. Sinais de congestão venosa pulmonar (insuficiência cardíaca esquerda), incluindo taquipneia, dispneia aos esforços (ou alimentação ruim em bebês pequenos), ortopneia em crianças maiores e, raramente, sibilos e estertores pulmonares.
   c. Sinais de congestão venosa sistêmica (insuficiência cardíaca direita), incluindo hepatomegalia e edema palpebral. Estase jugular e edema de tornozelos não são observados em bebês.
3. Cardiomegalia à radiografia de tórax está quase sempre presente, exceto quando há obstrução da drenagem venosa pulmonar ou congestão venosa.
4. O ECG não é útil para confirmar o diagnóstico de ICC, mas *é* capaz de determinar a causa.
5. A ecocardiografia confirma a presença de dilatação das câmaras cardíacas ou comprometimento da função do ventrículo esquerdo (VE) e ajuda a determinar a causa da ICC.
6. Níveis plasmáticos aumentados de peptídeos natriuréticos (peptídeo natriurético atrial [ANP] e peptídeo natriurético tipo B [BNP]) são úteis na diferenciação das causas de dispneia (pulmão *vs.* coração) em pacientes adultos; no entanto, em pediatria, a utilidade destes peptídeos é limitada. Os níveis plasmáticos destes peptídeos são geralmente elevados nas primeiras semanas de vida.

7. Biópsia endomiocárdica obtida por cateterismo cardíaco é uma nova abordagem para o diagnóstico específico da causa de ICC, como em doenças inflamatórias, processos infecciosos ou transtornos metabólicos.

C. Conduta

O tratamento da ICC consiste em (1) eliminar a causa de base ou corrigir os fatores precipitantes ou as causas contribuintes (p. ex., infecção, anemia, arritmias, febre, hipertensão), (2) medidas gerais de suporte e (3) controle da insuficiência cardíaca com o uso de fármacos, tais como agentes inotrópicos, diuréticos ou fármacos que reduzem a pós-carga.

1. Tratamento das causas de base ou dos fatores contribuintes.
   a. Tratamento ou cirurgia da causa de base da ICC ou da valvopatia, quando possível (a melhor abordagem para a cura completa).
   b. Tratamento anti-hipertensivo para hipertensão arterial.
   c. *Fármacos* antiarrítmicos ou marca-passo cardíaco para arritmias.
   d. Tratamento do hipertireoidismo se for a causa da ICC.
   e. Antitérmicos para febre.
   f. Antibióticos para infecção concomitante.
   g. Transfusão de concentrado de glóbulos vermelhos para anemia (para deixar o hematócrito ≥ 35%).
2. Medidas gerais.
   a. Suporte nutricional é importante. Bebês com ICC necessitam de ingesta significativamente maior de calorias que o recomendado para as crianças em geral. A ingesta calórica necessária pode ser de até 150 a 160 kcal/kg/dia nos bebês com ICC.
   b. Pode ser necessário aumento da densidade calórica da alimentação, o que pode ser feito com fortificação da alimentação (Quadro 19-1). Em bebês, alimentações frequentes em pequenas quantidades são mais bem toleradas que alimentações em grandes quantidades.
   c. Se a alimentação oral não for bem tolerada, alimentação intermitente ou contínua por sonda nasogástrica (SNG) está indicada. Para promover o desenvolvimento normal da função oral-motora, pode-se utilizar alimentação oral com alta densidade calórica durante o dia e alimentação contínua por SNG durante a noite.
   d. Em crianças mais velhas com insuficiência cardíaca, recomenda-se restrição de sal (< 0,5 g/dia), evitando-se salgadinhos e uso de saleiro na mesa. Repouso no leito continua sendo um importante item do tratamento. A disponibilidade de televisão e jogos de computador ou *video game* para entretenimento garante o repouso no leito em crianças maiores.

QUADRO 19-1

AUMENTO DA DENSIDADE CALÓRICA DAS ALIMENTAÇÕES

1. Leite humano fortificado, 1 sachê para cada 25 mL de leite materno = 24 kcal/30mL
2. Concentração da fórmula para 30 kcal/30 mL com:
   a. 1 copo de fórmula em pó + 3 copos de água ou
   b. 120 mL prontos para ingesta + ½ colher de fórmula em pó
3. Suplementação de fórmula para 26 a 30 kcal/30 mL é atingida da seguinte maneira:
   a. Produtos com gordura em módulos
   (1) Triglicerídeos de cadeia média, 8 kcal/mL
   (2) Microlipídeos (emulsão de óleo de açafrão), 4,5 kcal/mL
   b. Polímeros de baixa osmolaridade
   (1) Policose, 23 kcal/colher de sopa
   (2) Moducal, 30 kcal/colher de sopa
4. Pediasure, 30 kcal/30 mL pronto para ingesta (para crianças com mais de 1 ano de idade)

De Wright GE, Rochini AP: Primary and general care of the child with congenital heart disease, ACC Current Journal Review, Mar/Apr: 89-93, 2002.

3. **Tratamento medicamentoso**. Três classes principais de fármacos são comumente utilizadas no tratamento da ICC em crianças: inotrópicos, diuréticos e fármacos que reduzem a pós-carga.

   a. **Efeitos dos fármacos na relação de Frank-Starling**. Os efeitos dos fármacos para congestão sobre a relação de Frank-Starling para a função ventricular estão ilustrados na Figura 19-1. Em indivíduos com corações normais, o débito cardíaco aumenta em função da pressão de enchimento ventricular (pré-carga) (ver a curva superior na Fig. 19-1). Em pacientes com insuficiência cardíaca (curva inferior), a relação normal entre débito cardíaco (volume sistólico) e pressão de enchimento (pré-carga) é desviada para baixo e para a direita, de modo que o estado de baixo débito cardíaco e sintomas por congestão podem coexistir. Se a pressão de enchimento atingir determinado ponto, sintomas por congestão (dispneia, taquipneia) podem aparecer, mesmo em um coração normal (demonstrado no lado direito do retângulo na Fig. 19-1).

   (1) A associação de um fármaco inotrópico puro, como a digoxina, em pacientes com sintomas por congestão não alivia os sintomas. Os inotrópicos aumentam primariamente o volume sistólico, com mínimo impacto sobre a pressão de enchimento (ver “apenas inotrópico” na Fig. 19-1).

   (2) A associação de diurético primariamente diminui a pressão de enchimento (com melhora dos sintomas por congestão), mas não melhora o débito cardíaco (ver “Apenas diurético” na Fig. 19-1).

   (3) Clinicamente, é comum o uso de múltiplas classes de fármacos (geralmente uma combinação de inotrópico, diurético e vasodilatador), para promover aumento do débito cardíaco e diminuição da pressão de enchimento.

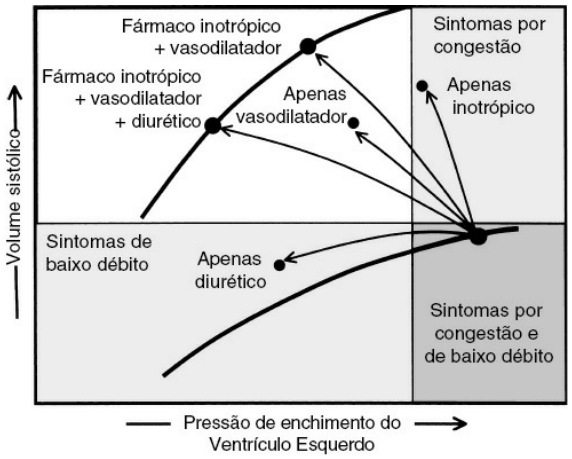


FIGURA 19-1

Efeitos dos fármacos para congestão sobre a relação de Frank-Starling para função ventricular. Ver texto para explicação (Adaptado de *Cohn JN, Franciosa JS. Vasodilator therapy of cardiac failure [first of two parts], N Engl J Med 297:27-31, 1977).*

b. **Diuréticos**.

(1) Diuréticos permanecem sendo o principal agente terapêutico para controlar a congestão venosa pulmonar e sistêmica. Os diuréticos reduzem apenas a pré-carga e melhoram os sintomas de congestão, mas não aumentam o débito cardíaco ou a contratilidade miocárdica (Fig. 19-1). Estão disponíveis três classes de diuréticos.

(a) Diuréticos tiazídicos (p. ex., clorotiazida, hidroclorotiazida), os quais agem nos túbulos proximais e distais, mas não são mais populares.

(b) Diuréticos de ação rápida (p. ex., furosemida, ácido etacrínico) são os diuréticos de escolha. Eles agem principalmente na alça de Henle (“diuréticos de alça”).

(c) Antagonistas da aldosterona (p. ex., espironolactona) agem no túbulo distal, inibindo a troca sódio-potássio. Estes fármacos têm valor na prevenção da hipocalemia causada pelos outros diuréticos e, assim, são utilizados em associação a um diurético de alça. No entanto, quando inibidores da enzima conversora de angiotensina (ECA) são utilizados, a espironolactona deve ser suspensa para evitar hipercalemia.

(2) Os principais efeitos adversos dos diuréticos são hipocalemia (exceto quando utilizados com espirolactona) e alcalose hipoclorêmica.

(3) A Tabela 19-2 mostra as doses dos diuréticos comumente disponíveis.

c. **Inotrópicos de ação rápida**.

(1) Em bebês criticamente doentes com ICC, catecolaminas de ação rápida e curta ação são as opções preferenciais à digoxina. As doses sugeridas desta classe de inotrópicos estão demonstradas na Tabela 19-3.

(2) Amrinona é um agente não catecolaminérgico que exerce seu efeito inotrópico e

vasodilatador por inibição da fosfodiesterase (ver Apêndice E para doses). Plaquetopenia é um efeito adverso; a amrinona deve ser suspensa se o número de plaquetas diminuir para menos de 150.000/mm^3.

TABELA 19-2

DIURÉTICOS E DOSES

DIURÉTICO	VIA	DOSE
DIIURÉTICOS TIAZÍDICOS		
Clorotiazida	Oral	20 a 40 mg/kg/dia, dividido em 2 a 3 doses
Hidroclorotiazida	Oral	2 a 4 mg/kg/dia, dividido em 2 a 3 doses
DIURÉTICOS DE ALÇA		
Furosemida	IV	1 mg/kg/dose
	Oral	2 a 3 mg/kg/dia, dividido em 2 a 3 doses
Ácido etacrínico	IV	1 mg/kg/dose
	Oral	2 a 3 mg/kg/dia, dividido em 2 a 3 doses
ANTAGONISTA DA ALDOSTERONA		
Espironolactona	Oral	1 a 3 mg/kg/dia, dividido em 2 a 3 doses

TABELA 19-3

DOSES INICIAIS SUGERIDAS DE CATECOLAMINA

CATECOLAMINA	DOSE E VIA	EFEITOS ADVERSOS
Adrenalina	0,1 a 1,0 µg/kg/min IV	Hipertensão, arritmias
Isoproterenol	0,1 a 0,5 µg/kg/min IV	Vasodilatação periférica e pulmonar
Dobutamina	2 a 8 µg/kg/min IV	Taquicardia discreta e vasodilatação, arritmias
Dopamina	5 a 10 µg/kg/min IV	Taquicardia, arritmias, hipertensão ou hipotensão Efeitos cardiovasculares conforme a dose (µg/kg/min) Vasodilatação renal: 2 a 5 Inotrópico: 5 a 8 Taquicardia: > 8 Vasoconstrição leve: > 10 Vasoconstrição: 15 a 20

d. **Digital**.

(1) A digoxina aumenta o débito cardíaco (ou a contratilidade do miocárdio), promovendo desvio para cima e para a esquerda da curva de função ventricular relativa ao débito cardíaco para a pressão de enchimento (Fig. 19-1). Uso de digoxina em crianças com lesões com grande *shunt* E-D (p. ex., CIV grande) é controverso, pois a contratilidade ventricular é normal nesta situação. No entanto, estudos demonstraram que a digoxina melhora os sintomas nesses bebês, talvez por outras ações da digoxina, como ação parassimpática e ação diurética.

(2) **Dose da digoxina**. A dose total de digitalização (DTD) e a dose de manutenção da digoxina por vias oral e intravenosa estão demonstradas na Tabela 19-4. A dose de manutenção está mais próxima dos níveis séricos de digoxina do que a dose para digitalização, a qual é feita para fornecer um estoque corporal do fármaco e diminuir o tempo necessário para alcançar um estado farmacocinético estável.

TABELA 19-4

DOSE DE DIGOXINA ORAL PARA INSUFICIÊNCIA CARDÍACA CONGESTIVA

IDADE	DOSE TOTAL DE DIGITALIZAÇÃO (µg/kg)	DOSE DE MANUTENÇÃO (µg/kg/dia)

Prematuro	20	5
Neonatos	30	8
< 2 anos	40 a 50	10 a 12
> 2 anos	30 a 40	8 a 10

*A dose de manutenção é 25% da dose total de digitalização, dividida em duas doses diárias. A dose IV é 75% da dose oral.
Adaptado de Park MK: The use of digoxin in infants and children with specific emphasis on dosage, J Pediatr 108:871-877, 1986.

(3) **Como digitalizar**.

(a) Metade da dose total de digitalização é seguida de um quarto e, então, do quarto final da dose total, em intervalos de 6 a 8 horas. A dose de manutenção é administrada 12 horas após o final da dose total de digitalização. Isso resulta em estado farmacocinético estável em 3 a 5 dias.

(b) Quando um bebê apresenta insuficiência cardíaca leve, a dose de manutenção pode ser administrada por via oral sem doses de ataque; isso resulta em níveis estáveis em 5 a 8 dias.

(c) Recomenda-se fazer um ECG basal (ritmo e intervalo PR) e a determinação dos eletrólitos séricos. Hipocalemia e hipercalcemia predispõem à intoxicação digitálica.

(4) **Monitoramento para intoxicação digitálica**.

(a) Com a dosagem relativamente baixa recomendada na Tabela 19-4, é improvável a ocorrência de intoxicação digitálica, a menos que existam fatores predisponentes para a intoxicação. Tais fatores podem incluir doença renal, bebês prematuros, hipotireoidismo, miocardite, distúrbio eletrolítico (hipocalemia e hipercalcemia), alcalose e administração de catecolaminas.

(b) Os níveis séricos de digoxina obtidos nos primeiros 3 a 5 dias após a digitalização tendem a ser maiores que aqueles obtidos quando o estado farmacocinético estável é alcançado. Assim, a detecção de intoxicação digitálica é melhor por meio do monitoramento por ECG, e não pelos níveis séricos de digoxina durante este período.

(c) Sinais de intoxicação digitálica ao ECG envolvem distúrbios na formação e condução do impulso, enquanto os sinais de efeito digitálico são confinados à repolarização ventricular. Bloqueios atrioventriculares de primeiro grau (ou de segundo grau), bradicardia sinusal importante ou bloqueio sinoatrial, arritmias supraventriculares (extrassístoles e taquicardia atrial ou juncional) e, raramente, arritmias ventriculares são possíveis sinais de intoxicação. Encurtamento do intervalo QTc e diminuição da amplitude das ondas T são sinais de efeito digitálico.

(5) **Níveis séricos de digoxina**. Os níveis séricos terapêuticos de digoxina, no tratamento da ICC, são de 0,8 a 2,0 ng/mL. Coleta de sangue, para determinar os níveis séricos de digoxina, deve ser feita logo antes da dose habitual, ou pelo menos 6 horas após a última dose; amostras obtidas com menos de 6 horas após a

última dose irão fornecer níveis falsamente elevados.

(6) **Intoxicação digitálica**. O diagnóstico de intoxicação digitálica se baseia nos seguintes achados clínicos e laboratoriais.

(a) História de ingestão acidental.

(b) Sintomas não cardíacos em crianças digitalizadas: anorexia, náuseas, vômitos, diarreia, agitação, sonolência, fadiga e distúrbios visuais em crianças maiores.

(c) Sinais de intoxicação ao ECG (como descrito previamente).

(d) Níveis séricos de digoxina elevados (> 2,0 ng/mL) na presença de achados clínicos sugestivos de intoxicação digitálica.

e. **Fármacos que reduzem a pós-carga**.

(1) A redução da pós-carga tende a aumentar o volume sistólico sem que haja grandes alterações no estado inotrópico do coração e, assim, sem aumentar o consumo miocárdico de oxigênio. O uso combinado de inotrópico, vasodilatador e diurético promove melhora do estado inotrópico e dos sintomas por congestão (Fig. 19-1).

(2) Fármacos que reduzem a pós-carga podem ser utilizados não apenas em bebês com *shunt* grande por CIV, canal atrioventricular ou PCA, mas também por pacientes com cardiomiopatias, isquemia miocárdica, pós-operatório de cirurgia cardíaca, IM ou IAo grave e hipertensão arterial sistêmica. As doses dos fármacos que reduzem a pós-carga estão apresentadas na Tabela 19-5.

TABELA 19-5

DOSES DOS VASODILATADORES

VASODILATADOR	VIA E DOSE	COMENTÁRIOS
VASODILATADOR ARTERIAL		
Hidralazina	IV: 0,15 a 0,20 mg/kg/dose, a cada 4 a 6 horas (máximo de 20 mg/dose) Oral: 0,75 a 3,0 mg/kg/dia, em 2 a 4 doses (máximo: 200 mg/dia)	Pode causar taquicardia; pode ser utilizada com propranolol Pode causar sintomas gastrintestinais, neutropenia e síndrome lúpus-*like*.
VENODILATADORES		
Nitroglicerina	IV: 0,5 a 1,0 µg/kg/min (máximo: 6,0 µg/kg/min)	Iniciar com doses baixas e aumentar conforme os efeitos
VASODILATADORES MISTOS		
Captopril	Oral: Neonatos: 0,1 a 0,4 mg/kg, 3 a 4 vezes/dia Bebês: iniciar com 0,15 a 0,30 mg/kg, 1 a 4 vezes/dia. Aumentar a dose se necessário. Dose máxima: 6 mg/kg/dia. Crianças: iniciar com 0,3 a 0,5 mg/kg, 2 a 3 vezes/dia. Aumentar se necessário. Dose máxima: 6 mg/kg/dia. Adolescentes e adultos: iniciar com 12,5 a 25 mg, 2 a 3 vezes/dia. Aumentar semanalmente se necessário, em 25 mg/dose, até dose máxima de 450 mg/dia.	Pode causar hipotensão, tontura, neutropenia e proteinúria A dose deve ser reduzida em pacientes com insuficiência renal
Enalapril	Oral: 0,1 mg/kg, 1 a 2 vezes/dia	Paciente pode apresentar hipotensão, tontura ou síncope
Nitroprussiato	IV: 0,3 a 0,5 µg/kg/min. Aumentar para obter efeitos (dose máxima: 10 µg/kg/min)	Pode causar intoxicação por tiocianato ou cianeto (p. ex., fadiga, náuseas, confusão), insuficiência hepática ou fotossensibilidade

f. **Outros fármacos**.

(1) Betabloqueadores

(a) Como relatado em adultos, os betabloqueadores se mostraram benéficos em alguns pacientes pediátricos com ICC crônica que eram tratados com fármacos

habituais para congestão. Hiperestimulação adrenérgica, frequentemente observada em pacientes com ICC crônica, pode ter efeitos deletérios sobre o coração insuficiente, induzindo lesão e necrose de miócitos. No entanto, os betabloqueadores não devem ser administrados nos pacientes com insuficiência cardíaca descompensada.

(b) Quando adicionado ao tratamento padrão da ICC, o carvedilol (um betabloqueador não seletivo com atividade a-1-antagonista adicional) se mostrou benéfico em crianças com cardiomiopatia dilatada idiopática, cardiomiopatia induzida por quimioterapia, miopatia pós-miocardite, distrofia muscular ou insuficiência cardíaca pós-cirúrgica (p. ex., cirurgia de Fontan).

(c) O metoprolol também se mostrou benéfico na cardiomiopatia dilatada.

(d) O propranolol adicionado ao tratamento convencional da ICC também foi benéfico em um pequeno número de bebês com *shunts* E-D grandes, em dose de 1,6 mg/kg/dia.

(2) **Carnitina**. A carnitina, um cofator essencial para o transporte de ácidos graxos de cadeia longa para a mitocôndria para oxidação, se mostrou benéfica em alguns casos de cardiomiopatia dilatada. A dose de L-carnitina utilizada foi de 50 a 100 mg/kg/dia, administrada em 2 ou 3 vezes por dia, por via oral (dose máxima diária de 3 g).

4. **Tratamento cirúrgico**. Se o tratamento clínico descrito anteriormente não melhorar em algumas semanas ou meses a ICC causada por CC, deve-se considerar cirurgia cardíaca corretiva ou paliativa para o defeito cardíaco de base, quando tecnicamente possível.

Capítulo 20

Criança com Dor Torácica

Embora dor torácica não indique doença grave do coração ou de outros órgãos na maioria dos pacientes pediátricos, em uma sociedade com alta prevalência de doença cardíaca aterosclerótica, a dor torácica pode ser um sinal de alarme para as crianças e os pais. Os médicos devem conhecer o diagnóstico diferencial da dor torácica em crianças e devem fazer todos os esforços possíveis para encontrar a causa específica antes de encaminhar a criança para um especialista, ou tranquilizar as crianças e os pais sobre a natureza benigna da queixa.

I. CAUSA E PREVALÊNCIA

1. Causas cardíacas de dor torácica são encontradas em menos de 5% das crianças com queixa de dor torácica. Causas não cardíacas de dor torácica são encontradas em 56% a 86% dos casos relatados.
2. A Tabela 20-1 lista a frequência das causas de dor torácica em crianças conforme os órgãos, com base em dados publicados de seis serviços de emergência pediátrica e de quatro clínicas de cardiologia pediátrica. De acordo com a tabela, as três causas mais comuns de dor torácica em crianças são: (1) costocondrite, (2) trauma da parede torácica ou distensão muscular e (3) doenças respiratórias, especialmente aquelas associadas à tosse.

TABELA 20-1

FREQUÊNCIA DAS CAUSAS DE DOR TORÁCICA EM CRIANÇAS

CAUSAS	SERVIÇOS DE EMERGÊNCIA PEDIÁTRICA OU CLÍNICAS PEDIÁTRICAS (DADOS DE SEIS RELATOS) (%)	CLÍNICAS CARDIOLÓGICAS (DADOS DE QUATRO RELATOS) (%)
Idiopática/desconhecida	12 a 61	37 a 54
Musculoesquelética / costocondrite	7 a 69	1 a 89
Respiratória/asma	13 a 24	1 a 12
Gastrintestinal/doença do refluxo gastroesofágico	3 a 7	3 a 12
Psicogênica	5 a 9	4 a 19

De Thull-Freedman J: Evaluation of chest pain in the pediatric patients, Med Clin N Am 94:327-347, 2010.

3. Causas gastrintestinais e psicogênicas são identificadas em menos de 10% dos casos.
4. Mesmo após investigação moderada, nenhuma causa é encontrada em até 50% dos pacientes (dor torácica idiopática).
5. Em crianças com dor torácica crônica, é menos provável encontrar uma causa cardíaca.
6. O Quadro 20-1 é uma lista parcial das *possíveis* causas cardíacas e não cardíacas de dor torácica em crianças.

QUADRO 20-1

CAUSAS SELECIONADAS DE DOR TORÁCICA

CAUSAS NÃO CARDÍACAS

Musculoesqueléticas
- Costocondrite
- Trauma da parede torácica (esporte, luta, acidente)
- Distensão muscular (musculatura peitoral, dos ombros ou das costas)
- Uso exagerado da musculatura da parede torácica (por tosse)
- Anomalias das costelas ou da coluna torácica
- Síndrome de Tietze
- Síndrome da costela deslizante
- Fisgada precordial (*Twinge de Texidor* ou pontadas)

Respiratórias
- Hiper-reatividade das vias aéreas (asma induzida por exercícios)
- Pneumonia (viral, bacteriana, micobactéria, fúngica ou parasitária)
- Inflamação pleural (derrame pleural)
- Pneumotórax ou pneumomediastino
- Pleurodinia (garra do diabo)
- Embolia pulmonar
- Corpo estranho nas vias aéreas

Gastrintestinais
- Refluxo gastroesofágico
- Úlcera péptica
- Esofagite
- Gastrite
- Divertículo esofágico
- Hérnia de hiato
- Corpo estranho (como moedas)
- Colecistite
- Pancreatite

Psicogênicas
- Estresse (morte na família, brigas na família, separação, insucesso na escola, não aceitação pelos colegas, abuso sexual)
- Hiperventilação
- Sintomas conversivos
- Transtorno de somatização
- Depressão
- Bulimia nervosa (esofagite, lacerações esofágicas)

Miscelânea
- Anemia falciforme (crise veno-oclusiva)
- Mastalgia
- Herpes-zóster

CAUSAS CARDÍACAS

Isquemia Miocárdica
- Anomalias estruturais do coração (EAo ou EP graves, cardiomiopatia hipertrófica obstrutiva, síndrome de Eisenmenger)
- Prolapso da valva mitral
- Anomalias das artérias coronárias (doença de Kawasaki prévia, anomalias congênitas, coronariopatia, hipertensão arterial, anemia falciforme)
- Abuso de cocaína
- Dissecção aórtica e aneurisma da aorta (Síndrome de Turner, Marfan ou Noonan)

Doenças Inflamatórias
- Pericardite (viral, bacteriana ou reumática)
- Síndrome pós-pericardiotomia
- Miocardite (aguda ou crônica)
- Doença de Kawasaki

Arritmias (e Palpitações)
- Taquicardia supraventricular
- ES frequentes ou taquicardia ventricular (possível)

EAo, estenose aórtica; EP, estenose pulmonar; ES, extrassístoles.

A. Causas não Cardíacas de Dor Torácica

1. **Costocondrite**
   a. Costocondrite é encontrada em até 80% das crianças com dor torácica. É mais comum em meninas que em meninos e pode persistir por alguns meses. É caracterizada por dor torácica anterior leve a moderada, geralmente unilateral, mas ocasionalmente bilateral. A dor pode irradiar para o restante do tórax e para as costas, podendo piorar com a respiração ou prática de atividade física. O exame físico é diagnóstico; o médico consegue reproduzir a dor com a palpação da junção condroesternal ou costocondral. É uma doença benigna.
   b. *Síndrome de Tietze* é uma forma rara de costocondrite caracterizada por um edema doloroso, não supurativo e fusiforme na junção condroesternal. Geralmente afeta a segunda e a terceira articulações costocondrais.
2. **Musculoesquelética**. História prévia de atividade física vigorosa, levantamento de peso ou trauma direto ao tórax. O exame físico revela dor à palpação da parede torácica ou do músculo peitoral.
3. **Respiratória**. Doença pulmonar, inflamação pleural e pneumotórax representam 10% a 20% dos casos. História de tosse intensa, dor da musculatura intercostal ou abdominal e estertores ou sibilos ao exame físico sugerem causa respiratória da dor torácica.
4. **Asma induzida por exercício**. A asma induzida por exercício não é tão infrequente. A resposta do paciente asmático ao exercício é muito característica. A intensidade do exercício é importante. Exercício vigoroso por 3 a 8 minutos causa broncospasmo em praticamente todos os indivíduos com asma, especialmente quando a frequência cardíaca aumenta para acima de 180 batimentos por minuto. Por outro lado, corrida leve por 1 a 2 minutos frequentemente causa broncodilatação. Os sintomas variam de leve a importantes e podem incluir tosse, sibilos, dispneia e dor ou constrição torácica. Os pacientes também se queixam de capacidade limitada de fazer exercícios. Fatores ambientais, tais como temperaturas baixas, pólen e poluição, assim como infecções respiratórias virais, podem piorar a asma induzida por exercício. O teste de provocação de broncospasmo induzido por exercício é diagnóstico (discutido no tópico Testes de esforço, no Cap. 5).
5. **Gastrintestinal**
   a. Doença do refluxo gastroesofágico (DRGE) também pode causar dor torácica. Além da dor torácica, as crianças com DRGE podem se queixar de dor abdominal, inflamações frequentes da garganta, engasgos, problemas respiratórios frequentes (p. ex., bronquite, sibilos, asma) e baixo ganho de peso. O início e o alívio da dor relacionados com a alimentação e a dieta podem ajudar a estabelecer o diagnóstico.

b. Em crianças menores, a ingestão de corpo estranho (como moeda ou substâncias cáusticas) pode causar dor torácica.

c. Colecistite pode se apresentar com dor pós-prandial no quadrante superior direito do abdome e em parte do tórax.

6. **Psicogênica**. Causas psicogênicas são menos prováveis em crianças com menos de 12 anos de idade, e mais prováveis no sexo feminino em maiores de 12 anos de idade. Com frequência, uma situação estressante recente está associada ao início da dor torácica: morte ou separação na família, doença grave, deficiência, mudança recente, insucesso na escola ou abuso sexual. De qualquer modo, uma causa psicológica de dor torácica não deve ser considerada rapidamente sem que se obtenha história detalhada e exame físico completo e se faça uma reavaliação no seguimento. Avaliação psicológica ou psiquiátrica pode estar indicada.

7. **Miscelânea**

a. Fisgada precordial (*Twinge de Texidor* ou pontadas), uma dor torácica unilateral que dura poucos segundos e que está associada à inclinação para a frente ou postura inadequada.

b. Síndrome da costela deslizante (por mobilidade excessiva das costelas 8 a 10, que não se inserem diretamente no esterno). Em muitos casos, há fraqueza do ligamento que segura essas costelas nas superiores, resultando em deslizamento das costelas, o que causa dor.

c. Mastalgia em alguns adolescentes dos sexos feminino e masculino.

d. Pleurodinia (garra do diabo) é uma causa infrequente de dor torácica causada por infecção pelo vírus Coxsackie.

e. Herpes-zóster é outra causa infrequente de dor torácica.

f. Pneumotórax e pneumomediastino espontâneos são causas respiratórias raras de dor torácica aguda. Crianças com asma, fibrose cística ou síndrome de Marfan apresentam risco. Inalação de cocaína pode causar pneumomediastino e pneumotórax.

g. Hiperventilação pode causar desconforto torácico e frequentemente está associada a parestesias e tontura.

B. Causas Cardíacas de Dor Torácica

Dor torácica cardíaca, que ocorre em menos de 5% dos casos, pode ser causada por isquemia miocárdica, processos inflamatórios miocárdicos ou pericárdicos ou arritmias (Quadro 20-1). A Tabela 20-2 resume os principais achados clínicos das causas cardíacas de dor torácica em crianças.

.

TABELA 20-2

ACHADOS CLÍNICOS IMPORTANTES NAS CAUSAS CARDÍACAS DE DOR TORÁCICA

DOENÇA	HISTÓRIA	EXAME FÍSICO	ECG	RADIOGRAFIA DE TÓRAX
EAo grave	Hist. de CC (+)	SS ejetivo intenso (> 3/6) na BEDS com irradiação para o pescoço	HVE com ou sem *strain*	Aorta ascendente e arco aórtico proeminente
EP grave	Hist. de CC (+)	SS ejetivo intenso (> 3/6) na BEES	HVD com ou sem *strain*	Abaulamento do TP
CMHO	AF em 1/3 dos casos	Sopros cardíacos variáveis Pulsos braquiais digitiformes (±)	HVE Ondas Q profundas/R pequena ou padrão QS nas derivações precordiais esquerdas	Cardiomegalia leve e coração em formato de globo
PVM	AF positivo (±)	*Click* mesodiastólico com ou sem sopro telessistólico Longilíneos Anomalias esqueléticas torácicas (80%)	Ondas T invertidas em aVF (±)	Área cardíaca normal Costas retas (±) Diâmetro anteroposterior reduzido (±)
Síndrome de Eisenmenger	Hist. de CC (+)	Cianose e baqueteamento digital Impulsão sistólica B2 única e hiperfonética Sopro suave ou ausente	HVD	Abaulamento do TP com área cardíaca normal
Origem anômala da artéria coronária esquerda	Episódios recorrentes de desconforto no início da vida	Sopro suave ou ausente	Padrão de IM anterolateral	Cardiomegalia moderada a importante
DOENÇA	**HISTÓRIA**	**EXAME FÍSICO**	**ECG**	**RADIOGRAFIA DE TÓRAX**
Sequela de doença de Kawasaki ou outras doenças das artérias coronárias	Hist. de doença de Kawasaki (±) Dor anginosa típica relacionada com esforços	Geralmente sem achados Sopro contínuo na fístula coronariana	Supradesnivelamento do segmento ST (±) Padrão de IM prévio (±)	Área cardíaca normal ou cardiomegalia leve
Abuso de cocaína	Hist. de abuso de substância (±)	Hipertensão Sopro não específico (±)	Supradesnivelamento do segmento ST (±)	Área cardíaca normal em casos agudos
Pericardite e miocardite	Hist. de IVAS (±) Dor torácica cortante	Atrito pericárdico Bulhas abafadas Sopro cardíaco inespecífico (±)	QRS de baixa voltagem Desnível do segmento ST Arritmias (±)	Cardiomegalia de grau variável
Síndrome pós-pericardiotomia	Hist. de cirurgia cardíaca recente, dor e dispneia	Bulhas abafadas (±) Atrito pericárdico	Supradesnivelamento persistente do segmento ST	Cardiomegalia de grau variável
Arritmias (e palpitações)	Hist. de síndrome de WPW (±) AF de síndrome do QT longo (±)	Pode ser normal Ritmo irregular (±)	Arritmias (±) Pré-excitação de WPW (±) Intervalo QT longo (> 0,46 s)	Área cardíaca normal

AF, antecedente familiar; AP, artéria pulmonar; BEDS, borda esternal direita superior; BEES, borda esternal esquerda superior; CC, cardiopatia congênita; CMHO, cardiomiopatia hipertrófica obstrutiva; EAo, estenose aórtica; EP, estenose pulmonar; Hist., história; HVD, hipertrofia ventricular direita; HVE, hipertrofia ventricular esquerda; IM, infarto do miocárdio; IVAS, infecção das vias aéreas superiores; PVM; prolapso da valva mitral; SS, sopro sistólico; TP, tronco pulmonar; VD, ventrículo direito; WPW, Wolff-Parkinson-White; (+), positivo; (±), pode estar presente

1. Isquemia miocárdica
   a. Cardiopatias congênitas. Estenose aórtica (EAo) grave, estenose subaórtica, estenose pulmonar (EP) grave e hipertensão pulmonar (síndrome de Eisenmenger) podem causar dor torácica isquêmica. A dor geralmente está associada à atividade física e costuma ser anginosa.
   b. Prolapso da valva mitral (PVM). A dor torácica associada ao PVM geralmente é inespecífica, de curta duração, localizada no ápice e sem relação constante com esforço ou emoção. Ocasionalmente, arritmia supraventricular ou ventricular podem causar sintomas cardíacos, incluindo desconforto torácico. Quase todos os pacientes com síndrome de Marfan apresentam PVM. *Click* mesossistólico com ou sem sopro telessistólico é o achado característico desta doença.
   c. Cardiomiopatia. Cardiomiopatias dilatada e hipertrófica podem causar dor torácica

por isquemia, com ou sem relação com esforços, ou por arritmias.

d. Doença arterial coronariana. Anomalias das artérias coronárias, tanto congênita (artéria coronária única ou aberrante, fístula de artéria coronária) quanto adquirida (aneurisma ou estenose das artérias coronárias por doença de Kawasaki ou por cirurgia cardíaca prévia envolvendo as artérias coronárias), raramente podem causar dor torácica.

e. Uso abusivo de cocaína. Até mesmo crianças com corações normais apresentam risco de isquemia e infarto do miocárdio com o uso de cocaína. A cocaína bloqueia a recaptação de noradrenalina, o que promove aumento dos níveis circulantes de catecolominas, causando vasoconstrição coronária. Além disso, induz ativação plaquetária, aumenta a produção de endotelina e diminui a produção de óxido nítrico. Estes efeitos, juntos, podem causar dor anginosa, infarto do miocárdio, arritmias e morte súbita. História e rastreamento do uso de drogas ilícitas ajudam os médicos no diagnóstico de dor torácica induzida por cocaína.

2. Doença pericárdica ou miocárdica

a. Pericardite. Crianças maiores com pericardite podem se queixar de dor precordial em pontada ou facada, que piora quando deita e melhora quando inclina para a frente. A ecocardiografia geralmente é diagnóstica.

b. Miocardite. Miocardite aguda frequentemente envolve o pericárdio e pode causar dor torácica.

3. Arritmias. Dor torácica pode ser causada por diversas arritmias, especialmente por taquicardias sustentadas que resultam em isquemia miocárdica. Mesmo sem isquemia, as crianças podem considerar palpitações ou batimentos mais fortes como dor torácica. Nesta situação, a dor torácica pode estar associada a tontura e palpitações.

II. ABORDAGEM DIAGNÓSTICA

História detalhada e exame físico cuidadoso são suficientes para detectar as três causas não cardíacas mais comuns de dor torácica e para afastar causas cardíacas de dor na maioria das crianças. Ocasionalmente, exames subsidiários podem ser necessários para afastar causas cardíacas, dependendo da história e do exame físico.

1. **História da doença atual**

A anamnese deve abordar as características da dor, sua associação a esforço ou atividades físicas, intensidade, caráter, frequência, duração e irradiação. A seguir estão alguns exemplos de questões utilizadas para determinar a causa da dor torácica.

a. O que parece desencadear a dor (p. ex., esforços, refeições, trauma, estresse emocional)?

b. Você tem essa mesma dor enquanto assiste à TV ou sentando na sala de aula?

c. Como é a dor (p. ex., cortante, em pressão, em aperto)?

d. Qual a localização (p. ex., ponto específico, localizada ou difusa), intensidade, irradiação e duração (segundos, minutos) da dor?

e. A dor piora com a respiração profunda? (Se piorar, a dor pode ser causada por inflamação pleural ou doença da parede torácica). A dor melhora com certas posições do corpo? (Por vezes, isso é observado na pericardite).

f. A dor tem alguma relação com as refeições?

g. Com que frequência e por quanto tempo você teve dor semelhante a esta (frequência e cronicidade)?

h. Você se machucou brincando ou utilizou muito os braços por algum motivo?

i. Existem outros sintomas, tais como pré-síncope, síncope, tontura ou palpitações?

j. Você tem tossido bastante ultimamente?

2. **Antecedentes pessoais e familiares**

a. História prévia de cardiopatia congênita ou adquirida, cirurgia cardíaca, asma ou doença de Kawasaki.

b. Medicações, como remédios para asma ou anticoncepcional oral.

c. História familiar recente de dor torácica ou morte cardíaca.

d. História familiar de síndrome do QT longo, cardiomiopatias ou morte súbita inesperada.

e. História de uso de drogas ilícitas (cocaína) ou tabagismo.

3. **Exame físico**

a. A parede torácica deve ser examinada cuidadosamente para a presença de trauma, assimetria e costocondrite.

(1) Para costocondrite, utilizar a parte mole da falange terminal do dedo médio (não a palma da mão) para palpar cada articulação costocondral e condroesternal.

(2) Os músculos peitorais e do ombro devem ser examinados para dor à palpação.

(3) Deformidades da parede torácica (escoliose, cifose ou *pectus escavatum*) podem ser causas de dor torácica crônica.

b. O abdome deve ser examinado cuidadosamente, pois pode ser a fonte da dor, que é irradiada para o tórax.

c. O coração e os pulmões devem ser auscultados para arritmias, sopro cardíaco, atrito pericárdico, abafamento de bulhas, ritmo de galope, estertores, sibilos ou murmúrio vesicular diminuído. É necessário cuidado para não interpretar sopros inocentes como patológicos.

4. **Outras investigações**

a. Radiografia de tórax (para doenças pulmonares, área e silhueta cardíaca e vascularização pulmonar) pode ser realizada.

b. Um ECG (para arritmias, hipertrofia, distúrbios de condução, pré-excitação de Wolff-

Parkinson-White e intervalo QT longo) pode ser realizado.

c. Rastreamento para uso de drogas ilícitas é solicitado na suspeita de dor torácica induzida por cocaína.

III. ABORDAGEM EM ETAPAS PARA O DIAGNÓSTICO

A abordagem em etapas para o diagnóstico, como descrito na seção a seguir, pode ser utilizada ao atender crianças com queixa de dor torácica.

1. A primeira etapa é pesquisar as três causas não cardíacas mais comuns de dor torácica: costocondrite, causas musculoesqueléticas e doenças respiratórias. A história e o exame físico frequentemente possibilitam revelar uma destas condições como a causa da dor torácica em aproximadamente 2/3 dos pacientes.
2. A segunda etapa é avaliar possíveis causas cardíacas da dor. Mesmo se uma causa não cardíaca da dor for encontrada, é necessário pesquisar causas cardíacas da dor, pois o objetivo final é afastar a presença de causa cardíaca. É relativamente simples afastar causas cardíacas de dor torácica pela história e exame físico (Tabela 20-2). A seguir, estão alguns fatos relevantes sobre a dor torácica de origem cardíaca.

a. Causa cardíaca de dor torácica geralmente é dor anginosa típica.

(1) O paciente descreve a dor como em pressão ou profunda, sensação de sufocamento ou sensação de aperto. Não é uma dor em pontada de curta duração. A dor é localizada na região precordial ou subesternal e pode irradiar para pescoço, mandíbula, um ou ambos os membros superiores, costas ou abdome.

(2) Exercício, atividades físicas vigorosas ou estresse emocional geralmente desencadeiam a dor cardíaca. Dor sem relação com esforços tem baixa probabilidade de ser de origem cardíaca, com exceção da dor pleurítica (que muda com a posição do corpo e a respiração).

(3) Sintomas associados – tais como síncope, tontura ou palpitações – sugerem origem cardíaca potencial da dor.

b. Dor torácica de origem não cardíaca é provável quando muitos dos seguintes itens estão presentes:

(1) Dor sem relação com esforços, que ocorre enquanto assiste à TV ou sentado na sala de aula.

(2) Dor em pontada, de curta duração.

(3) Dor de natureza crônica.

(4) Ausência de história prévia de doença cardíaca ou doença de Kawasaki.

(5) Ausência de história familiar de doença cardíaca hereditária (como síndrome do QT longo, cardiomiopatias, morte súbita inesperada).

(6) Ausência de sintomas associados, tais como síncope, tontura ou palpitações.

(7) Exame físico cardíaco sem alterações.

(8) ECG normal e radiografia de tórax.

3. Se nenhuma das três causas não cardíacas comuns de dor torácica for identificada e a história e o exame físico sugerirem causa não cardíaca da dor torácica, o médico pode tranquilizar o paciente e a família sobre a provável natureza benigna da dor torácica.
4. Neste momento, o médico deve decidir sobre realizar um acompanhamento simples ou considerar a presença de doença em outros sistemas, tais como gastrintestinal (tais como DRGE, úlcera péptica), pulmonar (incluindo asma induzida por exercício) ou origem psicogênica. O acompanhamento simples frequentemente esclarece a causa ou a dor pode desaparecer, sem recorrência.
5. Rastreamento para uso de cocaína pode ser útil em adolescentes que apresentam dor torácica aguda de forte intensidade e desconforto, sem causa clara.
6. Encaminhamento apropriado para um especialista pode ser considerado neste momento.

IV. ENCAMINHAMENTO PARA CARDIOLOGISTA

As seguintes situações são indicações para encaminhamento para um cardiologista para avaliação cardíaca da dor torácica:

1. Quando a dor torácica é desencadeada ou piora por atividades físicas ou é acompanhada de outros sintomas, tais como palpitações, tontura ou síncope.
2. Quando existem achados anormais no exame físico cardíaco, ou quando há alterações na radiografia de tórax ou no ECG.
3. Quando existe história familiar de cardiomiopatia, síndrome do QT longo, morte súbita inesperada ou outras doenças hereditárias comumente associadas a anomalias cardíacas.
4. Níveis elevados de ansiedade na família e no paciente e dor de natureza crônica e recorrente também são razões importantes para encaminhamento para um cardiologista.

V. TRATAMENTO

Ao identificar uma causa específica de dor torácica, o tratamento é direcionado para corrigir ou melhorar a causa.

1. Costocondrite pode ser tratada com tranquilização do paciente e, ocasionalmente, com anti-inflamatórios não esteroides (como ibuprofeno) ou paracetamol. O ibuprofeno é a melhor escolha, pois trata-se de um fármaco com propriedades anti-inflamatórias e analgésicas.
   a. Ibuprofeno 5 a 10 mg/kg/dose, 3 a 4 vezes/dia, por 7 dias, geralmente melhora a

dor. O mesmo tratamento pode ser repetido 2 a 3 vezes, com um intervalo de uma semana sem medicação.

b. Devem-se evitar atividades físicas que necessitem do uso da musculatura dos ombros e dos braços, incluindo esportes que utilizam braços, musculação, certos trabalhos domésticos e outros.

c. Peso das mochilas das costas deve ser reduzido para o mínimo.

2. A maioria das causas musculoesqueléticas e não orgânicas de dor torácica pode ser tratada com repouso, anti-inflamatórios não esteroides ou paracetamol.
3. Asma induzida por exercício é melhor prevenida pela inalação de b2-agonista, 10 a 15 minutos antes do exercício. Albuterol inalatório geralmente fornece proteção por 4 horas.
4. Se houver suspeita de gastrite, refluxo gastroesofágico ou úlcera péptica, tratamento com antiácidos, antagonistas do íon hidrogênio ou procinéticos (p. ex., metoclopramida) são úteis tanto terapeuticamente como para o diagnóstico.
5. Se não forem encontradas causas orgânicas e houver suspeita de etiologia psicogênica, pode-se considerar avaliação psicológica.
6. Quando houver suspeita de dor torácica associada à cocaína em serviço de emergência, é necessário seguir as recomendações recentes da American Heart Association (McCord *et al.*, 2008).

a. Se houver suspeita de intoxicação por cocaína, recomenda-se o uso de benzodiazepínicos como tratamento primário para ansiedade, taquicardia e hipertensão.

b. Ácido acetilsalicílico e nitratos continuam sendo fortemente recomendados.

c. Por outro lado, os betabloqueadores (incluindo fármacos com efeitos antagonistas a-adrenérgicos mistos, como o labetalol) são contraindicados, pois o efeito a-adrenérgico sem oposição leva à piora da vasoconstrição coronariana e ao aumento da pressão arterial.

d. Antagonistas do canal de cálcio não são recomendados, pois podem aumentar as taxas de mortalidade.

e. Intervenção coronária percutânea precoce está indicada se o provável diagnóstico for infarto do miocárdio.

Capítulo 21

Síncope

I. DEFINIÇÃO

O cérebro depende da oferta constante de oxigênio e glicose para o seu funcionamento normal. Alterações significativas no fornecimento de oxigênio e glicose para o cérebro podem resultar em perda transitória da consciência.

1. Síncope é uma perda transitória da consciência e do tônus muscular, seguida de uma queda.
2. Pré-síncope é a sensação de que irá desmaiar, mas o paciente permanece consciente e ocorre perda transitória do tônus postural.
3. Tontura é o principal sintoma prodrômico da síncope.

II. PREVALÊNCIA E CAUSAS

1. Estima-se que até 15% das crianças e adolescentes apresentem um episódio de síncope entre 8 e 18 anos de idade.
2. Síncope pode ocorrer por causas não cardíacas (geralmente disfunção autonômica), cardíacas, neuropsiquiátricas e distúrbios metabólicos. O Quadro 21-1 lista as possíveis causas de síncope.
3. Em adultos, a maioria dos casos de síncope é decorrente de problemas cardíacos.
4. Em crianças e adolescentes, a maioria dos episódios de síncope é benigna, resultando da ocorrência de episódios vasovagais (provavelmente a causa mais frequente), outras condições que causam intolerância ortostática, hiperventilação e ao prender a respiração.
5. Antes dos 6 anos de idade, a síncope provavelmente tem como causa um transtorno convulsivo, prender a respiração ou arritmias cardíacas.

QUADRO 21-1

CAUSAS DE SÍNCOPE

AUTONÔMICA (NÃO CARDÍACA)
Grupo intolerância ortostática
Síncope vasovagal (também chamada de síncope simples, neurocardiogênica ou neuralmente mediada).
Hipotensão ortostática (disautonomia)
Síndrome da taquicardia ortostática postural (POTS)
Síncope relacionada com exercício (ver discussão no texto)
Síncope situacional
Ao prender a respiração; tosse, micção, evacuação etc.
Hipersensibilidade do seio carotídeo
Tônus vagal excessivo
CARDÍACA
Arritmias
Taquicardias: TSV, *flutter*/fibrilação atrial, taquicardia ventricular (observada na síndrome do QT longo, displasia arritmogênica do VD)
Bradicardias: Bradicardia sinusal, assistolia, bloqueio atrioventricular total, disfunção de marca-passo
Lesões obstrutivas
Obstrução da via de saída: EAo, EP, cardiomiopatia hipertrófica, hipertensão pulmonar
Obstrução da via de entrada: EM, tamponamento, pericardite constritiva, mixoma atrial
Miocárdica
Anomalias das artérias coronárias, cardiomiopatia hipertrófica, cardiomiopatia dilatada, PVM, displasia arritmogênica do VD
NEUROPSIQUIÁTRICA
Hiperventilação
Convulsão
Migrânea
Tumores
Histeria
METABÓLICA
Hipoglicemia
Distúrbios eletrolíticos
Anorexia nervosa
Drogas/toxinas

EAo, estenose aórtica; EM, estenose mitral; EP, estenose pulmonar; PVM, prolapso da valva mitral; TSV, taquicardia supraventricular; VD, ventrículo direito.

III. DESCRIÇÃO DAS DIFERENTES CAUSAS DE SÍNCOPE

Apenas a disfunção autonômica (ou circulatória não cardíaca) e as causas cardíacas são apresentadas; causas neurológicas e metabólicas não são discutidas.

A. Causas não Cardíacas (Disfunção Autonômica)

1. **Intolerância ortostática** compreende distúrbios da regulação do fluxo sanguíneo, frequência cardíaca (FC) e pressão arterial (PA) que, na maioria das vezes, são facilmente demonstráveis durante o estresse ortostático. O exame *tilt test* (teste de inclinação), que recentemente se popularizou, identifica três condições: síncope vasovagal, hipotensão ortostática e síndrome da taquicardia ortostática postural (POTS).
   a. **Síncope vasovagal** (também chamada de desmaio simples ou síncope neurocardiogênica).
      (1) Este é o tipo mais comum de síncope observado em crianças e adolescentes sem outras comorbidades. É infrequente antes dos 10 a 12 anos de idade, mas muito prevalente em adolescentes, especialmente do sexo feminino. É caracterizada por um pródromo com duração de alguns segundos a um minuto. O pródromo pode incluir tontura, náuseas, palidez, sudorese, palpitações, borramento visual, cefaleia e/ou hiperventilação; pode ser seguido por perda da consciência e do tônus muscular e queda. A perda de consciência não dura mais que 1 minuto. A síncope pode ocorrer após se levantar pela manhã ou em associação a períodos

prolongados em pé; ansiedade ou medo; dor; ao coletar sangue ou ver sangue; jejum; calor ou condições úmidas; ou em ambientes cheios de pessoas. A resposta típica dos pacientes com síncope vasovagal no *tilt test* é a queda rápida da FC e da PA (Fig. 21-1).

A história é muito importante para o diagnóstico da síncope vasovagal.

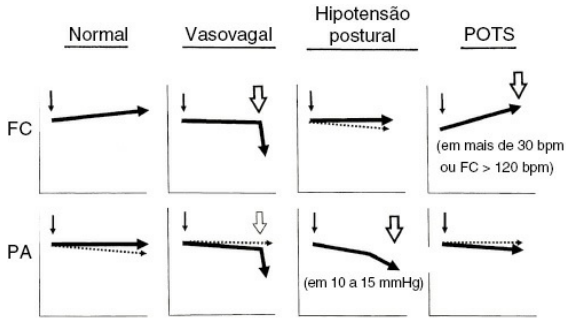


FIGURA 21-1

Representação esquemática da frequência cardíaca (FC) e da pressão arterial (PA) observadas durante o *tilt test*. As *setas* finas marcam o início do estresse ortostático. As *setas* grandes não preenchidas indicam o aparecimento dos sintomas com as alterações da FC e da PA. POTS, síndrome da taquicardia ortostática postural. *(De Park MK: Park's Pediatric Cardiology for Practitioners, ed 6, Philadelphia, Mosby, 2014.)*

(2) Fisiopatologia proposta da síncope vasovagal.

(a) As respostas normais ao assumir uma postura ortostática são redução do débito cardíaco, aumento da FC e pressão sistólica com redução discreta ou sem alteração, resultando em diminuição de aproximadamente 6% do fluxo sanguíneo cerebral.

(b) A fisiopatologia proposta da síncope vasovagal é explicada a seguir. Em indivíduos suscetíveis, uma redução súbita do retorno venoso aos ventrículos causa grande aumento na força de contração ventricular, a qual promove ativação dos mecanorreceptores do ventrículo esquerdo. De alguma maneira, o aumento súbito do trânsito neural para o tronco cerebral mimetiza condições observadas na hipertensão arterial e, assim, produz uma interrupção paradoxal da atividade simpática, resultando em vasodilatação periférica, hipotensão, bradicardia e consequente diminuição da perfusão cerebral. O estado volêmico afeta a resposta; um indivíduo desidratado apresenta maior probabilidade de ter síncope, enquanto um indivíduo bem hidratado pode não apresentar síncope.

b. **Hipotensão ortostática (disautonomia)**

(1) A resposta normal ao ficar em pé é a vasoconstrição arterial e venosa e um aumento discreto da FC. Na hipotensão ortostática, a vasoconstrição adrenérgica normal das arteríolas e das veias na posição ortostática é inadequada ou está

ausente, resultando em hipotensão, sem aumento reflexo da FC (Fig. 21-1). Diferentemente do pródromo observado na síncope vasovagal, os pacientes com hipotensão ortostática apresentam apenas discreta tontura. Eles não apresentam os sinais do sistema nervoso autônomo observados na síncope vasovagal, tais como palidez, sudorese e hiperventilação. Posições supina e ortostática prolongadas, desidratação, fármacos que interferem na resposta vasomotora simpática (p. ex., antagonistas do canal de cálcio, anti-hipertensivos, vasodilatadores, fenotiazinas) e diuréticos podem exacerbar a hipotensão ortostática.

(2) Em pacientes com suspeita de hipotensão ortostática, a PA deve ser medida nas posições supina e ortostática. Redução da pressão arterial sistólica/diastólica maior que 20/10 mmHg em até 3 minutos após assumir a posição ortostática, sem mover as pernas ou os braços, sem aumento da FC e sem síncope, sugere o diagnóstico.

c. **Síndrome da taquicardia ortostática postural (POTS)**

(1) Esta síndrome, mais frequente em mulheres jovens, é uma forma de neuropatia autonômica que afeta predominantemente os membros inferiores. O represamento venoso de sangue associado à posição ortostática leva à redução do retorno venoso, resultando em aumento da descarga simpática, com grau significativo de taquicardia. Os pacientes acometidos frequentemente se queixam de fadiga crônica, intolerância aos esforços, palpitações, tontura, náuseas e pré-síncope recorrente (e, às vezes, síncope). Estes sintomas podem estar relacionados com a *síndrome de fadiga crônica* e podem ser incorretamente diagnosticados como parte de crises de pânico ou ansiedade crônica. Alguns pacientes desenvolvem edema dos membros inferiores e coloração roxa do tornozelo e do dorso do pé.

(2) Para o diagnóstico da POTS, a FC e a PA são medidas nas posições supina, sentada e ortostática. POTS é definida como o desenvolvimento de sintomas ortostáticos associados a pelo menos um aumento de 30 batimentos/minuto na FC (ou FC ≥ 120 batimentos/minuto) que ocorre nos primeiros 10 minutos de posição ortostática ou de posição inclinada para cima, com ocorrência dos sintomas descritos previamente (Fig. 21-1).

2. **Síncope relacionada com exercício**. Adolescentes atletas podem apresentar síncope ou pré-síncope durante atividade física extenuante. Esta síncope pode ser sinal de problemas cardíacos graves; no entanto, na maioria dos casos, ela ocorre por uma combinação de represamento venoso em músculos das pernas com vasodilatação, hidratação inadequada e temperatura ambiente elevada. Para evitar o represamento venoso, os atletas devem se manter em movimento após as competições com corrida. Hiperventilação secundária ao exercício, resultando em hipocapnia, também pode contribuir para esta forma de síncope. Parestesias das extremidades podem ocorrer com a hipocapnia.

3. **Síncope situacional.**
   a. Síncope com a micção é uma forma rara de hipotensão ortostática. Nesta condição, a descompressão rápida da bexiga resulta em diminuição da resistência vascular periférica total, com estase esplâncnica e redução do retorno venoso ao coração, resultando em hipotensão postural.
   b. Síncope com tosse ocorre após tosse paroxística noturna em crianças asmáticas. Tosse paroxística promove aumento acentuado da pressão intrapleural, com diminuição do retorno venoso e do débito cardíaco, resultando em alteração do fluxo sanguíneo cerebral e perda da consciência.

B. Causas Cardíacas de Síncope

As causas cardíacas de síncope podem incluir lesões obstrutivas, disfunção miocárdica e arritmias (Quadro 21-1).

1. **Lesões obstrutivas**. Pacientes com estenose aórtica (EAo) grave, estenose pulmonar (EP) grave ou cardiomiopatia hipertrófica obstrutiva (CMPHO), assim como aqueles com hipertensão pulmonar, podem apresentar síncope. O exercício frequentemente precipita a síncope associada a estas doenças. Estes pacientes também podem se queixar de dor torácica, dispneia e palpitações.
2. **Disfunção miocárdica**. Isquemia ou infarto miocárdico secundários a anomalias congênitas das artérias coronárias ou a doenças adquiridas das artérias coronárias (tais como doença de Kawasaki, pós-operatório ou doença aterosclerótica cardíaca) podem causar síncope, embora isso seja raro.
3. **Arritmias**. Taquicardia e bradicardia importantes podem causar síncope. As arritmias mais encontradas são taquicardia supraventricular (TVS), taquicardia ventricular (TV), doença do nó sinusal e bloqueio atrioventricular total (BAVT). Exames de imagem podem ou não mostrar alterações estruturais.
   a. Nenhuma alteração cardíaca estrutural está presente na síndrome do QT longo, síndrome de WPW, displasia arritmogênica do ventrículo direito e síndrome de Brugada.
   b. Alterações estruturais cardíacas são identificadas nas seguintes condições:
      (1) Cardiopatias congênitas (CC) (tais como anomalia de Ebstein, estenose mitral ou insuficiência mitral e L-transposição das grandes artérias).
      (2) Pós-operatório de CC (tais como tetralogia de Fallot, transposição das grandes artérias, após cirurgia de Fontan) pode causar disfunção do nó sinusal, TVS, TV ou BAVT.
      (3) cardiomiopatia dilatada pode causar bradicardia sinusal, TVS ou TV.
      (4) Cardiomiopatia hipertrófica é uma causa rara de TV e síncope.

IV. AVALIAÇÃO DA CRIANÇA COM SÍNCOPE

A. História

História detalhada é muito importante para determinar uma estratégia diagnóstica custo-efetiva.

1. Sobre a síncope
   a. Momento do dia: síncope após se levantar pela manhã sugere síncope vasovagal. Hipoglicemia é uma causa muito rara de síncope.
   b. Posição do paciente: síncope sentado ou deitado sugere arritmia ou convulsão. Síncope algum tempo após se levantar sugere síncope vasovagal ou outra síncope por intolerância ortostática.
   c. Relação da síncope com o exercício
      (1) Síncope durante exercício sugere arritmia.
      (2) Síncope imediatamente após a interrupção de atividade física extenuante (como futebol) pode ser causada por represamento venoso nas pernas, e raramente é causada por arritmia. É importante saber a intensidade e a duração da atividade, o estado de hidratação e a temperatura ambiente.
   d. Sintomas associados
      (1) Palpitações ou sensação de taquicardia sugerem arritmia ou taquicardia.
      (2) Dor torácica sugere possível isquemia miocárdica (por lesões obstrutivas, cardiomiopatia, cardite etc.).
      (3) Dispneia ou parestesias nas extremidades sugerem hiperventilação.
      (4) Náuseas, dor epigástrica e sudorese sugerem síncope vasovagal.
      (5) Cefaleia ou alterações visuais também sugerem síncope vasovagal, hiperventilação ou síncope por outro mecanismo ortostático.
   e. Duração da síncope
      (1) Síncope com duração menor que 1 minuto sugere síncope vasovagal, hiperventilação ou síncope por outro mecanismo ortostático.
      (2) Síncope com duração maior sugere convulsão, migrânea ou arritmia cardíaca.
   f. Aparência do paciente durante e imediatamente após o episódio.
      (1) Palidez indica hipotensão.
      (2) Movimentos ou postura anormais, confusão, sinais neurológicos focais, amnésia ou dores musculares sugerem a possibilidade de convulsão.
2. História prévia de doença cardíaca, endócrina, neurológica ou psicológica pode sugerir um transtorno neste sistema.
3. Medicações – incluindo prescritas, não prescritas e uso abusivo de drogas ilícitas – devem ser verificadas.
4. Antecedentes familiares devem incluir os seguintes dados:
   a. Infarto do miocárdio em familiares com menos de 30 anos de idade.

b. Arritmias cardíacas, CC, cardiomiopatias, síndrome do QT longo, convulsões e distúrbios metabólicos e psicológicos.
c. História familiar positiva de desmaio é comum em pacientes com síndrome vasovagal.

5. História social é importante para avaliar a possibilidade de uso abusivo de drogas ilícitas, gravidez ou fatores que levam à reação conversiva.

B. Exame Físico

Embora o exame físico geralmente seja normal, ele sempre deve ser realizado, focando nos sistemas cardíaco e neurológico.

1. Ausculta cuidadosa para pesquisar sopro cardíaco ou B2 hiperfonética.
2. Se houver suspeita de intolerância ortostática, a FC e a PA devem ser medidas repetidamente na posição supina e após ficar em posição ortostática sem se mexer, por até 10 minutos.
3. O exame físico neurológico deve incluir fundo de olho, pesquisa do sinal de Romberg, marcha, reflexos tendíneos profundos e função cerebelar.

C. Exames Subsidiários

A história e o exame físico guiam a escolha dos exames diagnósticos apropriados para um determinado paciente com síncope.

1. Glicemia e eletrólitos séricos têm valor limitado, visto que os pacientes são avaliados horas ou dias após o episódio.
2. Quando houver suspeita de arritmia como causa da síncope:
   a. O ECG deve ser avaliado para FC (bradicardia), arritmias, pré-excitação de WPW, bloqueios atrioventriculares, intervalo QTc longo e anomalias sugestivas de cardiomiopatias e miocardite.
   b. ECG dinâmico ambulatorial de 24 horas (Holter de 24 horas ou marcador de eventos) geralmente é realizado.
3. Ecocardiografia é realizada para afastar CC, hipertensão pulmonar e cardiomiopatias e para avaliar o estado pós-operatório de CC.
4. Teste ergométrico é indicado quando a síncope está associada ao exercício.
5. Raramente indicam-se estudo eletrofisiológico ou cateterismo cardíaco, exceto em alguns casos duvidosos.
6. *Tilt test*. Se os pacientes com síncope posicional apresentarem sintomas autonômicos (tais como palidez, sudorese ou hiperventilação), o *tilt test* é, por vezes, realizado em alguns centros (ver a seção seguinte).
7. Avaliação neurológica. Pacientes que apresentam síncope sentados ou em posição supina e aqueles com perda prolongada da consciência, convulsão e período pós-ictal

com letargia ou confusão devem ser encaminhados para avaliação neurológica.

D. *Tilt test*

O objetivo do exame é provocar os sintomas do paciente durante um estresse ortostático, com monitoramento rigoroso do ritmo cardíaco e das respostas de FC e PA associadas aos sintomas. O estresse ortostático é criado por uma maca que inclina, até o paciente ser posicionado em posição ortostática por certo período de tempo. Diversos protocolos estão disponíveis.

Respostas positivas comuns incluem tontura, vertigem, náuseas, alterações visuais e síncope. Bradicardia sinusal, bradicardia juncional e assistolia por até 30 segundos são comuns. A hipotensão geralmente se manifesta por pressão arterial sistólica menor que 70 mmHg. O retorno do paciente à posição supina promove rápida resolução dos sintomas, geralmente com taquicardia reativa.

Embora diferentes padrões anormais tenham sido identificados durante o *tilt test* (como demonstrado na Fig. 21-1), não existem dados conclusivos sobre a sensibilidade, a especificidade, o valor preditivo e a reprodutibilidade diária do *tilt test*. Em adultos, a reprodutibilidade global de síncope pelo *tilt test* é baixa (62%). Aproximadamente 25% dos adolescentes sem história prévia de síncope apresentam síncope durante o *tilt test*. Além disso, entre os pacientes com síncopes frequentes, 25% a 30% não apresentam síncope no exame.

V. TRATAMENTO

1. Grupo com intolerância ortostática. Independentemente do tipo, as mesmas medidas profiláticas são utilizadas em todos os grupos de intolerância ortostática. É aceitável iniciar terapia empírica sem a realização de *tilt test*.
   a. O paciente é aconselhado a evitar calor extremo e desidratação, bem como a aumentar a ingesta de líquidos e sal.
   b. Terapia com betabloqueador é comumente utilizada, especialmente em adolescentes e adultos jovens, para modificar o círculo de *feedback*. Atenolol (1,0 a 1,2 mg/kg/dia em dose única por via oral [VO]; dose máxima: 2 mg/kg/dia) ou metoprolol (1,5 mg/kg/dia, 2 a 3 vezes/dia, VO) são os mais utilizados.
   c. Terapia com alfa-agonista, utilizando pseudoefedrina (60 mg, VO, 2 vezes/dia) ou uma combinação efedrina-teofilina, estimula a FC e aumenta o tônus vascular periférico, evitando bradicardia reflexa e vasodilatação.
   d. Fludrocortisona, um mineralocorticoide, 0,1 mg VO, 1 a 2 vezes/dia, para crianças; 0,2 mg/dia para adultos, com aumento da ingesta de sal ou um tablete de sal (1 g/dia) pode ser tentado. As crianças médias geralmente ganham 1 ou 2 kg de peso de água no volume circulatório em 2 ou 3 semanas.

2. Arritmias cardíacas que se apresentam como síncope necessitam de tratamento antiarrítmico ou ablação por radiofrequência (ver tratamento específico para arritmias no Cap. 16).

VI. DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL DA SÍNCOPE

1. Epilepsia. Pacientes com epilepsia podem apresentar incontinência, confusão no período pós-ictal e eletroencefalograma (EEG) alterado. Os pacientes ficam rígidos, em vez de mancar, e podem apresentar ferimentos no corpo; não apresentam os sintomas prodrômicos da síncope (p. ex., tontura, palidez, palpitações e sudorese). A duração da perda de consciência é maior que a geralmente observada na síncope (< 1 minuto na síncope).
2. Hipoglicemia. As crises de hipoglicemia diferem da síncope, pois o início e a recuperação são mais graduais, e elas não ocorrem durante ou logo após as refeições.
3. Hiperventilação. A hiperventilação causa hipocapnia, a qual, por sua vez, promove vasoconstrição cerebral importante, causando síncope. Além disso, pode haver um componente psicológico. Frequentemente, os pacientes apresentam dispneia, aperto no peito, desconforto abdominal, palpitações, tontura, parestesias na face e nas extremidades e, raramente, perda da consciência. O episódio de síncope pode ser reproduzido no consultório quando o paciente hiperventila.
4. Histeria. Síncope causada por histeria não se associa a lesões e ocorre apenas na presença de audiência. Durante esses ataques, o paciente não apresenta palidez ou hipotensão, que caracterizam a síncope verdadeira. Os ataques podem durar mais tempo (até 1 hora) que uma síncope. Os episódios geralmente ocorrem em um cenário carregado de emoção e raramente antes dos 10 anos de idade.

Capítulo 22

Palpitação

I. DEFINIÇÃO

Palpitação é um dos sintomas cardíacos mais comuns na prática clínica, mas apresenta correlação fraca com anormalidades demonstráveis. O termo *palpitação* é utilizado livremente para descrever subjetivamente uma sensação desagradável de sentir o próprio batimento cardíaco. Isso geralmente ocorre como uma sensação no tórax de batimentos cardíacos rápidos, irregulares ou excepcionalmente fortes.

II. CAUSAS

Muitas palpitações não são graves, mas podem indicar a possível presença de arritmias cardíacas graves. O Quadro 22-1 lista as causas de palpitações.

QUADRO 22-1

CAUSAS DE PALPITAÇÕES

Evento fisiológico normal
- Exercício, excitação, febre

Psicogênica ou psiquiátrica
- Medo, nervoso, estresse, transtornos de ansiedade, transtorno de pânico ou ataques de pânico

Determinados fármacos e substâncias
- Estimulantes: cafeína (café, chá, refrigerante, chocolate), algumas bebidas energéticas, tabaco
- Fármacos que não necessitam de prescrição: descongestionantes, comprimidos para dieta etc.
- Drogas que causam taquicardia: catecolaminas, teofilina, hidralazina, minoxidil, cocaína
- Drogas que causam bradicardia: betabloqueadores, anti-hipertensivos, antagonistas do canal de cálcio
- Drogas que causam arritmias: antiarrítmicos (alguns deles são pró-arrítmicos), antidepressivos tricíclicos, fenotiazinas

Algumas doenças clínicas
- Anemia
- Hipertireoidismo
- Hipertensão arterial
- Feocromocitoma (com excesso de catecolaminas)
- Hipoglicemia
- Hiperventilação
- Má condição física

Doenças cardíacas
- Algumas CC têm propensão para arritmias ou resultam de má condição física
- Após cirurgias para CC: Fontan, Senning
- Prolapso da valva mitral
- Cardiomiopatia hipertrófica
- Cardiomiopatia dilatada
- Tumores cardíacos ou doenças infiltrativas

Arritmias cardíacas
- Taquicardias; taquicardia sinusal, TSV, TV
- Bradicardia
- Extrassístoles: ESSV, ESV
- Fibrilação atrial

Doença do nó sinusal

CC, cardiopatia congênita; ESSV, extrassístole supraventricular; ESV, extrassístole ventricular; TSV, taquicardia supraventricular; TV, taquicardia ventricular

1. Em uma grande porcentagem de pacientes com palpitações não é possível estabelecer uma etiologia.
2. Certos estimulantes, como cafeína, podem ser identificados como causa da palpitação. A cafeína é encontrada em muitos alimentos e bebidas, tais como café, chá, chocolate quente, refrigerantes e chocolate, e em alguns medicamentos. A maioria das bebidas energéticas contém grandes quantidades de cafeína e outros estimulantes legais, tais como efedrina, guaraná, taurina e ginseng.
3. Certos medicamentos, prescritos ou não, podem ser identificados como causa de palpitações.
4. Algumas doenças – tais como hipertireoidismo, anemia e hipoglicemia – podem causar palpitações.
5. Raramente, frequências cardíacas baixas podem causar palpitações.
6. Alguns pacientes relatam palpitações quando apresentam taquicardia sinusal.
7. Raramente, as arritmias cardíacas podem ser a causa das palpitações, embora a maioria das arritmias não seja percebida ou relatada como palpitações.
8. Ocasionalmente, uma causa psicogênica ou psiquiátrica para os sintomas pode ser suspeitada. Alguns pacientes adultos com palpitações apresentam transtorno do pânico ou ataques de pânico.

III. AVALIAÇÃO

A. História

1. A natureza e o início das palpitações podem sugerir a causa.
   a. “Batidas” ou “falhas” isoladas sugerem extrassístoles.
   b. Início e término súbitos de taquicardia ou palpitações sugerem TSV. Algumas crianças podem apresentar sudorese ou palidez com TSV.
   c. Início e término graduais das palpitações sugerem taquicardia sinusal ou ansiedade.
   d. Palpitações caracterizadas por frequência cardíaca baixa podem ser causadas por bloqueio atrioventricular (BAV) ou doença do nó sinusal.
2. Relação com exercício.
   a. História de palpitações durante atividade física extenuante pode ser um fenômeno normal (por taquicardia sinusal), embora possa ser decorrente de arritmia induzida pelo exercício.
   b. Palpitações sem relação com exercício sugerem fibrilação/*flutter* atrial, estado febril, tireotoxicose, hipoglicemia ou ansiedade.
   c. Palpitações em posição ortostática sugerem hipotensão postural.
3. Sintomas associados

a. Sintomas de tontura ou síncope, associados a palpitações, podem indicar taquicardia ventricular.
b. A presença de outros sintomas, tais como dor torácica, sudorese, náuseas ou dispneia, pode aumentar a probabilidade de uma causa identificável de palpitações.

4. Antecedentes pessoais e familiares
a. Bebidas com cafeína (p. ex., café, chá, chocolate quente e energéticos).
b. Medicações prescritas e não prescritas.
c. História familiar de síncope, morte súbita ou arritmias.

B. Exame Físico

1. A maioria das crianças com palpitações apresenta exame físico normal, exceto aquelas com hipertireoidismo.
2. Exame físico cardíaco pode revelar achados sugestivos de prolapso da valva mitral (PVM), lesões obstrutivas ou possível cardiomiopatia.

C. Registro do Ritmo ao ECG

O registro do ritmo ao ECG coincidente com o momento das queixas de palpitações é uma forma de fazer o diagnóstico de arritmia ou de afastar arritmia como causa das palpitações. Diversas técnicas de registro do ECG estão disponíveis.

1. ECG de rotina pode mostrar intervalo QTc prolongado, ondas delta (pré-excitação de Wolff-Parkinson-White [WPW]) ou BAV.
2. Quando as palpitações ocorrem quase diariamente, o monitoramento por Holter de 24 horas geralmente é mais útil para o diagnóstico de arritmia. Algumas crianças se queixam de palpitações quando estão em taquicardia sinusal.
3. Quando as palpitações ocorrem com pouca frequência, indica-se um monitor de eventos a longo prazo (de até 30 dias). Com palpitações infrequentes, mas de longa duração, indica-se um monitor de eventos ativado pelo paciente ou portátil. No entanto, com palpitações de curta duração, monitores tipo *loop* externos são indicados.
4. Monitores tipo *loop* implantáveis (inseridos sob a pele, no nível da segunda costela na região frontal esquerda do tórax) podem ser utilizados para monitorar por períodos superiores a 1 mês (podem ser utilizados por até 1 ano). Eles podem ser utilizados durante natação ou outros exercícios vigorosos.
5. Monitoramento contínuo ambulatorial por telemetria é uma nova modalidade de acompanhamento disponível na maioria dos centros terciários. O paciente recebe um transmissor que envia dados do ECG para o local do hospital onde ocorre o monitoramento da telemetria. O paciente pode se mover dentro dos limites de transmissão do aparelho.

D. Ecocardiografia

A ecocardiografia possibilita identificar doenças estruturais cardíacas, tais como cardiomiopatias, tumores cardíacos, PVM e outras alterações estruturais do coração.

E. Teste Ergométrico

Se os sintomas ocorrerem durante o exercício, um teste ergométrico pode ser útil para o diagnóstico.

F. Exames Laboratoriais

Quando há suspeita de outras doenças clínicas como causa das palpitações, hemograma (para anemia), eletrólitos, glicemia e função tireoidiana podem estar indicados.

G. Eletrofisiologia

Se houver forte suspeita de taquicardia ventricular, pode-se indicar, em algumas ocasiões, a realização do estudo eletrofisiológico.

IV. CONDUTA

1. Se o monitoramento do ritmo por Holter 24 horas mostrar taquicardia sinusal no momento da queixa de palpitação, é necessário tranquilizar os pais e a criança sobre a natureza benigna das palpitações.
2. Bebidas com estimulantes (café, chá, chocolate quente, refrigerantes e energéticos) devem ser reduzidas ou eliminadas.
3. Tratar as causas clínicas da palpitação (como hipertireoidismo), se presentes.
4. Avaliar todas as medicações utilizadas pelo paciente pode ser útil para o diagnóstico, para modificação da dosagem ou da frequência de uso, ou para substituição por outras medicações.
5. Extrassístoles atriais ou ventriculares isoladas não necessitam de tratamento, com exceção do fato de que se deve evitar o uso de estimulantes, como os listados previamente.
6. Se uma arritmia cardíaca ou um BAV significativos forem encontrados, deve-se administrar o tratamento adequado para a doença identificada.
7. Se as palpitações estiverem associadas a sintomas, tais como síncope, tontura, dor torácica, palidez ou sudorese, avaliação adicional deve ser feita conforme descrito para síncope ou dor torácica.

Capítulo 23

Hipertensão Arterial Sistêmica

1. DEFINIÇÃO

A. Para Adultos

1. Níveis de pressão arterial (PA) menores que 120x80 mmHg são considerados normais atualmente.
2. Níveis de PA de 120x80 mmHg, previamente considerados normais, atualmente são classificados como pré-hipertensão.
3. A hipertensão arterial sistêmica (HAS) é ainda classificada em estágios 1 e 2, dependendo dos níveis de alteração (Tabela 23-1).

TABELA 23-1

CLASSIFICAÇÃO DA PRESSÃO ARTERIAL EM ADULTOS E CRIANÇAS

	ADULTOS (mmHg)*		
CLASSIFICAÇÃO DA PA	**PA SISTÓLICA**	**PA DIASTÓLICA**	**CRIANÇAS E ADOLESCENTES†**
Normal	< 120	< 80	< percentil 90
Pré-hipertensão	120 a 139	80 a 89	Percentil 90 a 95
Hipertensão estágio 1	140 a 159	90 a 99	Percentil 95 a 99
Hipertensão estágio 2	≥ 160	≥ 100	> 5 mmHg + percentil 99

*Adaptado de Chobanian AV *et al.* The 7th report of the Joint National Committee on Prevention, Detection, Evaluation, and Treatment of High Blood Pressure: the JNC 7 report, JAMA 21:2560-2572, 2003.

†A classificação pediátrica está de acordo com o Fourth Report on the Diagnosis, Evaluation, and Treatment of High Blood Pressure in Children and Adolescents, Pediatrics 111:555-576, 2004.

B. Para Crianças

1. Pré-hipertensão é definida como uma média da pressão arterial sistólica e/ou diastólica entre os percentis 90 e 95 para idade e sexo.
2. Hipertensão arterial sistêmica (HAS) é definida quando os níveis de pressão arterial sistólica e/ou diastólica estão acima do percentil 95 para idade e sexo, ou quando ≥ 120x80 mmHg, como em adultos, em pelo menos três ocasiões.
3. A HAS é ainda classificada em estágios 1 e 2 da seguinte forma.
   a. HAS estágio 1 está presente quando a PA está entre os percentis 95 e 99.

b. HAS estágio 2 está presente quando os valores de PA estão 5 mmHg ou mais acima dos valores do percentil 99 (Tabela 23-1).

4. “Hipertensão do jaleco branco” está presente quando os níveis de PA aferidos nos serviços de saúde estão em faixas hipertensivas, mas estão normais quando medidos fora do cenário de serviços de saúde.

II. PADRÕES NORMATIVOS DA PRESSÃO ARTERIAL

1. As Tabelas de PA fornecidas pelo Working Group of the National High Blood Pressure Education Program (NHBPEP) não são padrões aceitáveis, pois foram obtidas por uma metodologia que atualmente não é aceitável; são discordantes de suas próprias recomendações; não têm fundamento estatístico e são impraticáveis no cenário clínico (como discutido no Cap. 1).
2. O padrão normativo da PA do San Antonio Children´s Blood Pressure Study (SACBPS) é o mais confiável; trata-se da única grande série de padronização da PA obtida utilizando as metodologias recomendadas atualmente. Neste estudo, foram utilizados os métodos de ausculta e oscilométrico (Dinamap 800).
   a. A padronização para a PA obtida pela ausculta em crianças de 5 a 17 anos de idade está demonstrada nas Tabela B-3 e B-4, no Apêndice B.
   b. Diferentes conjuntos de padronização da PA são necessários para o método oscilométrico, pois os valores da PA pelo aparelho Dinamap Monitor Model 8100, um popular aparelho oscilométrico, são significativamente diferentes dos obtidas pelos métodos auscultatórios. Os valores pelo Dinamap são, em média, 10 mmHg maiores para a pressão arterial sistólica e 5 mmHg maiores para a pressão diastólica, em comparação com os obtidos pelo método de ausculta.
      (1) Os padrões normativos da PA oscilométrica do SACBPS para crianças de 5 a 17 anos estão apresentados nas Tabelas B-5 e B-6 do Apêndice B.
      (2) Os padrões da PA oscilométrica para neonatos e crianças com menos de 5 anos de idade estão apresentados na Tabela 1-3.
3. Recentemente, Kaelber *et al*. (2009) recomendaram o uso de uma tabela simplificada para os níveis de PA, de acordo com a idade e o sexo (sem percentis pela altura), sendo que níveis elevados devem ser avaliados para possível HAS (parte esquerda da Tabela 23-2). Esses valores de PA são muito próximos do percentil 90 dos padrões normativos de PA pela ausculta do SACBPS (Park *et al.*, 2005).
4. Do mesmo modo, os níveis de PA pelo método oscilométrico (Dinamap) para os quais deve ser avaliada a possível presença de HAS estão apresentados na metade direita da Tabela 23-2. Esses valores são muito próximos do percentil 90 dos valores normativos da SACBPS.

TABELA 23-2

VALORES DE PRESSÃO ARTERIAL QUE NECESSITAM DE INVESTIGAÇÃO ADICIONAL, DE ACORDO COM A IDADE E O SEXO

Ausculta[a]					Oscilométrico[b]				
	Masculino		Feminino			Masculino		Feminino	
Idade (anos)	Sistólica	Diastólica	Sistólica	Diastólica	Idade (anos)	Sistólica	Diastólica	Sistólica	Diastólica
3	100	59	100	61	3				
4	102	62	101	64	4				
5	104	65	103	66	5	116	70	115	69
6	105	68	104	68	6	118	70	116	69
7	106	70	106	69	7	119	70	117	70
8	107	71	108	71	8	120	71	119	70
9	109	72	110	72	9	122	71	120	71
10	111	73	112	73	10	123	72	122	71
11	113	74	114	74	11	125	72	123	72
12	115	74	116	75	12	128	72	124	72
13	117	75	117	76	13	130	72	126	73
14	120	75	119	77	14	130	73	126	73
15	120	76	120	78	15	130	73	127	74
16	120	78	120	78	16	130	73	127	74
17	120	80	120	78	17	130	73	127	74
≥ 18	120	80	120	80					

[a]Fonte: Kaelber DC *et al.* Simple TABELA to identify children and adolescents needing further evaluation of blood pressure, Pediatrics 123(6):e972, 2009. Para adolescente com 14 anos de idade ou mais, pressão sistólica de 120 mmHg é considerada pré-hipertensão, como nos adultos.
[b]Fonte: Park MK, *et al.* Oscillometric blood pressure standards for children, Pediatric Cardiology 26:601-607, 2005.

III. CAUSAS

1. Com o aumento da prevalência de obesidade ocorrido nas últimas décadas, o sobrepeso e a obesidade se tornaram as causas mais frequentes de HAS pediátrica.
2. Mais de 90% dos casos de hipertensão secundária em crianças não obesas é causado por três doenças: doença renal parenquimatosa, doença da artéria renal e coarctação da aorta (CoAo).
3. Em geral, as crianças com HAS essencial têm mais de 10 anos de idade, apresentam HAS leve e frequentemente são obesas.
4. Crianças com HAS secundária geralmente têm menos de 10 anos de idade e apresentam níveis mais elevados de PA. As crianças com HAS secundária raramente são obesas e frequentemente apresentam estatura abaixo da normal.
5. A Tabela 23-3 lista causas comuns de HAS por faixa etária em crianças (não obesas). O Quadro 23-1 lista causas de HAS secundária.

TABELA 23-3

CAUSAS COMUNS DE HIPERTENSÃO ARTERIAL CRÔNICA DE ACORDO COM A IDADE

FAIXA ETÁRIA	CAUSAS
Neonatos	Trombose de artéria renal, estenose de artéria renal, malformação renal congênita, CoAo, displasia broncopulmonar (transitória)
< 6 anos	Doença parenquimatosa renal, CoAo, estenose de artéria renal
6 a 10 anos	Estenose de artéria renal, doença parenquimatosa renal, CoAo
> 10 anos	Hipertensão arterial primária, doença parenquimatosa renal

CoAo, coarctação da aorta.
Adaptado de Report of the Second Task Force on Blood Pressure Control in Children, Pediatrics 79:1-25, 1987.

QUADRO 23-1

CAUSAS DE HIPERTENSÃO ARTERIAL SECUNDÁRIA

Renal

Doença parenquimatosa renal
- Glomerulonefrite, aguda e crônica
- Pielonefrite, aguda e crônica
- Anomalias congênitas (rins policísticos ou displásicos)
- Uropatias obstrutivas (hidronefrose)
- Síndrome hemolítico-urêmica
- Colagenoses (periarterite, lúpus)
- Lesão renal por medicações nefrotóxicas, trauma ou radiação

Doença renovascular
- Doenças da artéria renal (p. ex., estenose, poliarterite, trombose)
- Trombose de veia renal

CARDIOVASCULAR

- Coarctação da aorta
- Doença com volume sistólico aumentado (persistência do canal arterial, insuficiência aórtica, fístula arteriovenosa sistêmica, bloqueio atrioventricular total) (estas doenças causam apenas hipertensão sistólica)

ENDOCRINOLÓGICA

Hipertireoidismo (hipertensão sistólica)
Níveis elevados de catecolaminas
- Feocromocitoma
- Neuroblastoma

Disfunção adrenal
- Hiperplasia adrenal congênita

• Deficiência de 11-beta-hidroxilase
• Deficiência de 17-hidroxilase
- Síndrome de Cushing
- Hiperaldosteronismo

• Primário
- Síndrome de Conn
- Hiperplasia nodular idiopática
- Hiperaldosteronismo suprimível por dexametasona

• Secundário
- Hipertensão renovascular
- Tumor produtor de renina (tumor de células justaglomerulares)
- Hiperparatireoidismo (e hipercalcemia)

NEUROGÊNICA

Pressão intracraniana elevada (qualquer causa, especialmente tumores, infecções, trauma)
Poliomielite
Síndrome de Guillain-Barré
Disautonomia (síndrome de Riley-Day)

FÁRMACOS E QUÍMICOS

Drogas simpatomiméticas (gotas nasais, medicações para tosse ou gripe, teofilina)
Anfetaminas
Corticosteroides
Anti-inflamatórios não esteroides

FÁRMACOS E QUÍMICOS (continuação)

Anticoncepcionais orais
Intoxicação por metais pesados (mercúrio, chumbo)
Cocaína, uso agudo ou crônico
Ciclosporina
Tiroxina
Tacrolimus

MISCELÂNEA

Hipervolemia e hipernatremia
Síndrome de Stevens-Johnson
Displasia broncopulmonar (neonatos)

IV. DIAGNÓSTICO DA HIPERTENSÃO ARTERIAL SISTÊMICA

A. Etapas para o Diagnóstico da Hipertensão Arterial

O diagnóstico de HAS não é simples nem fácil. Existem muitos fatores que contribuem para o diagnóstico incorreto de HAS em crianças e adultos. O diagnóstico incorreto de HAS pode levar à investigação adicional de alto custo e até mesmo ao tratamento com fármacos, sendo que alguns deles apresentam efeitos adversos irreversíveis. Os seguintes itens devem ser considerados para o diagnóstico de HAS. Após o diagnóstico ser confirmado, o clínico deve investigar para encontrar a causa da HAS: primária ou secundária.

1. É necessário utilizar técnicas corretas para a medida da PA e comparar os valores com padrões confiáveis da PA.
2. Os valores de PA medidos pela ausculta e pelo método oscilométrico são significativamente diferentes e, assim, não são intercambiáveis; é necessário comparar os valores obtidos de PA com valores específicos do método utilizado.
3. “Hipertensão do jaleco branco” torna a avaliação ainda mais difícil, pois a prevalência deste tipo de hipertensão em crianças e adolescentes é estimada em aproximadamente 30% a 50%. Assim, devem ser feitos esforços para confirmar os valores elevados da PA fora do cenário dos serviços de saúde.
4. Ainda, é necessário confirmar os níveis de PA *persistentemente* elevados em pelo menos três avaliações consecutivas.

B. O que Fazer quando um Valor Elevado de PA é Obtido no Consultório

A seguir, é descrita uma forma de manejar um caso de PA elevada no consultório.

1. Se o valor anormal for o resultado de uma única medida, é preciso obter duas medidas adicionais.
2. Se a PA permanecer alta, a repetição de um conjunto de três medidas deve ser obtida no final da consulta e os valores devem ser comparados com um padrão confiável de PA, como aqueles do SACBPS (Tabelas B-3 a B-6, no Apêndice B).
3. Se os valores da PA permanecerem altos no final da consulta, existe a possibilidade de “hipertensão do jaleco branco”. É necessário considerar um meio de identificar os casos de “hipertensão do jaleco branco” fazendo aferições da PA fora do sistema de saúde.
   a. Alguns médicos defendem o uso do monitoramento ambulatorial da PA (MAPA) para afastar a “hipertensão do jaleco branco”. A MAPA tem custo e reflete os valores da PA em um único dia; os valores da PA variam dia a dia.
   b. Aferições diárias da PA por um enfermeiro confiável da escola, por 2 a 4 semanas, pode ser uma forma custo-efetiva de obter as mesmas informações.
   c. Monitoramento domiciliar da PA pode ser uma opção. É aceitável tentar medir a PA no domicílio em crianças em algumas circunstâncias; no entanto, antes de utilizar esta abordagem, é necessário considerar a objetividade e o conflito de interesses do paciente e/ou pais. Recomenda-se uma média de duas (ou três) medidas da PA, realizadas pela manhã e à noite, por 1 semana (um total de pelo menos 12 medidas). No monitoramento domiciliar da PA, deve-se verificar a acurácia do aparelho e o paciente deve ser ensinado sobre as técnicas corretas de medida e sobre o tamanho adequado do manguito. Aparelhos de pulso não são aceitáveis, pois os valores obtidos por eles são maiores pela amplificação periférica da PA sistólica. Ao avaliar as medidas domiciliares da PA, é mais aceitável o uso do padrão da PA pelo método

oscilométrico, pois a maioria dos aparelhos domiciliares utiliza este método, em vez da ausculta.

4. Se não for possível a realização de medidas confiáveis da PA fora do consultório médico, medidas séricas de PA (mais de 10) podem ser obtidas no consultório médico por uma mesma equipe simpática, para minimizar o efeito do jaleco branco.
5. Se múltiplos valores de PA, obtidos fora do serviço de saúde ou no consultório médico mostrarem níveis de PA persistentemente elevados, acima do percentil 95 na maioria das vezes, pode-se fazer o diagnóstico inicial de HAS e iniciar uma primeira investigação para a causa da HAS (como descrito na seção seguinte).
6. Se as medidas repetidas da PA estiverem entre os percentis 90 e 95 (pré-hipertensão), deve-se reavaliar o paciente regularmente (a cada 3 a 6 meses) com medidas repetidas da PA.
7. Mesmo com o diagnóstico de “hipertensão do jaleco branco”, não se pode deixar de seguir o paciente. A “hipertensão do jaleco branco” pode não ser tão benigna como se acreditava. Diversos estudos recentes em adultos e crianças sugerem que aproximadamente 30% a 40% dos pacientes com “hipertensão do jaleco branco” evoluem espontaneamente para HAS, com possibilidade de lesão de órgãos-alvo. Portanto, a “hipertensão do jaleco branco” pode ser considerada uma pré-hipertensão e os pacientes devem ser reavaliados diversas vezes antes de serem considerados hipertensos ou de serem dispensados como normotensos. Alguns desses pacientes podem precisar de investigação adicional, como descrita para os pacientes com HAS estabelecida (ver a seção seguinte).

V. AVALIAÇÃO PARA AS CAUSAS DE HIPERTENSÃO ARTERIAL

Obter história detalhada (presente, passada e familiar), realizar exame físico cuidadoso e realizar investigação inicial para pesquisar a causa da HAS, como descrito na seção a seguir. Em geral, crianças com menos de 10 anos de idade com HAS sustentada necessitam de avaliação detalhada, pois há maior probabilidade de encontrar causas identificáveis e potencialmente curáveis. Adolescentes com HAS leve e história familiar positiva de HAS têm maior probabilidade de HAS essencial e, assim, não se indica investigação adicional detalhada.

A. História

1. Neonatal: uso de cateter arterial umbilical ou displasia broncopulmonar.
2. História de palpitações, cefaleia e sudorese excessiva (sinais de níveis elevados de catecolaminas).
3. Renal: história de uropatias obstrutivas, infecção do trato urinário, radiação, trauma ou cirurgia na região renal.

4. Cardiovascular: história de CoAo ou cirurgia para CoAo.
5. Endocrinológica: fraqueza e câimbras musculares (hipocalemia observada no hiperaldosteronismo)
6. Medicações: corticosteroides, anfetaminas, antiasmáticos, fármacos para gripe/resfriado, anticoncepcionais orais, antibióticos nefrotóxicos, ciclosporina, uso de cocaína.
7. História familiar de HAS essencial, doença aterosclerótica cardíaca e acidente vascular cerebral.
8. Doença renal hereditária ou familiar (rins policísticos, cistinúria, nefrite familiar).

B. Exame Físico

1. É essencial a medida correta da PA.
2. O exame físico deve focar no atraso do crescimento (doença renal), pulsos periféricos céleres (persistência do canal arterial ou insuficiência aórtica), pulsos femorais filiformes ou ausentes, diferencial de PA entre os membros superiores e inferiores (CoAo), sopro abdominal (renovascular) e dor à palpação na região renal (infecção renal).
3. Obter o percentil do peso e do índice de massa corpórea (IMC) (hipertensão relacionada com obesidade).

C. Exames Laboratoriais e outros Exames Subsidiários

1. Os exames laboratoriais iniciais devem ser direcionados para detectar doença parenquimatosa renal, doença renovascular e CoAo. Assim, os exames devem incluir urina tipo I, urocultura e níveis séricos de eletrólitos, ureia, creatinina e ácido úrico. ECG, radiografia de tórax e, possivelmente, ecocardiografia podem ser úteis (Tabela 23-4).
2. Quando sobrepeso/obesidade for a causa provável da HAS, os aspectos metabólicos dos fatores de risco devem ser verificados.
3. Exames mais específicos podem ser indicados para a pesquisa de causas raras de HAS secundária (Tabela 23-4).

TABELA 23-4

EXAMES SUBSIDIÁRIOS ROTINEIROS E ESPECIAIS E SEUS SIGNIFICADOS

EXAMES SUBSIDIÁRIOS	SIGNIFICADO
Urina tipo I, urocultura, ureia, creatinina, ácido úrico	Doença parenquimatosa renal
Eletrólitos séricos (hipocalemia)	Hiperaldosteronismo (primário ou secundário) Síndrome adrenogenital Tumores produtores de renina
ECG, radiografia de tórax e, possivelmente, ecocardiografia	Causas cardíacas de hipertensão arterial; também para avaliar função basal
Pielografia intravenosa (ou ultrassonografia, cintilografia, tomografia computadorizada ou ressonância magnética nuclear dos rins)	Doença parenquimatosa renal Hipertensão renovascular Tumores (neuroblastoma, tumor de Wilms)
Atividade plasmática de renina (periférica)	Hipertensão com renina elevada (hipertensão renovascular, tumores produtores de renina, algumas síndromes de Cushing, algumas hipertensões essenciais)

	Hipertensão com renina diminuída (síndrome adrenogenital, hiperaldosteronismo primário)
Urina de 24 horas para 17-cetosteroide e 17-hidroxicorticosteroide	Síndrome de Cushing Síndrome adrenogenital
Urina de 24 horas para níveis de catecolaminas e de ácido vanilmandélico	Feocromocitoma Neuroblastoma
Aldosterona	Hiperaldosteronismo (primário ou secundário) Hipertensão renovascular Tumores produtores de renina
Atividade plasmática de renina na veia renal	Doença parenquimatosa renal unilateral Hipertensão renovascular
Aortografia abdominal	Hipertensão renovascular Coarctação da aorta abdominal Doença parenquimatosa renal unilateral Feocromocitoma
Angiografia intra-arterial com subtração digital	Hipertensão renovascular

VI. TRATAMENTO DA HIPERTENSÃO

A. Tratamento não Farmacológico

Quando o diagnóstico de HAS for estabelecido, é necessário iniciar medidas não farmacológicas como tratamento inicial, como descrito a seguir.

1. Orientar redução do peso, se indicada
2. Dieta hipossódica (e rica em potássio)
3. Atividade física aeróbica regular
4. Evitar tabagismo e anticoncepcional oral.

B. Tratamento Farmacológico

1. **Indicações para o tratamento farmacológico**. Fármacos são utilizados quando o tratamento não farmacológico é ineficaz. Embora não existam diretrizes claras, os seguintes itens geralmente são considerados indicações para iniciar o tratamento farmacológico em crianças:
   a. HAS persistente (estágios 1 ou 2) apesar das medidas não farmacológicas (mudança no estilo de vida).
   b. HAS secundária significativa (p. ex., doenças renovascular e renal parenquimatosa).
   c. HAS (estágios 1 ou 2) com lesão de órgão-alvo. A lesão de órgão-alvo mais confiável parece ser a presença de hipertrofia ventricular esquerda (HVE) ao ecocardiograma. Aumento da massa ventricular esquerda ao ecocardiograma pode ser indicativo de HVE, mas os valores não são reproduzíveis e existem controvérsias sobre como expressar a massa ventricular esquerda.
   d. HAS (estágios 1 ou 2) na presença de outros fatores de risco para doença cardiovascular (dislipidemia, diabetes etc.)
   e. História familiar de complicações precoces da HAS.
   f. HAS sintomática, como observada na glomerulonefrite aguda (com fármacos anti-hipertensivos intravenosos).

2. **O fármaco de escolha**. Estudos recentes em adultos sugerem que os betabloqueadores não são tão eficazes como outras classes de anti-hipertensivos. Atualmente, muitos cardiologistas de adultos, especialmente aqueles de países europeus, favorecem fortemente o uso de inibidores da enzima conversora de angiotensina (ECA), bloqueadores do receptor de angiotensina (BRA) ou antagonistas do canal de cálcio (ACC) como os fármacos de escolha para o tratamento inicial. Algumas autoridades pediátricas recomendam os mesmos.

a. Diuréticos e betabloqueadores sabidamente aumentam os níveis de glicemia. Assim, os ACC e os inibidores da ECA parecem ser preferíveis aos betabloqueadores e diuréticos, especialmente em pacientes acima do peso com risco de desenvolver diabetes.

b. Inibidores da ECA e BRA são boas escolhas em pacientes com diabetes ou doença renal, pois eles são particularmente renoprotetores.

c. ACC pode ser uma escolha melhor em adolescentes do sexo feminino, pois os inibidores da ECA e os BRA são teratogênicos.

d. Para adolescentes do sexo masculino:

(1) Inibidores da ECA (ou BRA) e ACC, isoladamente ou em associação, são igualmente eficazes, especialmente em crianças obesas com glicemia elevada e níveis elevados de triglicerídeos.

(2) Inibidores da ECA + diuréticos é uma boa associação, pois os diuréticos aumentam os efeitos dos inibidores da ECA. No entanto, esta associação não é recomendada em pacientes obesos com acantose *nigricans*, pois ela pode causar diabetes.

e. Para adolescentes do sexo feminino ou mulheres em idade fértil.

(1) ACC (como anlodipino ou nifedipino de liberação prolongada) são boas escolhas em pacientes do sexo feminino, pois não têm efeitos teratogênicos.

(2) Inibidores da ECA ou BRA não devem ser utilizados em adolescentes do sexo feminino, pois eles são sabidamente teratogênicos.

(3) Diuréticos ou betabloqueadores provavelmente são seguros. No entanto, a glicemia deve ser verificada regularmente, pois eles aumentam os níveis de glicemia.

f. **Comorbidades**. A escolha do tratamento inicial é influenciada por outras doenças que frequentemente coexistem com a HAS. As preferências, as contraindicações e os efeitos adversos das diferentes classes de anti-hipertensivos estão resumidos na Tabela 23-5, com base nas experiências com adultos.

(1) Enxaqueca: betabloqueadores ou ACC são preferíveis. Betabloqueadores parecem ser mais eficazes que os ACC na prevenção de crises de enxaqueca.

(2) Asma: ACC pode ser o fármaco de escolha. BRA e diuréticos também funcionam

bem. Inibidores da ECA podem causar tosse seca persistente em 10% a 20% dos pacientes com asma e isso pode, possivelmente, causar broncospasmo. Betabloqueadores são contraindicados em pacientes com asma, pois podem causar broncospasmo.

(3) Hipertireoidismo ou HAS hiperdinâmica com taquicardia: betabloqueadores são preferíveis.

(4) Diabéticos: Inibidores da ECA ou BRA são preferíveis. Diuréticos tiazídicos e betabloqueadores não devem ser utilizados, pois aumentam os níveis de glicemia.

(5) Insuficiência renal: ACC ou inibidores da ECA são preferíveis.

TABELA 23-5

CLASSES DE FÁRMACOS ANTI-HIPERTENSIVOS: PREFERÊNCIAS, CONTRAINDICAÇÕES E EFEITOS ADVERSOS

CLASSE	PREFERÊNCIA	CONTRAINDICADO (NÃO USAR EM)	EFEITOS ADVERSOS
Diuréticos tiazídicos	Asma (±)	*Não usar em*: Diabéticos ou pré-diabéticos (aumenta a glicemia)	Hipocalemia, hiponatremia (±) Pode aumentar a glicemia Pode aumentar o ácido úrico
Betabloqueadores	Enxaqueca Hipertireoidismo Hipertensão hiperdinâmica Coarctação da aorta	*Contraindicado em*: Asma e diabetes *Não usar em*: Pré-diabéticos	Aumenta glicemia Aumenta triglicerídeos Raramente hipoglicemia
Inibidores da ECA (IECA)	Adolescentes masculinos Diabéticos ou pré-diabéticos Obesos masculinos (pode ser usado em combinação com ACC) Insuficiência renal	*Contraindicado em*: Gravidez (pelos efeitos teratogênicos) *Não usar em*: Sexo feminino em idade fértil Asma (pode causar tosse)	Hipercalemia Uremia Angioedema Tosse seca *Rash*, perda de apetite e leucopenia
Bloqueadores do receptor de angiotensina (BRA)	Adolescentes do sexo masculino Diabéticos e pré-diabéticos Insuficiência renal	*Contraindicado em*: Gravidez (devido aos efeitos teratogênicos) *Não usar em*: Sexo feminino em idade fértil	Angioedema raramente (mas não tosse)
Antagonistas do canal de cálcio (ACC)	Adolescentes do sexo feminino Adolescentes do sexo masculino Afro-americanos Enxaqueca Asma Insuficiência renal	*Contraindicado em*: Bloqueio atrioventricular	Cefaleia ocasional, *flushing*, edema de tornozelos

C. Seguimento

1. Após a escolha do fármaco anti-hipertensivo mais apropriado, deve-se iniciar com um único fármaco com doses relativamente baixas, objetivando uma redução de 5 a 10 mmHg da PA a cada mudança de dose, até que a PA alvo ou a dose máxima seja atingida (ver a seguir).
2. Se o primeiro anti-hipertensivo não for eficaz, um segundo fármaco pode ser associado ao inicial ou pode-se substituir o fármaco inicial.
3. No entanto, em muitas situações, mais de um anti-hipertensivo é necessário para o controle de PA muito elevada (como observado em pacientes com doença renal) e, assim, pode ser aceitável iniciar com a associação de dois fármacos de classes com ações complementares.
4. Dose única diária de um fármaco com ação prolongada melhora a aderência terapêutica. Formulações de longa duração estão disponíveis em cada classe de anti-

hipertensivos. A Tabela 23-6 mostra as doses dos fármacos anti-hipertensivos para crianças.

TABELA 23-6

DOSES PARA CRIANÇAS DE FÁRMACOS ANTI-HIPERTENSIVOS ORAIS SELECIONADOS

FÁRMACO	DOSE INICIAL	VEZES/DIA
INIBIDORES DA ENZIMA CONVERSORA DE ANGIOTENSINA		
Captopril	0,3 a 0,5 mg/kg/dose (máx.: 6 mg/kg/dia)	3
Enalapril	0,08 mg/kg/dia, até 5 mg/dia (máx.: 0,6 mg/kg/dia, até 40 mg/dia) Adulto: 2,5 a 5 mg (máx.: 40 mg/dia)	1 a 2
Lisinopril	0,07 mg/kg/dia, até 5 mg/dia (máx.: 0,6 mg/kg/dia, até 40 mg/dia) Adulto: 10 mg (máx.: 80 mg/dia)	1
BLOQUEADORES DO RECEPTOR DE ANGIOTENSINA		
Losartana	0,7 mg/kg/dia, até 50 mg/dia (máx.: 1,4 mg/kg/dia, até 100 mg/dia) Adulto: 50 mg (máx.: 100 mg/dia)	1
ANTAGONISTAS DO CANAL DE CÁLCIO		
Anlodipino	6 a 17 anos: 2,5 a 5,0 mg/dia Adulto: 5 a 10 mg (máx.: 10 mg/dia)	1
Isradipino	0,15 a 0,2 mg/kg/dia (máx.: 0,8 mg/kg/dia, até 20 mg/dia)	3 a 4
DIURÉTICOS		
Hidroclorotiazida	1 mg/kg/dia (máx.: 3 mg/kg/dia, até 50 mg/dia) Adulto: 25 a 100 mg	1
Clortalidona	0,3 mg/kg/dia (máx.: 2 mg/kg/dia, até 50 mg/dia) Adulto: 12,5 a 25 mg	1
Furosemida	0,5 a 2,0 mg/kg/dia (máx.: 6 mg/kg/dia)	1 a 2
Espironolactona	1 mg/kg/dia (máx.: 3,3 mg/kg/dia, até 100 mg/dia)	1 a 2
Triantereno	1 a 2 mg/kg/dia (máx.: 3 a 4 mg/kg/dia, até 300 mg/dia)	2
BETABLOQUEADORES		
Propranolol	1 a 2 mg/kg/dia (máx.: 4 mg/kg/dia, até 640 mg/dia)	2 a 3
Metoprolol	1 a 2 mg/kg/dia (máx.: 6 mg/kg/dia, até 200 mg/dia)	2
Atenolol	0,5 a 1,0 mg/kg/dia (máx.: 2 mg/kg/dia, até 100 mg/dia)	1 a 2
VASODILATADORES DE AÇÃO DIRETA		
Hidralazina	0,75 mg/kg/dia (máx.: 7,5 mg/kg/dia, até 200 mg/dia)	4
Minoxidil	> 12 anos: 5 mg/dia (máx.: 100 mg/dia)	1 a 3

Modificado de The fourth Report on the Diagnosis, Evaluation, and Treatment of High Blood Pressure in Children and Adolescents, Pediatrics 114:555-576, 2004.

5. Objetivos do tratamento.
   a. Em crianças com HAS primária não complicada, sem lesão de órgãos-alvo, o objetivo do tratamento é diminuir a PA para abaixo do percentil 95.
   b. Em crianças com doença renal crônica, diabetes ou lesão de órgãos-alvo, o objetivo é reduzir a PA para abaixo do percentil 90.
6. *Diminuir* ou suspender o tratamento podem ser considerados em pacientes selecionados que apresentam HAS primária não complicada e com bom controle, especialmente em crianças que estavam acima do peso e perderam peso com sucesso. Estes pacientes necessitam de seguimento com reavaliações da PA e do peso.
7. O seguimento com reavaliações deve incluir o monitoramento da PA e de lesão de órgãos-alvo, dosagem periódica de eletrólitos séricos em crianças tratadas com

inibidores da ECA ou diuréticos e orientações quanto aos fatores de risco cardiovascular e quanto à aderência ao novo estilo de vida adotado.

VII. TRATAMENTO DA HIPERTENSÃO ARTERIAL SECUNDÁRIA

O tratamento da HAS secundária deve ter como objetivo a retirada da causa da HAS, se possível.

1. Coarctação. Cirurgia ou intervenção percutânea está indicada na coarctação da aorta.
2. Doença parenquimatosa renal. Realizado o mesmo tratamento discutido para HAS essencial. Dieta hipossódica e fármacos anti-hipertensivos podem controlar a hipertensão causada pela maioria das doenças parenquimatosas renais. Se a hipertensão for de difícil controle, e a doença renal for unilateral, pode-se considerar nefrectomia unilateral.
3. Doença renovascular pode ser tratada com sucesso pela cirurgia, com reconstrução da artéria renal estenótica ou autotransplante.
4. HAS causada por tumores que secretam substâncias vasoativas, tais como feocromocitoma, neuroblastoma e tumores de células justaglomerulares, é tratada por cirurgia.

Capítulo 24

Hipertensão Pulmonar

I. DEFINIÇÃO

Hipertensão pulmonar (HP) está presente quando a pressão em artéria pulmonar (AP) encontra-se acima do limite normal, o qual difere conforme o método utilizado para aferição.

1. No cateterismo cardíaco, a pressão sistólica normal em PA em crianças e adultos é ≤ 30 mmHg (e pressão média em AP ≤ 25 mmHg) no nível do mar.
2. O Doppler não invasivo frequentemente superestima a pressão em AP. Utilizando a velocidade do jato de insuficiência tricúspide (IT) e a equação de Bernoulli, assumindo uma pressão em átrio direito (AD) de 10 mmHg, o limite superior de normalidade da pressão sistólica em AP é aproximadamente 37 mmHg (variando de 36 a 40 mmHg). O valor de 37 mmHg resulta de velocidade de fluxo da IT de 2,6 m/s, na ausência de estenose pulmonar (EP).

II. CAUSAS

HP constitui um grupo de condições com múltiplas causas, em vez de uma causa única. As causas de HP podem ser agrupadas em cinco grupos, conforme demonstrado no Quadro 24-1, com exemplos listados.

QUADRO 24-1

CAUSAS DE HIPERTENSÃO PULMONAR

1. Lesões com grande *shunt* esquerda-direita (hipertensão pulmonar hiperdinâmica): CIV, PCA, DCE
2. Hipóxia alveolar
   a. Doença parenquimatosa pulmonar
   (1) Pneumonia extensa
   (2) Hipoplasia dos pulmões (primária ou secundária, como a observada na hérnia diafragmática)
   (3) Displasia broncopulmonar
   (4) Doença insterstícial pulmonar (síndrome de Hamman-Rich)
   (5) Síndrome de Wilson-Mikity
   b. Obstrução das vias aéreas
   (1) Obstrução das vias aéreas superiores (tonsilas grandes, macroglossia, micrognatia, laringotraqueomalácia, doenças respiratórias do sono)
   (2) Obstrução das vias aéreas inferiores (asma brônquica, fibrose cística)
   c. *Drive* ventilatório inadequado (doenças do sistema nervoso central, obesidade, síndrome de hipoventilação)
   d. Transtornos da parede torácica ou da musculatura respiratória
   (1) Cifoescoliose

(2) Paresia ou plegia da musculatura esquelética
e. Grandes altitudes (em certos hiper-reativos)

3. Hipertensão venosa pulmomnar: EM, cor *triatriatum*, DATVP com obstrução, insuficiência cardíaca esquerda crônica. Raramente, estenose congênita de veias pulmonares causa hipertensão pulmonar incurável.
4. Doença vascular pulmonar primária
a. Hipertensão pulmonar persistente do recém-nascido
b. Hipertensão pulmonar primária – rara, forma fatal de hipertensão pulmonar sem causa definida
5. Outras doenças que envolvem o parênquima pulmonar ou a vasculatura pulmonar, direta ou indiretamente
a. Tromboembolismo: *shunt* ventriculoatrial para hidrocefalia, anemia falciforme, tromboflebite
b. Colagenoses: esclerodermia, lúpus eritematoso sistêmico, doença mista do tecido conjuntivo, dermatomiosite, artrite reumatoide
c. Transtornos que afetam diretamente a vasculatura pulmonar: esquistossomose, sarcoidose, histiocitose X
d. Hipertensão portal (síndrome hepatopulmonar)
e. Infecção pelo HIV

CIV, comunicação interventricular; DATVP, drenagem anômala total das veias pulmonares; DCE, defeito do coxim endocárdico; EM, estenose mitral; PCA, persistência do canal arterial

III. FISIOPATOLOGIA

1. As células endoteliais e os tecidos pulmonares geralmente sintetizam e/ou ativam alguns hormônios vasoativos e inativam outros. O equilíbrio entre as substâncias vasoativas mantém o tônus vascular em situações normais e patológicas.
   a. Em geral, a liberação equilibrada de óxido nítrico (NO, um vasodilatador) e endotelina (um potente vasoconstritor) pelas células endoteliais é um fator importante na regulação do tônus vascular pulmonar.
   b. A prostaglandina (PG) I_2 e a PGE_1 são vasodilatadoras, enquanto a PGF_{2a} e a PGA_2 são vasoconstritoras.
   c. A estimulação dos adrenorreceptores alfa e beta promove vasoconstrição e vasodilatação, respectivamente.
   d. A serotonina se trata de um vasoconstritor que promove hipertrofia das células musculares lisas.
   e. A angiotensina II, um potente vasoconstritor, é ativada pela angiotensina I nos pulmões, por ação da enzima conversora de angiotensina (ECA).
2. Diminuição da tensão alveolar de oxigênio (*hipóxia alveolar*) induz vasoconstrição (por redução da produção de NO e aumento da produção de endotelina).
   a. Acidose aumenta significativamente a resistência vascular pulmonar (RVP), agindo sinergicamente com a hipóxia.
   b. Grandes altitudes (com baixa tensão alveolar de oxigênio) se associam à vasoconstrição pulmonar (e HP), para a qual existem grandes variações entre as espécies e os indivíduos.
3. A pressão (P) está relacionada com o fluxo (F) e com a resistência vascular (R), como demonstrado na seguinte fórmula:

$P = F \times R$

Um aumento do fluxo sanguíneo pulmonar, da RVP ou de ambos resulta em HP. Independentemente da causa, a HP envolve vasoconstrição das arteríolas pulmonares, resultando em aumento da RVP e hipertrofia do ventrículo direito (VD).

4. A parede geralmente fina do VD não consegue lidar com o aumento súbito da pressão em AP para níveis acima de 40 a 50 mmHg, resultando em insuficiência do VD. No entanto, se a HP se desenvolver lentamente, o VD hipertrofia e pode tolerar pressões muito maiores, inclusive acima da pressão sistêmica.
5. A RVP normal é de 1 unidade Wood (ou 67 ± 23 [DP] dina-seg/cm^2), a qual é 10% da resistência vascular sistêmica.

IV. PATOGÊNESE DA HIPERTENSÃO PULMONAR

A patogênese é diferente entre os distintos subgrupos de HP.

A. Hipertensão Pulmonar Hipercinética

1. HP associada a lesões com grande *shunt* E-D (p. ex., comunicação interventricular [CIV], persistência do canal arterial [PCA]) é chamada de *hipertensão pulmonar hipercinética*. Essa HP resulta de aumento no fluxo sanguíneo pulmonar, transmissão direta da pressão sistêmica para a AP e vasoconstrição pulmonar compensatória. Isso resulta em disfunção de células endoteliais com maior produção de endotelina e menor produção de NO.
2. A HP hipercinética geralmente é reversível quando a causa é eliminada antes que alterações permanentes ocorram nas arteríolas pulmonares (ver seção adiante). Se lesões com grande *shunt* E-D não forem tratadas, ocorrem alterações irreversíveis no leito vascular pulmonar, com HP grave e cianose por reversão do *shunt* esquerda-direita. Este estágio é chamado de síndrome de Eisenmenger ou doença obstrutiva vascular pulmonar (DOVP). Neste estágio, não é possível a correção cirúrgica.

B. Hipóxia Alveolar

1. Uma redução aguda ou crônica da tensão de oxigênio (PO_2) na região capilar alveolar (hipóxia alveolar) desencadeia uma forte resposta vasoconstritora pulmonar, a qual pode ser aumentada pela acidose. Embora os mecanismos exatos da resposta vasoconstritora pulmonar à hipóxia alveolar não sejam completamente compreendidos, a endotelina e o óxido nítrico (NO) são os candidatos mais fortes responsáveis pela resposta.
2. Hipóxia alveolar pode ser um importante mecanismo básico de muitas formas de HP, incluindo aquelas observadas na doença parenquimatosa pulmonar, obstrução das vias aéreas, *drive* ventilatório inadequado (doenças do sistema nervoso central), transtornos da parede torácica ou da musculatura respiratória e altas altitudes.

C. Hipertensão Venosa Pulmonar

1. Pressões aumentadas nas veias pulmonares produzem vasoconstrição reflexa das arteríolas pulmonares e aumento da pressão em AP para manter um gradiente pressórico entre a AP e a veia pulmonar suficientemente alto. O mecanismo para vasoconstrição não está totalmente esclarecido, mas um componente neuronal pode estar presente. Ainda, a pressão venosa pulmonar elevada também pode fechar pequenas vias aéreas, resultando em hipóxia alveolar, a qual pode contribuir para a vasoconstrição. Estenose mitral, drenagem anômala total das veias pulmonares (DATVP) com obstrução (do retorno venoso pulmonar para o átrio esquerdo [AE]) e insuficiência cardíaca esquerda crônica são exemplos deste grupo.
2. HP com pressão venosa pulmonar aumentada geralmente é reversível quando a causa é eliminada.

D. Doença Vascular Pulmonar Primária

1. HP primária é caracterizada por alterações vasculares progressivas e irreversíveis, semelhantes às observadas na síndrome de Eisenmenger, mas sem lesões intracardíacas. A patogênese da HP primária não é completamente compreendida; contudo, disfunção endotelial do leito vascular pulmonar (com produção excessiva de endotelina) e aumento da atividade plaquetária podem ser fatores importantes. A produção excessiva de endotelina se associa não apenas à vasoconstrição, mas também à proliferação celular, inflamação, hipertrofia medial e fibrose.
2. Esta condição é rara em pacientes pediátricos; é uma condição de pacientes adultos, sendo mais prevalente nas mulheres. O prognóstico é ruim.

E. Outras Doenças

HP associada a outras doenças tem patogênese semelhante à descrita para as quatro categorias anteriores, isoladamente ou em combinação.

V. PATOLOGIA

1. Heath e Edwards classificaram as alterações em seis graus.
   a. Grau 1: hipertrofia da camada média das pequenas artérias musculares.
   b. Grau 2: hiperplasia da íntima.
   c. Grau 3: hiperplasia e fibrose da camada íntima, com estreitamento da luz vascular.
   d. Graus 4 a 6: dilatação e lesões plexiformes, lesões cavernosas e angiomatosas, hialinização da fibrose íntima e arterite necrotizante.
2. As alterações até o grau 3 são consideradas reversíveis se a causa for eliminada. As alterações observadas nos graus 4 a 6 são consideradas “irreversíveis” e impossibilitam a correção cirúrgica das cardiopatias congênitas (CC).

3. As alterações vasculares progressivas que ocorrem na HP primária são idênticas às que ocorrem nas CC.
4. Com hipertensão venosa pulmonar, as artérias pulmonares podem apresentar hipertrofia importante da camada média e fibrose da íntima. No entanto, as alterações são limitadas aos graus 1 a 3 da classificação de Heath e Edwards e, frequentemente, são reversíveis quando a causa é eliminada.

VI. MANIFESTAÇÕES CLÍNICAS

1. Com HP significativa, pode ocorrer dispneia ao esforço e fadiga. Alguns pacientes se queixam de cefaleia. Síncope, pré-síncope ou dor torácica também ocorrem ao esforço.
2. Cianose com ou sem baqueteamento digital pode estar presente. Há estase jugular e impulsão sistólica do VD.
3. A B2 é única e hiperfonética. *Click* ejetivo e sopro protodiastólico em decrescendo, de insuficiência pulmonar (IP), geralmente estão presentes na borda esternal esquerda média. Sopro holossistólico de IT pode ser audível na borda esternal esquerda inferior. Sinais de insuficiência cardíaca direita (p. ex., hepatomegalia, edema de membros inferiores) podem estar presentes.
4. O ECG mostra hipertrofia atrial direita (HAD) e hipertrofia ventricular direita (HVD), com ou sem *strain*. HAD é observada com frequência. Arritmias ocorrem em estágios tardios.
5. A radiografia de tórax revela área cardíaca normal ou discretamente aumentada. Abaulamento do tronco pulmonar (TP) e dilatação dos vasos do hilo, com campos pulmonares limpos, são característicos.
6. A ecocardiografia geralmente demonstra o seguinte:
   a. Dilatação do AD e do VD, com ventrículo esquerdo (VE) normal ou diminuído.
   b. Com aumento da pressão em VD, o septo interventricular fica abaulado para o VE e aparece retificado no final da sístole.
   c. A pressão em AP pode ser estimada pelo Doppler (ver Cap. 4 para discussão detalhada).
      (1) Utilizando a velocidade de pico da IT, é possível determinar a pressão sistólica em VD pela equação de Bernoulli simplificada ($\Delta P = 4V^2$) e adicionando a pressão em AD (assumida em 10 mmHg). O limite superior da normalidade da pressão sistólica em AP estimada pelo Doppler é de 36 a 40 mmHg.
      (2) Em lesões com *shunt,* como CIV ou PCA, a velocidade sistólica máxima através do shunt pode ser utilizada para estimar a pressão em VD.
      (3) A velocidade diastólica final da insuficiência pulmonar (IP) pode ser usada para estimar a pressão *diastólica* em AP. A velocidade diastólica final (não a inicial) é

medida e é utilizada na equação de Bernoulli modificada, e uma pressão venosa central normal de 10 mmHg é adicionada.

7. História natural e prognóstico
   a. HP secundária à obstrução das vias aéreas geralmente é reversível quando a causa é eliminada.
   b. HP associada a lesões com grande *shunt* E-D ou aquela associada à hipertensão venosa pulmonar melhoram ou desaparecem após a correção cirúrgica da causa, quando realizada precocemente.
   c. Doenças pulmonares crônicas que causam hipóxia alveolar têm prognóstico relativamente ruim.
   d. HP primária é progressiva e tem evolução fatal geralmente 2 a 3 anos após o início dos sintomas.
   e. HP associada à síndrome de Eisenmenger, colagenoses e tromboembolismo pulmonar geralmente é irreversível e tem prognóstico ruim, mas pode ficar estável por 2 a 3 décadas.
   f. Insuficiência cardíaca direita e arritmias cardíacas ocorrem tardiamente. Dor torácica, hemoptise e síncope são sinais de mau prognóstico.

VII. DIAGNÓSTICO

1. Exames não invasivos (ECG, radiografia de tórax e ecocardiografia) são utilizados para detectar e estimar a gravidade da HP. Coletivamente, eles têm acurácia razoável para avaliação da gravidade.
2. Cateterismo cardíaco é realizado para confirmar o diagnóstico e a gravidade da HP, bem como para determinar se a RVP elevada é causada por vasoconstrição ativa ("respondedores") ou por alterações permanentes das arteríolas pulmonares ("não respondedores"). O protocolo para teste com vasodilatador varia entre os centros.
   a. Inalação de óxido nítrico (20 ppm), com ou sem concentrações aumentadas de oxigênio, por 10 minutos, é comumente utilizada. Tolazolina (alfabloqueador), prostaciclina intravenosa ou administração de oxigênio também são utilizadas.
   b. "Respondedores" agudos apresentam diminuição ≥ 10 mmHg da pressão média em AP, com valores ≤ 40 mmHg, ou diminuição ≥ 20% da pressão média em AP ou da RVP, com débito cardíaco inalterado ou aumentado.
3. Biópsia pulmonar já foi utilizada como uma tentativa de avaliar a "operabilidade" dos pacientes com HP e CC. Infelizmente, as alterações vasculares pulmonares não são distribuídas uniformemente, e os achados da biópsia têm pouca correlação com a história natural da doença e a operabilidade. Dados hemodinâmicos parecem ser melhor preditores da sobrevida do que os achados da biópsia.

VIII. CONDUTA

A. Tratamento das Causas Subjacentes

Medidas para retirar ou tratar as causas subjacentes devem ser ênfase principal quando possível.

1. Correção cirúrgica da CC em momento apropriado (como CIV, defeito do coxim endocárdico ou PCA com grande *shunt*).
2. Tonsilectomia e adenoidectomia quando a causa da HP for obstrução das vias aéreas superiores.
3. Tratamento das doenças subjacentes, tais como fibrose cística, asma, pneumonia ou displasia broncopulmonar.

B. Medidas Gerais

Medidas gerais são realizadas com o objetivo de evitar elevações adicionais da pressão em AP ou para tratar as complicações.

1. O paciente deve evitar ou limitar exercícios extenuantes, atividades isométricas (musculação) e viagens para altitudes elevadas.
2. Suplementação com oxigênio é realizada conforme a necessidade.
3. O paciente deve evitar uso de fármacos vasoconstritores, incluindo descongestionantes com propriedades alfa-adrenérgicas.
4. As pacientes devem ser fortemente orientadas a não engravidar. A gestação pode aumentar o risco de embolia pulmonar por trombose de veias profundas ou do líquido amniótico, assim como pode causar síncope e parada cardíaca.
5. Anticoncepcionais orais não devem ser utilizados, pois eles pioram a hipertensão pulmonar (é preferível a contracepção cirúrgica).
6. Insuficiência cardíaca congestiva é tratada com digoxina e diuréticos, além de dieta hipossódica.
7. Arritmias cardíacas são tratadas com antiarrítmicos.
8. Sangria parcial é realizada para policitemia e cefaleia.
9. Vacina para gripe anual é recomendada.

C. Anticoagulação e Antiagregantes Plaquetários

1. Anticoagulação com warfarina (INR entre 2,0 e 2,5) é amplamente recomendada em pacientes com doença tromboembólica. Ela pode ser benéfica em pacientes com HP por outras causas.
2. Alguns especialistas recomendam antiagregante plaquetário (ácido acetilsalicílico), em vez de warfarina, para evitar microembolismo na circulação pulmonar.

D. Tratamento Farmacológico da Hipertensão Pulmonar

Os vasodilatadores pulmonares são utilizados nos “respondedores”; nos não respondedores, os vasodilatadores têm eficácia limitada. Vasodilatadores não devem ser utilizados sem a realização prévia de teste em cateterismo cardíaco.

1. **Para respondedores**. Os seguintes vasodilatadores são utilizados nos respondedores. A maioria das experiências é de estudos com adultos. Alguns vasodilatadores podem diminuir mais a RVS do que a RVP e, assim, não são apropriados.
   a. **Nifedipino**, um antagonista do canal de cálcio (dose: 0,2 mg/kg, via oral, a cada 8 horas), é um dos fármacos mais antigos utilizados, com efeitos benéficos observados em 40% das crianças com HP primária. Hipotensão arterial é um efeito adverso da medicação.
   b. **Prostaciclinas**. Foi demonstrado que a infusão intravenosa contínua de epoprostenol (PGI_2) melhora a qualidade de vida e a sobrevida de pacientes com HP primária, síndrome de Eisenmenger ou doença pulmonar crônica. A dose inicial de epoprostenol é 2 ng/kg/min, com aumentos de 2 ng/kg/min a cada 15 minutos, até se obterem os efeitos desejados; a dose média final é de 9 a 11 ng/kg/min.
   c. Antagonistas do receptor de endotelina, como a **bosentana** e a **sitaxsentona**, são utilizados na HP primária e na síndrome de Eisenmenger.
      (1) Em crianças com HP primária ou síndrome de Eisenmenger, a bosentana oral, um bloqueador não seletivo do receptor de endotelina, na dose de 31,25 mg, 2 vezes/dia, para crianças com menos de 20 kg; 62,5 mg, 2 vezes/dia, para crianças com 20 a 40 kg; e 125 mg, 2 vezes/dia, para crianças com mais de 40 kg (com ou sem terapia intravenosa com prostaciclina concomitante), por uma duração média de 14 meses, promoveu melhora funcional significativa em aproximadamente 50% dos casos. Um efeito adverso raro da bosentana é aumento das enzimas hepáticas.
      (2) Sitaxsentana, um antagonista seletivo do receptor de endotelina-A (ET_A), administrado por via oral, uma vez ao dia, em dose de 100 mg (para a maioria dos pacientes adultos e das crianças com mais de 12 anos de idade), promoveu melhora da capacidade de exercício após 18 semanas de tratamento. Elevação de AST e ALT foi um efeito adverso raro.
   d. Sildenafila, um inibidor da fosfodiesterase, evita a quebra da GMP cíclica, resultando em vasodilatação pulmonar. Dose oral de 0,25 a 1 mg/kg, 4 vezes/dia, por 12 meses, resultou em melhora hemodinâmica e da capacidade de exercício. Efeitos adversos incluem cefaleia, *flushing*, exacerbação de sangramento nasal e, raramente, hipotensão sistêmica ou ereção.
   e. Inalação de óxido nítrico é eficaz na redução da pressão em AP em adultos com síndrome do desconforto respiratório, HP primária e HP persistente do recém-nascido. O óxido nítrico apenas pode ser administrado por inalação, pois ele é

inativado pela hemoglobina. HP rebote é um problema.

f. Além dos vasodilatadores mencionados, fármacos inotrópicos (p. ex., digoxina, dopamina) são frequentemente úteis na redução da pressão em AP.

2. **Para não respondedores**. As seguintes medidas podem ser utilizadas em não respondedores.

a. Inalação com óxido nítrico e prostaciclina (prostaglandina I_2) em infusão intravenosa contínua ou, possivelmente, por nebulização, pode promover vasodilatação pulmonar seletiva.

b. Atriosseptectomia (percutânea ou cirúrgica) melhora as taxas de sobrevida e elimina a síncope ao fornecer um *shunt* atrial D-E e, assim, ajuda a manter o débito cardíaco, mas com aumento da hipóxia.

c. Transplante pulmonar ou coração-pulmão permanece o único tratamento disponível para os pacientes não responsivos à terapia vasodilatadora. Transplante pulmonar bilateral é preferível na maioria dos centros, mas alguns preferem o transplante pulmonar único.

Capítulo 25

Atletas com Problemas Cardíacos

Praticamente todos os estados dos Estados Unidos exigem algum tipo de rastreamento pré-participação dos atletas em esportes organizados. O principal motivo para isso é ajudar a prevenir a ocorrência de morte súbita inesperada. A maioria dos médicos encontra este problema em associação a esportes no ensino secundário e universitário e, assim, os médicos devem ter um conhecimento global das diretrizes de elegibilidade para participação em pacientes com doenças cardiovasculares específicas. Competições esportivas aumentam significativamente a atividade simpática. O aumento dos níveis de catecolaminas torna maior a pressão arterial (PA), a frequência cardíaca (FC) e a contratilidade miocárdica, além de aumentar a demanda de oxigênio. O aumento do tônus simpático pode causar arritmias e agravar isquemia miocárdica preexistente.

I. MORTE SÚBITA CARDÍACA EM ATLETAS JOVENS

A. Estatísticas da Morte Súbita

1. Morte súbita cardíaca (MSC) ocorre anualmente em aproximadamente 1 em cada 200.000 atletas do ensino secundário. É muito mais comum em meninos que em meninas. Nos Estados Unidos, o futebol americano e o basquetebol são os esportes mais frequentemente associados à MSC.
2. Os dois grupos mais importantes de doença cardíaca que causam MSC são a cardiomiopatia hipertrófica (CMH) e as anomalias ou doenças das artérias coronárias, representando quase 70% dos casos (Tabela 25-1).

TABELA 25-1

CAUSAS CARDIOVASCULARES DE MORTE SÚBITA EM ATLETAS JOVENS (N = 690)

CAUSA	PERCENTUAL
Cardiomiopatia hipertrófica	36

Anomalias das artérias coronárias, congênitas e adquiridas	23
Cardiomiopatia hipertrófica possível	8
Miocardite	6
Displasia arritmogênica do ventrículo direito	4
Canaliculopatias	4
Prolapso da valva mitral	3
Ruptura da aorta	3
Estenose aórtica	2
Cardiomiopatia dilatada	2
Síndrome de Wolff-Parkinson-White	2
Outras	5

Modificado de Balady GJ, Ades PA: Exercise and Sports Cardiology. In Bonow O, Mann DL, Zipes DP, Libby P, eds: *Braunwald's Heart Disease*, ed 9, Saunders, Philadelphia, 2012.
*Dados originais de Maron BJ, Doerer JJ, Haas TS, *et al*. Sudden deaths in young competitive athletes: analysis of 1866 deaths in the United States, 1980-2006, Circulation 119:1085-1092, 2009.

B. Causas Comuns de MSC

1. Cardiomiopatia hipertrófica (até 36%) e suas variantes (8%) representam quase metade dos casos de MSC inesperada (Tabela 25-1).
2. Anomalias das artérias coronárias, tanto congênitas como adquiridas (aterosclerótica ou secundária à doença de Kawasaki), são o segundo grupo mais importante de MSC, representando 23% dos casos.
3. Miocardite e cardiomiopatia dilatada são encontradas em até 8% dos casos de MSC.
4. Arritmias cardíacas (causada por síndrome do QT longo, síndrome de Wolff-Parkinson-White [WPW], disfunção do nó sinusal, displasia arritmogênica do ventrículo direito [DAVD]) representam 10% dos casos de MSC.
5. Outras causas raras de MSC em atletas incluem estenose aórtica (EAo) ou estenose (pulmonar) grave, síndrome de Marfan (por aneurisma de aorta roto), prolapso da valva mitral (PVM), cardiomiopatia dilatada, hipertensão pulmonar primária, *commotio cordis*, sarcoidose e traço falciforme.

C. Rastreamento Pré-participação

O motivo mais importante para o rastreamento é detectar doença cardiovascular "silenciosa" que pode causar MSC. É impraticável o rastreamento cardiovascular prospectivo detalhado de uma grande população de atletas, visto que existem 8 a 10 milhões de atletas competitivos nos Estados Unidos. Mesmo com o uso de exames cardiológicos específicos, a prevenção completa da MSC é praticamente impossível. Assim, a liberação médica para a prática esportiva não necessariamente implica ausência de doença cardiovascular ou proteção completa contra morte súbita.

1. Rastreamento recomendado
   a. A American Heart Association (AHA) recomenda um rastreamento com base em 12 pontos, o qual tem poder limitado para identificar anormalidades cardiovasculares importantes de forma consistente; 8 pontos são provenientes da história clínica e os 4

restantes são do exame físico (Quadro 25-1).

b. Embora a European Society of Cardiolgy recomende a realização de ECG em cada avaliação, a AHA não recomenda isso. Embora o ECG possa detectar a maioria dos casos de CMH, o custo de realizar ECG *versus* a sua capacidade diagnóstica é proibitivo e o custo de avaliar os casos falso-positivos é muito alto para tornar esta prática custo-efetiva.

QUADRO 25-1

OS 12 ITENS: RECOMENDAÇÕES DA AHA PARA PARTICIPAÇÃO. RASTREAMENTO CARDIOVASCULAR EM ATLETAS COMPETITIVOS

HISTÓRIA CLÍNICA*

1. Dor/desconforto torácico aos esforços
2. Síncope ou pré-síncope não explicada†
3. Dispneia/fadiga excessiva aos esforços ou não explicada, associada a exercício
4. Ausculta prévia de sopro cardíaco
5. Pressão arterial sistólica elevada

ANTECEDENTES FAMILIARES*

6. Morte prematura (súbita e não explicada, ou outra) antes dos 50 anos de idade por doença cardíaca em um ou mais dos parentes
7. Incapacidade por doença cardíaca em parente próximo < 50 anos de idade
8. Conhecimento de certas doenças cardíacas em familiares: cardiomiopatia dilatada ou hipertrófica, síndrome do QT longo ou outras canaliculopatias, síndrome de Marfan ou arritmias clinicamente importantes

EXAME FÍSICO

9. Sopro cardíaco‡
10. Pulsos femorais para excluir coarctação da aorta
11. Sinais físicos de síndrome de Marfan
12. Pressão arterial braquial (sentado)§

*Recomenda-se verificar com os pais em atletas do ensino fundamental e médio.

†Que não é considerada neurocardiogênica (vagal); há preocupação particular quando relacionada com esforço.

‡A ausculta deve ser realizada nas posições supina e ortostática (sem ou com manobra de Valsalva), especificamente para identificar sopros por obstrução dinâmica da via de saída do ventrículo esquerdo.

§Preferencialmente em ambos os braços.

Maron BJ *et al*. Recommendations and considerations related to preparticipation screening for cardiovascular abnormalities in competitive athletes: 2007, Circulation published online Mar 12, 2007.

2. Ferramentas para rastreamento

a. História e exame físico

(1) Embora a história e o exame físico possam levantar a suspeita de doença cardiovascular em alguns atletas de alto risco, eles não têm poder suficiente para garantir a detecção de muitas anormalidades cardiovasculares críticas.

(a) História de síncope, dor torácica, dispneia e fadiga, particularmente associadas a exercício, é importante.

(b) É necessário pesquisar história familiar de morte cardíaca prematura, morte súbita inesperada e doenças hereditárias.

(c) O exame físico detecta estenose aórtica (EAo), estenose pulmonar (EP) ou coarctação da aorta (CoAo).

(d) A identificação de CMH pelos 12 elementos da AHA não é confiável, visto que (1) a maioria dos pacientes com CMH apresenta a forma não obstrutiva da doença (e, assim, não tem sopro cardíaco audível) e (2) a maioria dos atletas com CMH não apresenta síncope aos esforços ou história familiar da doença ou de morte

súbita prematura.

(2) Se houver suspeita de anormalidade cardiovascular pelo rastreamento da AHA:

(a) Indica-se avaliação especializada ou solicitação de exames adicionais.

(b) O atleta deve ser afastado temporariamente de suas atividades até que o assunto seja resolvido.

(c) A utilidade do ECG e da ecocardiografia é brevemente descrita na seção seguinte, embora eles não sejam recomendados rotineiramente pela AHA.

b. Eletrocardiografia. O ECG de 12 derivações é uma alternativa prática e custo-efetiva à ecocardiografia rotineira.

(1) O ECG é anormal em 75% a 95% dos pacientes com CMH. As anormalidades incluem hipertrofia ventricular esquerda (HVE), alterações do segmento ST-T e ondas Q anormalmente profundas (devido à hipertrofia septal), com ondas R diminuídas ou ausentes em V5 e V6. Ocasionalmente, ondas T negativa “gigantes” são observadas em V5 e V6. Arritmias cardíacas e bloqueio atrioventricular de primeiro grau podem ser observados ocasionalmente.

(2) Anomalias das artérias coronárias podem apresentar alterações do segmento ST-T ou ondas Q anormais.

(3) Síndrome do QT longo (QTc > 0,46 seg), síndrome de Brugada (bloqueio de ramo direito com supradesnivelamento do segmento ST) e outras síndromes hereditárias podem ser identificadas pelo ECG.

(4) O ECG também pode levar à suspeita de miocardite (extrassístoles, alterações do segmento ST-T) ou de DAVD (por inversão da onda T em V1 a V3, ondas P com grande amplitude, diminuição dos potenciais do ventrículo direito).

(5) No entanto, aproximadamente 40% dos atletas treinados podem apresentar as seguintes anormalidades ao ECG, causando confusão: (a) ondas R ou S com amplitude aumentada; (b) anormalidades da onda Q e da repolarização; e (c) Holter pode mostrar taquiarritmias ventriculares complexas e/ou frequentes.

c. Ecocardiografia. A ecocardiografia identifica CMH e outras alterações cardíacas.

(1) Em adultos, a CMH é diagnosticada quando a espessura da parede do ventrículo esquerdo (VE) na diástole é ≥ 15 mm (ou, ocasionalmente, 13 ou 14 mm), geralmente com diâmetro do VE < 45 mm. Em crianças, escore Z de 2 ou maior, em relação à superfície corpórea (ASC), é teoricamente compatível com o diagnóstico.

(2) Alguns atletas altamente treinados podem apresentar HVE, tornando difícil a diferenciação entre hipertrofia fisiológica e CMH. Espessura miocárdica do VE ≥ 13 mm é muito incomum em atletas altamente treinados e sempre está associada a VE dilatado (diâmetro diastólico do VE > 54 mm; variação: 55 a 63 mm). Portanto, atletas com espessura miocárdica do VE > 16 mm e VE não dilatado apresentam maior probabilidade de ter CMH.

(3) A ecocardiografia detecta outras cardiopatias congênitas (CC) (tais como EAo, EP), síndrome de Marfan (dilatação da raiz aórtica, prolapso da valva mitral), miocardite ou cardiomiopatia dilatada (disfunção e/ou dilatação do VE).

(4) O diagnóstico definitivo de anomalia congênita das artérias coronárias pode não ser feito pela ecocardiografia; podem ser necessários outros exames, tais como tomografia computadorizada (TC) ou cineangiocoronariografia.

II. CLASSIFICAÇÃO DOS ESPORTES

Com o propósito de fazer recomendações sobre a elegibilidade de participação de atletas em esportes, a Força-tarefa da 36th Bethesta Conference (Mitchel *et al*., 2005) apresentou a seguinte classificação para os esportes (Fig. 25-1). A Figura 25-1 é útil para a realização de recomendações de esportes para pacientes com problemas cardíacos. Os esportes são divididos em dois grandes tipos, dinâmicos e estáticos, e cada esporte é classificado pelo seu nível de intensidade (baixa, média ou alta). A maioria das atividades esportivas é uma combinação de exercícios estáticos e dinâmicos.

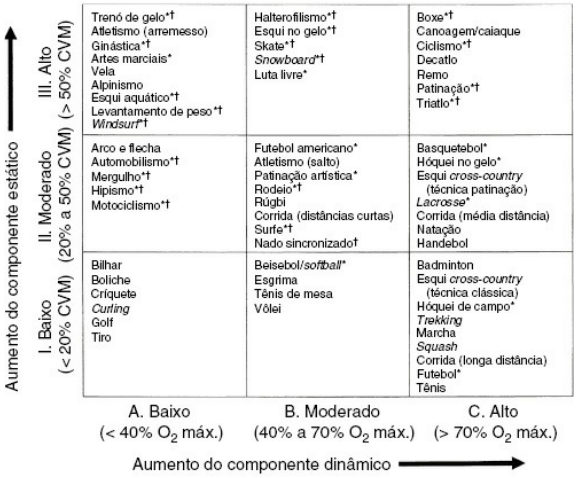


FIGURA 25-1

Classificação dos esportes. CVM, contração voluntária máxima; O_2 máx., consumo máximo de oxigênio. *Perigo de colisão; †risco aumentado se houver síncope *(Modificado de Mitchel JH, Haskel W, Snell P, et al., Task Force 8: Classification of sports, J Am Coll Cardiol 45:1364-1367, 2005.)*

A. Exercícios Dinâmicos (Isotônicos)

1. Exercício dinâmico envolve mudanças no comprimento dos músculos e movimento das articulações, com contrações rítmicas e desenvolvimento de força intramuscular relativamente pequena.

2. Ele causa aumento importante do consumo de oxigênio, com elevação significativa de débito cardíaco, FC e volume sistólico. A pressão arterial sistólica aumenta, mas a pressão arterial diastólica e a resistência vascular sistêmica diminuem. O exercício dinâmico promove, principalmente, uma sobrecarga volêmica ao VE.

B. Exercícios Estáticos

1. Exercício estático (isométrico) envolve o desenvolvimento de força intramuscular relativamente grande, com pequena ou nenhuma alteração do comprimento da musculatura ou movimento articular.
2. Ele causa aumento discreto do consumo de oxigênio, débito cardíaco e FC, mas não há alteração do volume sistólico. Há aumento importante da pressão arterial sistólica, diastólica e média e não há alterações significativas da resistência periférica total. O exercício estático promove uma sobrecarga pressórica ao VE.

III. DETERMINAÇÃO DA ELEGIBILIDADE DE ATLETAS COM DOENÇAS CARDIOVASCULARES

A maioria das recomendações a seguir é retirada da 36th Bethesta Conference (Maron *et al.*, 2005). Estas recomendações se aplicam para atletas do estudo secundário e universitário. Para mais detalhes sobre condições específicas, os leitores são aconselhados a consultar os artigos originais.

A. Cardiopatias Congênitas Acianóticas

1. **Lesões com *shunt* E-D**. A elegibilidade de participação de atletas com lesões com *shunt* E-D é determinada principalmente pelos níveis de pressão sistólica na artéria pulmonar (AP) e pela função sistólica do VE.
   a. Pressão sistólica em artéria pulmonar (PSAP):
      (1) Quando a PSAP é ≤ 30 mmHg pelo cateterismo cardíaco (ou < 36 a 40 mmHg pelo Doppler), é permitida a participação completa em todos os esportes competitivos.
      (2) Quando a PSAP é maior que 30 mmHg (ou > 36 a 40 mmHg pelo Doppler), há algumas limitações. Com hipertensão pulmonar (HP) leve, esportes de baixa intensidade (classe IA) são permitidos. Com HP grave ou doença obstrutiva vascular pulmonar (DOVP), não é permitido nenhum esporte competitivo.
   b. Função sistólica do VE:
      (1) Quando a fração de ejeção do VE (FEVE) é ≥ 50%, é permitida a participação total.
      (2) Com FEVE entre 40% e 50%, são permitidos apenas esportes estáticos de baixa

intensidade (classes IA, IB e IC).

(3) com FEVE menor que 40%, nenhum esporte competitivo é permitido.

2. **Lesões obstrutivas.**

a. Com EP leve (gradiente ao Doppler menor que 30 mmHg), EAo leve (gradiente máximo ao Doppler menor que 40 mmHg) e CoAo leve, são permitidos todos os esportes competitivos.

b. Com EP moderada (gradiente ao Doppler entre 40 e 60 mmHg) ou EAo moderada (gradiente máximo ao Doppler entre 40 e 70 mmHg), são permitidos apenas os esportes classes IA, IB e, possivelmente, IIA.

c. Após a correção quando anormalidades mais graves tornam-se anormalidades leves, o nível de esporte apropriado pode ser permitido 4 semanas após procedimentos percutâneos com balão ou após 3 meses de cirurgia.

B. Cardiopatias Congênitas Cianóticas

Em pacientes com redução da saturação arterial de oxigênio por CC cianótica, recomenda-se restrição moderada a severa de atividades esportivas.

1. Pacientes com CC cianótica que não foram submetidos à cirurgia corretiva ou que foram submetidos a procedimentos paliativos podem participar somente de esportes competitivos de baixa intensidade, como os da classe IA.
2. A maioria dos pacientes com CC cianótica que foram submetidos à correção cirúrgica pode participar apenas de esportes de baixa intensidade.
3. Pacientes que obtiveram excelentes resultados com a correção cirúrgica de tetralogia de Fallot (TF) ou com a cirurgia de *switch* arterial para transposição das grandes artérias (TGA) podem participar de todos os esportes competitivos.

C. Anomalias das Artérias Coronárias

1. Para a maioria dos pacientes com anomalias das artérias coronárias congênitas, ou após doença de Kawasaki, recomenda-se restrição moderada a severa de participação esportiva.
2. Crianças sem acometimento de artérias coronárias durante a fase aguda da doença de Kawasaki podem participar de todos os esportes após 6 a 8 semanas da doença. Testes de esforço frequentemente são necessários antes de se determinar a elegibilidade esportiva.

D. Valvopatias Cardíacas

A gravidade da doença valvar determina a elegibilidade para participação em esportes competitivos.

1. Em pacientes com doença valvar leve (como estenose mitral [EM], insuficiência mitral [IM], EAo e insuficiência aórtica [IAo]), é permitida a participação em todos os esportes competitivos.
2. Em pacientes com doença valvar moderada, a participação é limitada a esportes de intensidade baixa a moderada.
3. Em pacientes com doença valvar importante, como EAo, não é permitida a participação em esportes competitivos.
4. Em pacientes com doença valvar que causa hipertensão pulmonar significativa, não é permitida nenhuma participação em esportes competitivos.
5. Em pacientes com próteses valvares em uso de warfarina, não é permitida a participação em esportes com risco de contato corporal.

E. Cardiomiopatias, Pericardite e outras Doenças Miocárdicas

1. Atletas com diagnóstico suspeito ou confirmado de CHM ou de DAVD devem ser excluídos da maioria dos esportes competitivos, com a possível exceção dos esportes da classe IA.
2. Atletas com miocardite ou pericardite de qualquer etiologia devem ser excluídos de todos os esportes competitivos durante a fase aguda. Após a completa recuperação da doença, eles podem gradualmente participar de esportes.
3. Atletas com síndrome de Marfan podem participar apenas de esportes das classes IA e IB.
4. Atletas com PVM que apresentam algum sintoma, alterações no ECG ou da função do VE ou arritmias podem participar somente de esportes de baixa intensidade.

F. Arritmias Cardíacas, Bloqueio Atrioventricular e Bloqueios Intraventriculares

A presença de uma arritmia cardíaca implica em exclusão de atividades físicas até que o problema seja avaliado e controlado adequadamente por um cardiologista.

1. Arritmias atriais
   a. Pacientes com extrassístoles supraventriculares (ESSV) podem participar de todos os esportes competitivos.
   b. Atletas assintomáticos com *flutter* ou fibrilação atrial e coração estruturalmente normal podem participar de esportes competitivos quando a arritmia está totalmente controlada, com medicações ou após ablação.
   c. Atletas com taquicardia supraventricular (TSV) e coração estruturalmente normal podem participar de todos os esportes competitivos quando a TSV está totalmente controlada com medicação ou após ablação com sucesso.
   d. Atletas adultos assintomáticos com pré-excitação de WPW, sem história de TSV, podem participar de todos os esportes competitivos, mas crianças com o mesmo

diagnóstico necessitam de avaliação adicional.

2. Arritmias ventriculares
   a. Para atletas com coração estruturalmente normal e extrassístoles ventriculares (ESV) ou arritmias mais complexas, é útil a realização de um teste de esforço. Se as ESV desaparecerem quando a FC atingir 140 a 150 batimentos por minuto, as ESV são benignas e é possível permitir participação completa.
   b. Atletas com taquicardia ventricular (TV) que são tratados com sucesso para prevenção da recorrência da arritmia podem participar de esportes, desde que a TV não seja induzível por teste de esforço ou estudo eletrofisiológico.
   c. Atletas com síndrome do QT longo podem participar apenas de esportes da classe IA.
   d. Atletas submetidos à ablação com sucesso de qualquer arritmia podem participar de todos os esportes competitivos após verificação do sucesso do procedimento com exames apropriados.
3. Bloqueios atrioventricular ou intraventricular
   a. Atletas com bloqueio atrioventricular (BAV) de primeiro grau ou de segundo grau tipo Mobitz 1 podem participar em todos os esportes, desde que o bloqueio não piore com o exercício.
   b. Atletas com BAV de segundo grau tipo Mobitz 2 ou com BAV total geralmente necessitam de implante de marca-passo antes de serem liberados para participar de qualquer esporte.
   c. Atletas assintomáticos com bloqueio de ramo direito (BRD) ou bloqueio de ramo esquerdo (BRE), que não apresentam arritmias ventriculares ou que desenvolvem BAV durante o exercício, podem participar de todos os esportes.
   d. Pacientes com BRE e intervalo PR prolongado em estudo eletrofisiológico devem receber um marca-passo.
4. Marca-passos e anticoagulação. Atletas com marca-passo definitivo e aqueles em tratamento com anticoagulação não devem participar de atividades com risco de colisão corporal. A participação em esportes da classe IA geralmente é permitida.

IV. ATLETAS COM HIPERTENSÃO ARTERIAL SISTÊMICA

A. Pressão Arterial e Tipo de Exercício

Alteração da pressão arterial depende do tipo de exercício que o atleta pratica.

1. Exercícios dinâmicos causam aumento significativo da pressão arterial sistólica, FC, volume sistólico e débito cardíaco. Ocorre aumento moderado da pressão arterial média e uma redução da pressão arterial diastólica, com redução importante da resistência periférica total.

2. Exercícios estáticos, por outro lado, causam aumento discreto do débito cardíaco e da FC, mas não alteram o volume sistólico. Ocorre aumento importante da pressão arterial sistólica, diastólica e média, mas não há alteração da resistência periférica total.

B. Recomendações da Força-tarefa 5: 36th Bethesta Conference (Kaplan *et al.*, 2005).

1. Atletas com pré-hipertensão:
   a. Podem participar de atividade físicas, mas devem ser estimulados à mudança do estilo de vida (como controle do peso).
   b. Se a pré-hipertensão persistir, é realizada ecocardiografia para verificar se há presença de HVE (além daquela observada no “coração de atleta”).
   c. Se HVE estiver presente, a participação como atleta será limitada até que a PA esteja normalizada com tratamento farmacológico apropriado.
2. Atletas com hipertensão estágio 1:
   a. Eles podem participar de qualquer esporte competitivo, na ausência de lesão de órgãos-alvo, incluindo HVE, ou de doença cardíaca concomitante. No entanto, a PA deve ser verificada a cada 2 a 4 meses (ou mais frequentemente) para monitorar o impacto do exercício.
   b. Se HVE estiver presente, a participação esportiva é limitada até que a PA esteja normalizada com tratamento farmacológico apropriado.
3. Atletas com hipertensão estágio 2 (grave): mesmo na ausência de lesão de órgãos-alvo (como HVE), a participação esportiva deve ser restrita, particularmente evitando esportes muito estáticos (classes IIIA, IIIB e IIIC), até que a PA esteja controlada por modificação do estilo de vida ou tratamento farmacológico.

C. Tratamento Farmacológico

1. Todos os fármacos devem ser registrados nos órgãos administrativos esportivos apropriados para obter isenção terapêutica. Quando hipertensão arterial coexistir com outra doença cardiovascular, a elegibilidade para participação em esportes competitivos geralmente se baseia no tipo e na gravidade da doença associada.
2. Com relação ao tratamento da hipertensão arterial, os betabloqueadores não são proibidos na maioria dos esportes, incluindo futebol americano e basquetebol; no entanto, eles não são boas escolhas, pois podem diminuir o desempenho máximo dos atletas.
3. Inibidores da ECA e antagonistas do canal de cálcio são preferíveis aos betabloqueadores. Contudo, deve-se ter atenção ao potencial efeito teratogênico dos inibidores da ECA durante a gestação.

4. É preciso notar que os betabloqueadores utilizados para tratar hipertensão arterial e arritmias são expressamente proibidos em esportes como tiro (classe IA) e arco e flecha (classe IIA), nos quais o atleta se beneficiaria de uma FC menor. Logo, os betabloqueadores não devem ser prescritos para atletas desses esportes, pois os colocariam em risco de ter um teste *antidoping* positivo.

Capítulo 26

Dislipidemias

Níveis elevados de colesterol total (CT) e de lipoproteína de baixa densidade (LDL) são fatores de risco para aterosclerose coronariana. Também foi estabelecida uma ligação entre níveis elevados de triglicerídeos (TG) e doença arterial coronariana (DAC). A redução do colesterol resulta em diminuição da progressão angiográfica da DAC, até mesmo redução discreta em alguns casos. Assim, o controle da dislipidemia se tornou um dos objetivos principais para diminuição da DAC precoce. Está estabelecido que a aterosclerose coronariana inicia-se durante a infância. Em 2011, o Painel de Especialistas do National Heart Lung and Blood Institute (NHLBI) fez recomendações para o rastreamento de dislipidemia em crianças, em um esforço para diminuir a prevalência de DAC precoce.

I. DIAGNÓSTICO DE DISLIPIDEMIA

O diagnóstico de dislipidemia é realizado pela dosagem de lipídeos, lipoproteínas ou apolipoproteínas no sangue.

1. Um perfil lipídico habitual inclui: CT, HDL (lipoproteína de alta densidade), LDL e TG. A coleta deve ser feita após jejum de 12 horas. Os níveis de LDL geralmente são estimados pela fórmula de Friedewald:

$$LDL = CT – HDL – (TG/5)$$

Esta fórmula não é precisa se a criança não estiver de jejum, se os níveis de TG estiverem acima de 400 mg/dL ou se houver quilomícrons ou disbetalipoproteinemia (hipercolesterolemia tipo III). Atualmente, existem métodos para a dosagem direta do LDL, a qual não necessita de coleta em jejum.

2. Um perfil lipídico estendido pode também incluir VLDL (lipoproteína de muito baixa densidade), colesterol não HDL e a relação CT/HDL.

3. Colesterol não HDL (C-não HDL): C-não HDL (CT menos HDL) é considerado uma melhor ferramenta de rastreamento do que o LDL para avaliação do risco de DAC, pois ele inclui todas as classes de lipoproteínas aterogênicas (que contêm apolipoproteína B): VLDL, IDL (lipoproteínas de densidade intermediária), LDL e lipoproteína(a) ou Lp(a). O C-não HDL é recomendado em um pefil lípidico sem jejum, no rastreamento rotineiro de dislipidemia.
4. A relação CT/HDL é um parâmetro útil para avaliar o risco de doença cardiovascular. A relação CT/HDL habitual em crianças é de aproximadamente 3 (com base em TG de 150 mg/dL e HDL de 50 mg/dL). Quanto maior a relação, maior o risco de desenvolver doença cardiovascular.
5. Partículas pequenas e densas de LDL: nos últimos anos, as partículas pequenas e densas de LDL se mostraram mais importantes que o nível total de LDL na DAC. O tamanho das partículas de LDL não é medido habitualmente, pois a presença deste fenótipo é previsível. Ele ocorre em associação a níveis elevados de TG (> 140 mg/dL) e níveis reduzidos de HDL (< 40 mg/dL em homens e < 50 mg/dL em mulheres). Embora não seja medido rotineiramente, as partículas pequenas e densas de LDL podem ser medidas diretamente pelos laboratórios.

II. NÍVEIS NORMAIS DE LIPÍDEOS E LIPOPROTEÍNAS

A Tabela 26-1 mostra os valores normais, limítrofes e anormais de lipídeos e lipoproteínas nas crianças. A Tabela 26-2 mostra os valores para adultos jovens. Em crianças, CT ≥ 200 mg/dL; LDL ≥ 130 mg/dL; TG ≥ 100 mg/dL para < 10 anos de idade e ≥ 130 mg/dL para idade entre 10 e 19 anos; e HDL < 40 mg/dL são considerados anormais.

TABELA 26-1

CONCENTRAÇÕES PLASMÁTICAS DE LIPÍDEOS, LIPOPROTEÍNAS e APOLIPOPROTEÍNAS EM CRIANÇAS E ADOLESCENTES (MG/DL)

CATEGORIA	BAIXO	ACEITÁVEL	LIMÍTROFE	ELEVADO
Colesterol total	-	< 170	170 a 199	≥ 200
LDL	-	< 110	110 a 129	≥ 130
Colesterol não HDL	-	< 120	120 a 144	≥ 145
Triglicerídeos: 0 a 9 anos 10 a 19 anos	- -	< 75 < 90	75 a 99 90 a 129	≥ 100 ≥ 130
Colesterol HDL	< 40	> 45	40 a 45	-
Apolipoproteína A-1	< 115	> 120	115 a 120	-
Apolipoproteína B		< 90	90 a 109	≥ 110

Reproduzido com a permissão de Expert Panel on Integrated Guidelines for Cardiovascular Health and Risk Reduction in Children and Adolescents: Summary Report, Pediatrics 128:S213-S256. Copyright © 2011 by AAP. Os materiais reutilizados com a permissão da American Academy of Pediatrics (AAP) estão originalmente em inglês, publicados pela AAP. A AAP não assume responsabilidades por nenhuma imprecisão ou erro no conteúdo deste material, inclusive imprecisões ou erros decorrentes da tradução do inglês.

TABELA 26-2

VALORES DE CORTE RECOMENDADOS PARA OS NÍVEIS DE LIPÍDEOS E LIPOPROTEÍNAS EM ADULTOS JOVENS (MG/DL)

CATEGORIA	BAIXO	LIMÍTROFE BAIXO	ACEITÁVEL	LIMÍTROFE ELEVADO	ELEVADO
Colesterol total	-	-	< 190	190 a 224	≥ 225
Colesterol LDL	-	-	< 120	120 a 159	≥ 160

Colesterol não HDL	-	-	< 150	150 a 189	≥ 190
Triglicerídeos	-	-	< 115	115 a 149	≥ 150
HDL	< 40	40 a 44	> 45	-	-

Reproduzido com a permissão de Expert Panel on Integrated Guidelines for Cardiovascular Health and Risk Reduction in Children and Adolescents: Summary Report, Pediatrics 128:S213-S256. Copyright © 2011 by AAP. Os materiais reutilizados com a permissão da American Academy of Pediatrics (AAP) estão originalmente em inglês, publicados pela AAP. A AAP não assume responsabilidades por nenhuma imprecisão ou erro no conteúdo deste material, inclusive imprecisões ou erros decorrentes da tradução do inglês.

III. CLASSIFICAÇÃO DAS DISLIPIDEMIAS

A. Dislipidemia Secundária

Dislipidemia secundária é causada por doenças ou condições associadas, sendo muito mais comum que a dislipidemia primária. A maioria dos casos descoberta durante rastreamento são formas secundárias. Evidências de aterosclerose acelerada por dislipidemia secundária são tão impressionantes quanto aquelas por dislipidemia primária.

1. Todas as crianças com dislipidemia devem realizar exames laboratoriais para afastar causas secundárias. Os exames incluem: (a) glicemia de jejum, (b) função renal, (c) função hepática e (d) função tireoidiana.
2. O Quadro 26-1 lista as causas de dislipidemia secundária. A causa mais comum de dislipidemia pediátrica é a obesidade. Medicações como anticoncepcionais orais, isotretinoína, anabolizantes esteroides, diuréticos, betabloqueadores e estrógenos são causas infrequentes de dislipidemia. Doenças clínicas, incluindo hipotireoidismo, insuficiência renal, síndrome nefrótica e uso abusivo de álcool são causas menos comuns de dislipidemia secundária.

QUADRO 26-1

CAUSAS DE DISLIPIDEMIA SECUNDÁRIA

Metabólica	Síndrome metabólica, diabetes, lipodistrofias, doença de depósito de glicogênio
Renal	Insuficiência renal crônica, síndrome nefrótica, glomerulonefrite, síndrome hemolítico-urêmica
Hepática	Atresia biliar, cirrose
Hormonal	Estrógeno, progesterona, hormônio do crescimento, hipotireoidismo, corticosteroide
Estilo de vida	Obesidade, sedentarismo, dietas ricas em gorduras e gorduras saturadas, etilismo
Medicações	Isotretinoína, alguns anticoncepcionais orais, anabolizantes esteroides, diuréticos tiazídicos, betabloqueadores, anticonvulsivantes, corticosteroides, estrógeno, testosterona, imunossupressores (ciclosporina), antivirais (inibidores da protease)
Outras	Doença de Kawasaki, anorexia nervosa, transplante de órgãos sólidos, sobreviventes de câncer infantil, progéria, hipercalcemia idiopática, síndrome de Klinefelter, síndrome de Werner

3. A maioria dos casos de dislipidemia secundária causa aumento dos TG e, frequentemente, redução do HDL, com exceção de: (a) níveis aumentados de HDL observados com estrógenos e (b) níveis aumentados de LDL na síndrome nefrótica, lúpus, cirrose biliar primária, inibidores de protease (para tratamento do HIV) e hipotireoidismo.
4. Quando é realizado o diagnóstico de dislipidemia secundária, deve-se tratar primeiro o transtorno associado que está causando a dislipidemia (p. ex., diabetes, obesidade,

síndrome nefrótica) e, posteriormente, tratar a dislipidemia, utilizando as mesmas diretrizes para o tratamento da dislipidemia primária.

B. Dislipidemias Primárias Selecionadas

As dislipidemias primárias são muito menos encontradas no rastreamento. Cinco dislipidemias primárias bem conhecidas são apresentadas resumidamente na Tabela 26-3.

TABELA 26-3

DISLIPIDEMIAS PRIMÁRIAS SELECIONADAS

DISTÚRBIO LIPÍDICO	DADOS CLÍNICOS
Hipercolesterolemia familiar (HF): HF heterozigóticos	Relativamente comum (1 em 500 indivíduos). Um de cada 2 irmãos e um dos pais têm ↑CT (> 240 mg/dL; média: 300 mg/dL) e ↑LDL (> 160 mg/dL; média: 240 mg/dL). Os indivíduos não acometidos são totalmente normais. Xantomas (do tendão calcâneo ou dos tendões extensores das mãos) em pais (observados em 10% a 15%) praticamente confirmam o diagnóstico. Trat.: (a) dieta pobre em gorduras e colesterol e rica em fibras; (b) estatinas são os fármacos de escolha.
HF Homozigóticos	Uma criança em cada um milhão de crianças. CT e LDL são 5 a 6 vezes maior que o normal. (níveis médios de CT de 700 mg/dL e podem atingir 1.000 mg/dL). Xantomas planares podem estar presentes com 5 anos de idade (lesões planas, alaranjadas nas palmas das mãos e sobre os cotovelos e nádegas). Xantomas tendíneos, arco corneano e DAC significativa frequentemente estão presentes com 10 anos de idade. Aterosclerose frequentemente resulta em estenose aórtica. Trat.: (a) estatinas em altas doses e niacina; (b) aférese de LDL (com coluna de absorção extracorpórea de LDL por afinidade e reinfusão plasmática) a cada 2 semanas.
Hipercolesterolemia familiar combinada (HFC)	Transtorno autossômico dominante (3 vezes mais frequente que HF). Caracterizado por expressão fenotípica lipídica variável: ↑ isolado do LDL, ↑LDL + ↑TG ou LDL normal com ↑TG (difícil diferenciar de HF). CT (190 a 220 mg/dL) e LDL (normal ou discretamente ↑) são menores que os de pacientes com HF. Diagnóstico é suspeitado quando um dos pais ou irmão tem fenótipo lipoproteico diferente de probando.
Hipercolesterolemia familiar combinada (HFC)	Os níveis de LDL flutuam ao longo do tempo, com os níveis de TG flutuando na direção oposta. Em geral, não há presença de xantomas tendíneos. Frequentemente, outros sinais de síndrome metabólica (p. ex., obesidade visceral, hiperinsulinemia, intolerância à glicose e hipertensão arterial) estão presentes. Trat.: (a) dieta pobre em gorduras e colesterol; (b) alimentos com baixos índices glicêmicos; (c) controle do peso + atividade física; (d) estatinas são os fármacos mais eficazes para redução do LDL; (e) tratamento farmacológico se TG > 350 mg/dL, para evitar pancreatite; (f) metformina (±).
Hipertrigliceridemia familiar	Transtorno autossômico dominante causado pela deficiência de lipase lipoproteica, resultando em produção hepática excessiva de VLDL. TG tipicamente aumentado (200 a 1.000 mg/dL), mas o CT não está aumentado. Níveis elevados de TG acompanhados de (a) ↓HDL, (b) produção de partículas de LDL pequenas e mais densas (mais aterogênicas) e (c) estado de hipercoagulabilidade. Trat.: (a) dieta muito pobre em gorduras e açúcares simples; (b) mudanças do estilo de vida com atividade física; (c) quando os níveis de TG atingirem 500 a 1.000 mg/dL, pancreatite é a principal preocupação (fibratos ou niacina podem ser utilizados).
Disbetalipoproteinemia (hipercolesterolemia tipo III)	Transtorno autossômico recessivo raro causado por um defeito na apo E, que resulta em acúmulo elevado de quilomícrons remanescentes e VLDL remanescente. CT e TG com aumento semelhante para acima de > 300 mg/dL (geralmente não observados na infância) (CT: 200 a 500 mg/dL; TG: 50 a 600 mg/dL). Trat.: (a) dieta pobre em gorduras e em alimentos com alto índice glicêmico; (b) fibratos ou estatinas são muito eficazes.
Hipoalfalipoproteinemia (síndrome do HDL baixo)	Transtorno autossômico dominante causado por diminuição da concentração de apoA-I e apoA-II, e ausência de apoC-III. HDL baixo aumenta o risco de DAC prematura. *Doença de Tangier*: HDL praticamente ausente (com tonsilas muito aumentadas e amareladas). Trat.: (a) dieta pobre em carboidratos e gorduras; (b) atividade física e perda de peso também são úteis; (c) o objetivo é manter o LDL baixo.

CT, colesterol total; DAC, doença arterial coronariana; HDL, lipoproteína de alta densidade; LDL, lipoproteína de baixa densidade; VLDL, lipoproteína de muito baixa densidade; TG, triglicerídeos; Trat., tratamento.

IV. RASTREAMENTO PARA DISLIPIDEMIA

Em 2011 o Painel de Especialistas do National Heart Lung and Blood Institute (NHLBI) elaborou novas recomendações, as quais apresentam mudanças importantes em relação a recomendações prévias de rastreamento *seletivo* de crianças e adolescentes

com história familiar de doença cardiovascular prematura ou com pelo menos um dos pais com níveis elevados de colesterol sérico (pelas recomendações de 1991).

As novas recomendações são:

1. **Rastreamento universal** é recomendado nas crianças, entre os 9 e 11 anos de idade e entre os 17 e 21 anos de idade (Quadro 26-2).
   a. Para rastreamento universal, são aceitáveis o perfil lipídico com ou sem jejum.
   b. C-não HDL = CT – HDL
   c. C-não HDL se mostrou tão preditor de aterosclerose quanto qualquer lipoproteína isolada em crianças e adolescentes.
   d. Se o C-não HDL for anormal (≥ 145 mg/dL), deve-se obter a média de dois perfis lipídicos de jejum para obter os níveis de LDL e TG.
2. **Rastreamento seletivo** é recomendado nas crianças de outras faixas etárias (*i. e.*, entre 2 e 8 anos e entre 12 e 16 anos de idade) na presença de um dos seguintes itens (Quadro 26-2). Dosar duas vezes o perfil lipídico de jejum e utilizar a média dos resultados.
   a. História familiar positiva (ver Quadro 26-3 para detalhes).
   b. Pais (ambos ou apenas um) com CT ≥ 240 mg/dL ou dislipidemia conhecida.
   c. Criança com fatores de risco moderados a importantes, tais como diabetes, hipertensão arterial, índice de massa corpórea (IMC) ≥ percentil 85, tabagismo (Quadro 26-3).
   d. Crianças com doenças clínicas de risco moderado ou alto (como diabetes, insuficiência renal crônica, pós-transplante, doença de Kawasaki, infecção pelo HIV, síndrome nefrótica e outras) (Quadro 26-3).

QUADRO 26-2

RECOMENDAÇÕES PARA AVALIAÇÃO LIPÍDICA CONFORME A FAIXA ETÁRIA

FAIXA ETÁRIA	
< 2 anos	Sem necessidade de rastreamento
2 a 8 anos	Rastreamento seletivo. Dosar os lipídeos em jejum duas vezes e utilizar a média dos resultados, em uma das seguintes situações: • História familiar positiva (ver adiante) • Um dos pais com CT ≥ 240 mg/dL ou dislipidemia conhecida • Criança com diabetes, hipertensão, IMC ≥ do percentil 95 ou tabagismo • Criança com doença clínica de risco moderado ou alto (Quadro 26-3) Interpretar os resultados de acordo com a Tabela 26-1
9 a 11 anos	Rastreamento universal (em jejum ou não) Lipídeos sem jejum: calcular o colesterol não HDL (colesterol não HDL = CT – HDL). Se colesterol não HDL ≥ 145 mg/dL ou ± HDL < 40 mg/dL, dosar o colesterol em jejum duas vezes e utilizar a média dos resultados OU Lipídeos em jejum: Se LDL ≥ 130 mg/dL; ± colesterol não HDL ≥ 145 mg/dL; ± HDL < 40 mg/dL; ± TG ≥ 100 mg/dL se < 10 anos; ou ≥ 130 mg/dL se ≥ 10 anos, repetir a dosagem em jejum e utilizar a média dos resultados Interpretar os resultados de acordo com a Tabela 26-1
12 a 16 anos	Rastreamento seletivo. Dosar os lipídeos em jejum duas vezes e utilizar a média dos resultados, em uma das seguintes situações: • História familiar positiva (ver Quadro 26-3) • Um dos pais com CT ≥ 240 mg/dL ou dislipidemia conhecida • Criança com diabetes, hipertensão, IMC ≥ do percentil 85 ou tabagismo • Criança com doença clínica de risco moderado ou alto (ver adiante) Interpretar os resultados de acordo com a Tabela 26-1
17 a 21 anos	Rastreamento universal uma vez durante este período (em jejum ou não) *17 a 19 anos*: Lipídeos sem jejum: calcular o colesterol não HDL

	Se colesterol não HDL ≥ 145 mg/dL ou ± HDL < 40 mg/dL, dosar o colesterol em jejum duas vezes e utilizar a média dos resultados OU Lipídeos em jejum: Se LDL ≥ 130 mg/dL; ± colesterol não HDL ≥ 145 mg/dL; ± HDL < 40 mg/dL; ± TG ≥ 130 mg/dL, repetir a dosagem em jejum e utilizar a média dos resultados Interpretar os resultados de acordo com a Tabela 26-1
	20 a 21 anos: Lipídeos sem jejum: calcular o colesterol não HDL Se colesterol não HDL ≥ 190 mg/dL ou ± HDL < 40 mg/dL, dosar o colesterol em jejum duas vezes e utilizar a média dos resultados OU Lipídeos em jejum: Se LDL ≥ 160 mg/dL; ± colesterol não HDL ≥ 190 mg/dL; ± HDL < 40 mg/dL; ± TG ≥ 150 mg/dL, repetir a dosagem em jejum e utilizar a média dos resultados Interpretar os resultados de acordo com a Tabela 26-1 ou a Tabela 26-2

CT, colesterol total; HDL, lipoproteína de alta densidade; IMC, índice de massa corpórea; LDL, lipoproteína de baixa densidade; TG, triglicerídeos.

Reproduzido com a permissão de Expert Panel on Integrated Guidelines for Cardiovascular Health and Risk Reduction in Children and Adolescents: Summary Report, Pediatrics 128:S213-S256. Copyright © 2011 by AAP. Os materiais reutilizados com a permissão da American Academy of Pediatrics (AAP) estão originalmente em inglês, publicados pela AAP. A AAP não assume responsabilidades por nenhuma imprecisão ou erro no conteúdo deste material, inclusive imprecisões ou erros decorrentes da tradução do inglês.

QUADRO 26-3

CATEGORIAS DE FATORES DE RISCO CARDIOVASCULAR

HISTÓRIA FAMILIAR POSITIVA

Pais, avós, tios/tias ou irmãos com infarto do miocárdio, angina, cirurgia de revascularização miocárdica, angioplastia coronariana/*stent* ou morte súbita, com menos de 55 anos para homens e menos de 65 anos para mulheres.

FATORES DE RISCO

Fatores de risco de alto nível:
- Hipertensão arterial com necessidade de tratamento farmacológico (PA ≥ no percentil 99 + 5 mmHg)
- Tabagismo
- IMC ≥ percentil 97
- Presença de condições de alto risco, incluindo diabetes melito (ver a seguir)

Fatores de risco moderado
- Hipertensão arterial sem necessidade de tratamento farmacológico
- IMC ≥ percentil 95, < percentil 97
- HDL < 40 mg/dL
- Presença de condições de risco moderado (ver a seguir)

CONDIÇÕES ESPECIAIS DE RISCO

Condições de alto risco
- Diabetes melito tipo 1 e tipo 2
- Insuficiência renal crônica/insuficiência renal terminal/pós-transplante renal
- Pós-transplante cardíaco ortotópico
- Doença de Kawasaki com aneurisma atual

Condições de risco moderado
- Doença de Kawasaki com regressão ou resolução de aneurisma de coronária
- Doença inflamatória crônica (lúpus eritematoso sistêmico, artrite reumatoide juvenil)
- Infecção pelo HIV
- Síndrome nefrótica

HDL, lipoproteína de alta densidade; IMC, índice de massa corpórea; PA, pressão arterial.

Reproduzido com a permissão de Expert Panel on Integrated Guidelines for Cardiovascular Health and Risk Reduction in Children and Adolescents: Summary Report, Pediatrics 128:S213-S256. Copyright © 2011 by AAP. Os materiais reutilizados com a permissão da American Academy of Pediatrics (AAP) estão originalmente em inglês, publicados pela AAP. A AAP não assume responsabilidades por nenhuma imprecisão ou erro no conteúdo deste material, inclusive imprecisões ou erros decorrentes da tradução do inglês.

V. O QUE FAZER COM OS RESULTADOS DO RASTREAMENTO

1. Se C-não HDL ≥ 145 mg/dL em perfil lipídico sem jejum, deve-se obter a média de dois perfil lipídicos de jejum para determinar os níveis de LDL e TG. Os seguintes níveis são anormais (em jejum):

LDL > 130 mg/dL

TG > 100 mg/dL em crianças < 10 anos

TG > 130 mg/dL em crianças 10 a 19 anos

2. Quando o perfil lipídico encontra-se anormal, é necessário fazer outras dosagens laboratoriais para afastar dislipidemia secundária: glicemia, função renal, hepática e tireoidiana.
3. Para crianças com níveis elevados de LDL:
   a. Iniciar tratamento dietético e mudanças do estilo de vida de acordo com o *Cardiovascular Health Integrated Lifestyle Diet*-1 (CHILD-1) e com o CHILD-2-LDL (ver Tabela 26-4 para as dietas CHILD).
   b. Fármacos hipolipemiantes (“estatinas”) devem ser considerados se as dietas não forem efetivas na redução do LDL. Indicações e doses das estatinas são apresentadas a seguir.
4. Para crianças com níveis elevados de TG:
   a. Terapia dietética e mudanças do estilo de vida são as principais medidas, com CHILD-1 por 3 a 6 meses e, posteriormente, CHILD-2-TG.
   b. Controle do peso, redução no consumo de açúcar e aumento do consumo de peixe (ou óleo de peixe com ômega-3) são utilizados.
   c. Fármacos não são recomendados para reduzir o TG. Discussão adicional a seguir neste capítulo.
5. Crianças com LDL ≥ 250 mg/dL e crianças com TG ≥ 500 mg/dL devem ser encaminhadas para especialistas em lipídeos.

VI. TRATAMENTO DA HIPERCOLESTEROLEMIA

A. Tratamento Dietético

1. Redução da ingesta de gorduras saturadas e de colesterol é o mais básico no tratamento dietético da hipercolesterolemia. A terapia dietética é prescrita em duas etapas, que diminuem progressivamente a ingesta de gorduras saturadas e colesterol.
   a. A dieta CHILD-1 por 3 a 6 meses é a primeira etapa na mudança dietética (Tabela 26-4).
   b. Se esta dieta não conseguir reduzir os níveis de LDL para ≤ 130 mg/dL em 6 meses, uma dieta mais restritiva, a CHILD-2-LDL, é utilizada por mais 6 meses.
2. Se a intervenção dietética com CHILD-2-LDL não tiver sucesso, pode-se prosseguir para o tratamento farmacológico (ver a seguir).

TABELA 26-4

COMPOSIÇÃO NUTRICIONAL DAS DIETAS CHILD

NUTRIENTE (% TOTAL DE CALORIAS)	CHILD-1	CHILD-2-LDL	CHILD-2-TG
Gordura total	< 30%	25% a 30%	25% a 30%
Gordura saturada	7% a 10%	≤ 7%	≤ 7%

Colesterol	300 mg/dia	< 200 mg/dia	< 200 mg/dia
Gorduras mono e poli-insaturadas	20%	~10%	~10%
Carboidratos	50% a 55%		
Proteínas	15% a 20%		
Outros	Reduzir ingesta de gordura *trans*. Pode adicionar esteróis vegetais ou ésteres de esteróis vegetais, ou fibras *psyllium* hidrossolúveis.	Evitar o máximo possível gordura *trans*.	Diminuir a ingesta de açúcar. Aumentar a ingesta de carboidratos complexos. Aumentar a quantidade de peixe na dieta (ácidos graxos ômega-3).

CHILD, Cardiovascular Health Integrated Lifestyle Diet

B. Tratamento Farmacológico

1. Hipolipemiantes
   a. Cinco classes bem conhecidas de hipolipemiantes são utilizadas no tratamento da dislipidemia em adultos. Elas são: (1) sequestradores dos ácidos biliares (resinas), (2) inibidores da HMG-CoA redutase (estatinas), (3) inibidores da absorção de colesterol, (4) ácido nicotínico (niacina, vitamina B3) e (5) fibratos. Os mecanismos de ação, efeitos adversos e doses para adultos dos hipolipemiantes são apresentados na Tabela 26-5.
   b. Sequestradores do ácido biliar (colestiramina, colestipol) não são amplamente utilizados pois não têm boa aderência terapêutica (devido a sua textura arenosa e queixas gastrintestinais) e promovem apenas uma redução discreta dos níveis de LDL. Ezetimiba, um inibidor da absorção de colesterol, é eficaz na redução dos níveis de colesterol, mas a experiência em pediatria é muito limitada. Ácido nicotínico e fibratos mostraram reduzir os níveis de LDL e TG e aumentar os níveis de HDL em adultos, mas não são frequentemente utilizados em adolescentes, pois existem poucos dados disponíveis.

TABELA 26-5

RESUMO DOS FÁRMACOS HIPOLIPEMIANTES

FÁRMACO	MECANISMO DE AÇÃO	EFEITOS ADVERSOS	DOSE DIÁRIA
Sequestradores de ácido biliar (resinas): Colestiramina Colestipol Colesevelam	Aumenta a excreção de ácidos biliares nas fezes: aumenta a atividade do receptor de LDL	Constipação, náuseas, eructação, flatulência, aumento transitório de transaminases e fosfatase alcalina, aumento dos níveis de triglicerídeos (±±), possível prevenção da absorção de vitaminas lipossolúveis	Relacionada com os níveis do colesterol, não com o peso corporal
Inibidores da HMG-CoA redutase (estatinas): Atorvastatina, Fluvastatina, Lovastatina, Pravastatina, Rosuvastatina, Sinvastatina	Inibem a HMG-CoA redutase, diminuindo a síntese de colesterol; aumenta a atividade do receptor de LDL; e diminui a secreção hepática de LDL e VLDL	Sintomas gastrintestinais leves, miosite, aumento das transaminases hepáticas, aumento dos níveis de CPK Contraindicados na gravidez, devido ao potencial risco ao feto em desenvolvimento Risco de miopatia é maior com doses altas de sinvastatina (80 mg) e menor com atorvastatina ou rosuvastatina	Doses em adultos: Atorvastatina: 10 a 80 mg Fluvastatina: 20 a 80 mg Lovastatina: 20 a 80 mg Pravastatina: 10 a 40 mg Sinvastatina: 10 a 40 mg Dose inicial para crianças: Atorvastatina: 10 mg Fluvastatina: 20 mg Lovastatina: 10 mg Pravastatina: 10 mg Sinvastatina: 10 mg
Inibidores da absorção do colesterol: Ezetimiba	Inibição seletiva da absorção intestinal de esteróis	Dor abdominal, rabdomiólise (±)	*Adultos*: 10 mg/dia
Ácido nicotínico (Niacina, **nitamina B3)**	Redução dos níveis plasmáticos de ácidos graxos livres; possivelmente inibe a síntese de colesterol; diminui a síntese hepática de VLDL	Rubor cutâneo, prurido, distúrbios gastrintestinais, alteração da função hepática, aumento dos níveis de ácido úrico, intolerância à glicose	***Crianças***: apenas eficácia em curto prazo relatada na HF homozigótica; não

			recomendado como uso rotineiro *Adultos*: 1 a 3 g
Fibratos: Genfibrozila, Clofibrato	Diminui a síntese hepática de VLDL; aumenta a atividade da LPL	Aumenta a incidência de litíase biliar e, talvez, de câncer gastrintestinal, miosite, diarreia, náuseas, *rash*, alteração da função hepática, aumento dos níveis de CPK, potencialização da warfarina	***Crianças***: não recomendado *Adultos*: Genfibrozila: 600 a 1.200 mg; clofibrato: 1-2 g

CPK, creatinofosfoquinase; HDL, lipoproteína de alta densidade; HF: hipercolesterolemia familiar; HMG-CoA: 3-hidroxi-3-metilglutaril coenzima A; LDL, lipoproteína de baixa densidade; LPL, lipase lipoproteica; VLDL, lipoproteína de muito baixa densidade.

2. Estatinas

a. As estatinas (inibidores da HMG-CoA redutase) são os fármacos mais eficazes para redução do LDL em adultos, assim como em crianças e adolescentes. Inibem a 3-hidroxi-3-metilglutaril coenzima A-redutase (HMG-CoA redutase), a qual é o último passo para limitar a produção endógena de colesterol nos hepatócitos.

b. Indicações para uso das estatinas:

(1) Decisão sobre o uso de estatinas depende não apenas dos níveis de LDL (> 130 mg/dL), mas também da presença de fatores de risco, como história familiar positiva, altos níveis de fatores de risco ou condições de risco. As indicações para considerar tratamento farmacológico estão detalhadas no Quadro 26-4.

(2) Terapia com estatina NÃO está indicada em crianças com LDL entre 130 e 189 mg/dL em uma criança ≥ 10 anos na ausência de história familiar positiva e nível moderado a alto de fatores de risco ou risco (como descrito no Quadro 26-3). Elas devem continuar com as mudanças do estilo de vida (CHILD-2-LDL), mais controle do peso, se o IMC estiver ≥ percentil 85.

QUADRO 26-4

INDICAÇÕES DE TRATAMENTO FARMACOLÓGICO PARA DISLIPIDEMIA EM CRIANÇAS E ADOLESCENTES

1. Insucesso do tratamento dietético e das mudanças do estilo de vida por 6 a 12 meses, *mais*
2. Idade ≥ 10 anos com um dos seguintes perfis lipídicos e/ou fatores de risco.
   - LDL ≥ 190 mg/dL
   - LDL: 160 a 189 mg/dL com:

(1) história familiar positiva de doença/evento cardiovascular prematura em parentes de primeiro grau ou
(2) pelo menos um fator de risco de alto nível ou
(3) pelo menos 2 fatores de risco de nível moderado.

   - LDL: 130 a 159 mg/dL com:

(1) pelo menos 2 fatores de risco de alto nível ou
(2) pelo menos 1 fator de risco de alto nível *mais* 2 fatores de risco de nível moderado (Quadro 26-3)

OU

3. Crianças com idade entre 8 e 9 anos e LDL persistentemente ≥ 190 mg/dL, em associação a *múltiplos* familiares de primeiro grau com doença/evento cardiovascular prematura, ou pelo menos 1 fator de risco de alto nível ou pelo menos 2 fatores de risco de nível moderado.

Reproduzido com a permissão de Expert Panel on Integrated Guidelines for Cardiovascular Health and Risk Reduction in Children and Adolescents: Summary Report, Pediatrics 128:S213-S256. Copyright © 2011 by AAP. Os materiais reutilizados com a permissão da American Academy of Pediatrics (AAP) estão originalmente em inglês, publicados pela AAP. A AAP não assume responsabilidades por nenhuma imprecisão ou erro no conteúdo deste material, inclusive imprecisões ou erros decorrentes da tradução do inglês.

c. Efeitos adversos das estatinas. Efeitos adversos das estatinas são infrequentes, mas podem incluir distúrbio gastrintestinal, elevação de transaminases e miopatia, variando de intensidade, desde aumento assintomático da creatinoquinase (CK), dores ou fraqueza muscular, até rabdomiólise fatal. Miopatia e aumento das enzimas hepáticas são as principais preocupações.

(1) Aumento maior que 10 vezes dos níveis de CK e maior que 3 vezes dos níveis de

alanino aminotransferase (ALT) ou aspartato aminotransferase (AST) acima do limite superior da normalidade é preocupante. O Quadro 26-5 fornece instruções passo a passo sobre como iniciar, titular e monitorar a terapia com estatina (McGrindle *et al.*, 2007).

QUADRO 26-5

SUGESTÃO PARA INÍCIO, TITULAÇÃO E MONITORAMENTO DO TRATAMENTO COM ESTATINAS EM CRIANÇAS E ADOLESCENTES

1. Dosar os níveis basais de CK, ALT e AST.
2. Iniciar com a menor dose, por via oral, em dose única diária ao deitar (ver texto para doses).
3. Monitorar potenciais efeitos adversos:
   - Orientar o paciente a relatar *imediatamente* todos os potenciais efeitos adversos, especialmente miopatia (câimbras musculares, fraqueza, astenia e sintomas mais difusos).
   - Se houver miopatia, deve-se avaliar sua relação com atividades físicas recentes, suspender a medicação e avaliar os níveis de CK.
   - O paciente deve ser monitorado para resolução da miopatia e qualquer aumento associado da CK.
   - Pode-se considerar reiniciar a medicação depois que os sintomas e as alterações laboratoriais tiverem sido resolvidos.
   - Orientar pacientes do sexo feminino sobre preocupações quanto à gravidez e quanto à necessidade de contracepção adequada.
4. Após 4 semanas, dosar o perfil lipídico em jejum e os níveis de CK, ALT e AST.
   - Os valores preocupantes de CK são 10 vezes acima do limite superior da normalidade; considerar o impacto de atividade física.
   - Os valores preocupantes de AST ou ALT são 3 vezes acima do limite superior da normalidade.
   - Níveis alvo de LDL: mínimo, < 130 mg/dL; ideal, < 110 mg/dL.
5. Com 4 semanas de seguimento:
   - Se o LDL alvo não for atingido e não houver alterações laboratoriais:
     → Continuar o tratamento e reavaliar em 8 semanas e, posteriormente, em 3 meses.
   - Se houver alterações laboratoriais ou sintomas:
     → Suspender temporariamente a medicação e repetir os exames laboratoriais em ~2 semanas
     → Quando as alterações retornarem ao normal, as medicações devem ser reiniciadas com monitoramento rigoroso.
   - Se os níveis de LDL alvo não forem atingidos:
     → Aumentar a dose em 10 mg e repetir os exames de sangue em 4 semanas.
     → Continuar a aumentar a dose até a dose máxima recomendada, até que os níveis alvo de LDL sejam atingidos ou existam evidências de toxicidade.
6. Repetir os exames laboratoriais a cada 3 a 6 meses: perfil lipídico, CK, ALT e AST.
7. Repetir as orientações quanto a:
   - Aderência à medicação e às dietas pobres em gorduras.
   - Outros fatores de risco, como ganho de peso, tabagismo e sedentarismo.
   - Orientar adolescentes do sexo feminino quanto à contraindicação ao uso de estatinas na gravidez e quanto à necessidade de contracepção adequada. Encaminhe para especialista em adolescentes ou ginecologista, se apropriado.

ALT, alanino aminotransferase; AST, aspartato aminotransferase; CK, creatinoquinase.
Modificado de McCrindle BW, *et al.* Drug therapy of high-risk lipid abnormalities in children and adolescents, Circulation 115:1948-1967, 2007.

(2) É sabido que exercícios vigorosos, particularmente esportes de contato ou musculação, podem resultar em aumento dos níveis de CK.

(3) Miopatia é definida como nível sérico de CK 10 vezes acima do limite superior da normalidade, com ou sem fraqueza ou dor muscular. Rabdomiólise é definida como dor ou fraqueza muscular não explicada com níveis séricos de CK 40 vezes acima do limite superior da normalidade.

(4) Os valores normais dos exames laboratoriais são os seguintes (Fonte: *Nelson´s Textbook of Pediatrics*, 18th ed.).

(a) CK: 5 a 130 UI/L (adultos)

(b) ALT: 5 a 45 UI/L (1 a 19 anos)

(c) AST: 5 a 45 UI/L (10 a 19 anos)

d. Doses das estatinas

(1) A dose inicial das estatinas geralmente é 10 mg (com exceção da fluvastatina, 20 mg), em dose única diária ao deitar (Tabela 26-5).

(2) A dose da estatina é aumentada em 10 mg a cada 3 meses, até metade, ou mesmo a dose inteira, para adultos, com dosagens periódicas dos níveis de

colesterol. A dose de manutenção da estatina é decidida pelas determinações periódicas dos níveis de colesterol.

(3) Os níveis-alvo mínimos para o LDL são < 130 mg/dL e os níveis ideais são 110 mg/dL.

VII. HIPERTRIGLICERIDEMIA

1. Significado dos níveis elevados de TG.
   a. Hipertrigliceridemia é um fator de risco independente para eventos coronarianos maiores após o controle do LDL e do HDL.
   b. Consequências metabólicas da hipertrigliceridemia incluem (1) redução do HDL, (2) produção de partículas menores e mais densas de LDL, com maior aterogenicidade, e (3) estado de hipercoagulabilidade.
2. Existem diferentes valores de corte para o tratamento da hipertrigliceridemia em crianças e adultos: 100 mg/dL para crianças < 10 anos; 130 mg/dL para idade entre 10 e 19 anos; e 150 mg/dL para adultos jovens (Tabelas 26-1 e 26-2).
3. Tratamento da hipertrigliceridemia
   a. Terapia dietética é a principal ferramenta para o tratamento dos níveis elevados de TG.
      (1) Redução da ingesta de carboidratos simples (e aumento da ingesta de carboidratos complexos), redução da ingesta de gorduras saturadas (como na CHILD-2-TG) e perda de peso se associam à diminuição dos níveis de TG.
      (2) É importante saber que tanto uma dieta rica em gorduras como uma dieta rica em carboidratos aumentam os níveis de TG. Na realidade, uma dieta rica em carboidratos, especialmente com índice glicêmico elevado, pode ser uma fonte mais importante de hipertrigliceridemia do que uma ingesta grande de gorduras. Assim, todos os alimentos com carboidratos refinados (tais como bebidas adocicadas, biscoitos, sorvete e sobremesas) devem ser evitados e carboidratos complexos (como produtos com grãos integrais) devem ser consumidos em maior quantidade.
   b. Mudanças do estilo de vida, com aumento da atividade física (pelo menos 30 minutos de exercícios de moderada intensidade, 5 vezes por semana) e controle do peso, ajudam a reduzir os níveis de TG. O exercício também ajuda a diminuir os níveis de LDL e aumentar os níveis de HDL.
   c. Peixe e óleo de peixe na dieta. Ácidos graxos ômega-3 em óleos de peixe diminuem os níveis de TG por inibirem a síntese hepática de VLDL e TG. Eles também apresentam propriedades antitrombóticas.
      (1) Crianças com níveis aumentados de TG (100 a 200 mg/dL) após tentativa de mudanças do estilo de vida e tratamento dietético com CHILD-2-TG devem aumentar o consumo de peixe na dieta.

(2) Crianças com níveis de TG em jejum entre 200 e 499 mg/DL e níveis de C-não HDL acima de 145 mg/DL após tentativa de mudanças do estilo de vida, tratamento dietético com CHILD-2-TG e aumento da ingesta de peixes podem ser consideradas para suplementação com óleo de peixe. Pode-se prescrever produto com ácidos graxos ômega-3, 4 g/dia e 8 g/dia. As cápsulas com óleo de peixe contêm apenas 1/3 da quantidade de ácidos graxos ômega-3 que outros produtos.

d. Crianças com níveis médios de TG em jejum ≥ 500 mg/dL ou qualquer dosagem ≥ 1.000 mg/dL devem ser tratadas em conjunto com um especialista em lipídeos. Para estes pacientes, além do tratamento dietético com CHILD-2-TG e óleo de peixe, deve ser considerado o uso de fibratos ou niacina para evitar pancreatite.

(1) Fibratos têm como efeito a redução dos níveis de TG e aumento dos níveis de HDL. Efeitos adversos observados em adultos incluem mialgia, miosite, miopatia, rabdomiólise, hepatotoxicidade, litíase biliar e intolerância à glicose. Os dados sobre a segurança e a eficácia em crianças são limitados. Níveis de CK e de enzimas hepáticas devem ser monitorados a cada 3 meses.

(2) Niacina é o melhor fármaco conhecido para aumentar os níveis de HDL, mas eles também diminuem os níveis de TG. Os efeitos adversos da niacina incluem hepatotoxicidade, distúrbios gastrintestinais e rubor facial. Efeitos adversos menos comuns são hiperuricemia e intolerância à glicose. Formulações de liberação prolongada produzem menor rubor facial, mas apresentam maior probabilidade de hepatotoxicidade. Niacina raramente é utilizada no tratamento da população pediátrica, devido à tolerabilidade relativamente ruim e ao potencial de efeitos adversos muito graves. As transaminases hepáticas devem ser dosadas a cada 3 meses.

VIII. NÍVEIS BAIXOS DE HDL

1. Significado dos níveis baixos de HDL.

a. Níveis baixos de HDL representam um fator de risco maior para doenças cardiovasculares. Apesar da presença de níveis de CT dentro da faixa desejável, pacientes com HDL baixo podem apresentar alto risco de eventos cardiovasculares.

b. O HDL tem diversos efeitos antiaterogênicos. O mais conhecido deles está relacionado com a capacidade do HDL de promover efluxo do colesterol dos macrófagos da parede arterial, por transporte reverso do colesterol.

c. Níveis baixos de HDL são definidos como menores de 40 mg/dl em adolescentes de ambos os sexos. Em adultos, define-se como < 40 mg/dL em homens e < 50 mg/dL em mulheres.

2. Tratamento dos níveis baixos de HDL.

a. A abordagem inicial no tratamento dos níveis baixos de HDL é mudança do estilo

de vida e tratamento dietético. Os seguintes itens são sugeridos para pacientes adultos com HDL baixo:

(1) Mudanças do estilo de vida com atividade física regular (30 minutos de exercício aeróbico, diariamente ou em dias intercalados). Controle do peso (e interrupção do tabagismo) é igualmente importante.

(2) Intervenções dietéticas.

(a) Recomenda-se dieta pobre em gorduras saturadas e rica em gorduras poli-insaturadas – a forma mais eficaz de diminuir o risco cardiovascular em pacientes com níveis baixos de HDL é manter reduzidos os níveis de LDL, e não aumentar os níveis de HDL.

(b) Deve-se restringir o consumo de alimentos com altos índices glicêmicos.

(c) Ácidos graxos ômega-3 podem ajudar a aumentar os níveis de HDL.

b. As opções farmacológicas atuais para adultos incluem ácido nicotínico (niacina), fibratos e estatinas, mas nenhuma delas está isenta de efeitos adversos. O uso de fármacos deve ser considerado nos pacientes pediátricos apenas quando todas as medidas não farmacológicas não tiverem sucesso em elevar os níveis de HDL.

(1) Niacina (ácido nicotínico ou vitamina B3) é o fármaco mais eficaz para aumentar o HDL (aumento de 20% a 35% dos níveis de HDL). No entanto, a niacina raramente é utilizada na população pediátrica devido ao potencial para efeitos adversos graves. Um dos principais efeitos adversos da niacina é rubor facial grave. Uma nova formulação de liberação prolongada de niacina pode diminuir a ocorrência de rubor, mas ela aumenta a probabilidade de hepatotoxicidade. O rubor (que pode envolver a prostaglandina D2) pode ser bloqueado com o uso de ácido acetilsalicílico 300 mg, 30 minutos antes do uso da niacina.

(2) Terapia com fibrato também é eficaz, promovendo aumento médio de 10% a 15% dos níveis de HDL. A estatina é o menos eficaz dos três fármacos para aumento dos níveis de HDL.

Capítulo 27

Cardiologia Preventiva

A doença cardiovascular aterosclerótica é a principal causa de morbidade e mortalidade, sendo responsável por mais de 50% de todos os óbitos nos Estados Unidos. Dentre os fatores de risco cardiovasculares (CV) estabelecidos estão dislipidemia, que inclui altos níveis de LDL e triglicerídeos (TG), e níveis baixos de HDL. Essas alterações lipídicas estão apresentadas no Capítulo 26. Obesidade se mostrou um fator de risco CV. Para diminuir as taxas de morte CV, é lógico iniciar os esforços na prevenção e correção dos fatores de risco conhecidos durante a infância.

Atualmente, existem evidências claras de que as lesões ateroscleróticas começam a se desenvolver no início da infância e progridem para lesões irreversíveis na adolescência e idade adulta. As evidências mais fortes do início da doença arterial coronária (DAC) vêm dos estudos Bogalusa Heart Study and the Pathological Determinants of Atherosclerosis in Youth (PDAY) Research Group Autopsy, que mostraram que a aterosclerose se origina na infância, com aumento rápido da prevalência de patologia coronariana durante a adolescência e na fase adulta jovem. Estrias gordurosas, as lesões mais precoces da aterosclerose, ocorrem aos 5 a 8 anos de idade, e a placa fibrosa, a lesão avançada, aparece nas artérias coronárias no final da adolescência. Placas fibrosas foram encontradas em quase 30% dos indivíduos de 16 a 20 anos de idade e a prevalência da lesão chegou a quase 70% com 26 a 39 anos de idade. Esses estudos também confirmaram que a extensão das alterações patológicas na aorta e artérias coronárias aumenta com a idade, assim como é maior o número de fatores de risco CV conhecidos que o indivíduo apresenta no momento de seu óbito.

Os fatores de risco tradicionais para DAC incluem história familiar positiva de DAC, tabagismo, níveis elevados de colesterol, níveis baixos de HDL, hipertensão arterial e diabetes ou pré-diabetes (Quadro 27-1). História familiar de DAC em parentes de primeiro grau (pais ou irmãos) é o melhor preditor isolado de risco CV para adultos.

Diferentemente dos adultos, a história familiar para crianças inclui parentes de primeiro *e* segundo graus (incluindo pais, avós e tios/tias de sangue) com história de DAC antes dos 55 anos de idade em homens e antes dos 60 anos em mulheres. O motivo para tal diferença é que alguns pais de crianças são muito jovens para terem desenvolvido DAC clínica quando seus filhos são avaliados. Deve ser rotina a obtenção da história desses fatores de risco cardiovascular na prática clínica.

QUADRO 27-1

PRINCIPAIS FATORES DE RISCO PARA DOENÇA ARTERIAL CORONARIANA

- História familiar (pais/avós) de doença arterial coronariana, acidente vascular cerebral ou obstrução arterial periférica prematuros (com início antes dos 55 anos de idade em homens e antes dos 65 anos em mulheres)
- Tabagismo
- Hipercolesterolemia
- Níveis baixos de HDL (< 40 mg/dL)
- Hipertensão arterial (PA > 140x90 mmHg ou uso de anti-hipertensivo)
- Diabetes melito (como equivalente à doença arterial coronária)

Adaptado de Summary of the Third Report of the National Cholesterol Education Program (NCEP) Expert Panel on Detection, Education, and Treatment of High Blood Cholesterol in Adults (Adult Treatment Panel III) final report, Circulation 106:3143-3421, 2002.

A. Obesidade e suas Comorbidades como Fatores de Risco CV

Estudos recentes demonstraram que a obesidade é fator de risco para DAC, independentemente dos fatores de risco tradicionais, provavelmente por meio dos fatores de risco emergentes. Os fatores de risco emergentes – frequentemente encontrados em indivíduos obesos – incluem (1) dislipidemia aterogênica (também conhecida como “tríade lipídica”), que consiste em níveis elevados de TG e de partículas pequenas de LDL e em níveis baixos de HDL; (2) resistência insulínica (hiperinsulinemia); (3) estado pró-inflamatório (elevações dos níveis séricos de proteína C reativa de alta sensibilidade); e (4) estado pró-trombótico (quantidades aumentadas do inibidor do ativador de plasminogênio [PAI-1]). O conjunto desses fatores de risco em um único indivíduo é conhecido como “síndrome metabólica”. Nesta síndrome, os níveis de LDL podem não estar elevados, mas há elevação de apolipoproteína B (apoB) e de partículas pequenas de LDL; as menores partículas de LDL são sabidamente as mais aterogênicas. Esta síndrome ocorre com maior frequência em indivíduos com obesidade abdominal (visceral). Com aumento da adiposidade, a tríade lipídica se torna mais pronunciada. Hispânicos e sul-asiáticos parecem ser particularmente suscetíveis a esta síndrome.

Os componentes clinicamente identificáveis da síndrome metabólica em adultos e crianças estão listados no Quadro 27-2. No passado, foram propostas diversas definições para o diagnóstico de síndrome metabólica em crianças, com diferentes valores de cortes para glicemia e TG. No entanto, a definição proposta pela International Diabetes Federation (2007) parece ser a melhor, pois tem como base dados mais recentes do NHANES (coletados entre 1988 e 2002) e tem os mesmo valores de corte de glicemia e TG em adultos e crianças. É necessária a presença de

pelo menos três fatores de risco para o diagnóstico de síndrome metabólica em adultos e crianças. Outros componentes da síndrome metabólica, tais como estados pró-inflamatório e pró-trombótico, não são medidos rotineiramente na prática clínica. Proteína C reativa ≥ 3 mg/L pode ser significativa em adultos. A prevalência de síndrome metabólica em adolescentes acima do peso é de aproximadamente 30% a 50%.

QUADRO 27-2

DEFINIÇÃO DE SÍNDROME METABÓLICA EM ADULTOS, CRIANÇAS E ADOLESCENTES

	ADULTOSa	CRIANÇASb
Obesidade (circunferência abdominal)	Homens: CA ≥ 102 cm Mulheres: CA ≥ 88 cm	CA ≥ percentil 90 ou dos valores de corte para adultos
Triglicerídeos	≥ 150 mg/dL	≥ 150 mg/dL
HDL	Homens: < 40 mg/dL Mulheres: < 50 mg/dL	≤ 40 mg/dL
Hipertensão arterial	≥ 130x85 mmHg ou maior	Sistólica ≥ 130 mmHg; diastólica ≥ 85 mmHg
Glicemia de jejum	≥ 100 mg/dL	≥ 100 mg/dL

A presença de pelo menos três dos itens acima constitui a síndrome metabólica.

CA, circunferência abdominal; IMC, índice de massa corpórea; PA, pressão arterial.
[a]The Third Report of the National Cholesterol Education Program (NCEP) Expert Panel on Detection, Education, and Treatment of High Blood Cholesterol in Adults (Adult Treatment Panel III) final report, Circulation 106:3143-3421, 2002.
[b]Zimmet P, Alberti G, Kaufman F, et al: International Diabetes Federation Task Force on Epidemiology and Prevention of Diabetes. The metabolic syndrome in children and adolescents, Lancet 369(9579):2059-2061, 2007.

Circunferência abdominal (refletindo a adiposidade visceral) é melhor preditor de doença CV em comparação com o índice de massa corpórea (IMC). Existem diferenças significativas da circunferência abdominal de acordo com a etnia e o sexo. Percentis de circunferência abdominal específicos para etnia e sexo estão disponíveis para crianças (ver Tabelas C-1 a C-3, Apêndice C). Em geral, meninos e meninas norte-americanos de origem mexicana apresentam circunferências abdominais maiores que os outros grupos étnicos.

Prevenção da síndrome metabólica pode evitar a DAC. O pilar da prevenção é obter peso ideal, pressão arterial (PA) normal e perfil lipídico normal por intervenção dietética e promoção de um estilo de vida ativo. Cada componente da síndrome metabólica presente deve ser tratado agressivamente para diminuir os fatores de risco CV e para evitar o diabetes. Intervenção farmacológica geralmente não é necessária em crianças, mas fármacos podem ser utilizados em pacientes selecionados de alto risco.

Perda de peso é fundamental no tratamento da síndrome metabólica. Todos os programas de manejo do peso em pediatria incluem quatro componentes: (1) dieta, (2) atividade física, (3) modificação do comportamento e (4) componentes familiares. Dentre estes, a intervenção dietética e a atividade física regular combinadas são os principais para o controle do peso. Apenas com modificação do comportamento é possível estabelecer alimentação saudável e padrões de atividade física a longo prazo; tentativas de dieta e atividade física para perda rápida de peso geralmente não obtêm

sucesso a longo prazo. Sem o envolvimento de pais e familiares, é difícil conseguir mudar o comportamento de crianças e adolescentes. Avaliações de nutricionistas, psicólogos e/ou educadores físicos podem ser realizadas ou pode ser necessário o encaminhamento para um programa multidisciplinar de perda de peso.

B. Tabagismo como Fator de Risco Cardiovascular

Tabagismo é um importante fator de risco independente para infarto do miocárdio, morte súbita e doença vascular periférica. Mesmo a exposição passiva ao cigarro causa alteração dos fatores de risco em crianças.

A prevalência de tabagismo nos estudantes do ensino médio dos Estados Unidos permanece alta. Atualmente, nos Estados Unidos, o uso de qualquer produto do tabaco varia de 13% entre os estudantes do ensino fundamental, até 28% entre os estudantes do ensino médio. Dentre estudantes universitários, 33% são usuários de produtos do tabaco e cerca de 50% utilizaram algum produto do tabaco no último ano. Dados norte-americanos mais recentes mostram que aproximadamente 20% dos estudantes do ensino médio e 12% do ensino fundamental são tabagistas. Em geral, existem outros tabagistas nos domicílios dos estudantes dos ensinos fundamental e médio.

Os médicos devem avaliar o padrão do tabagismo, fornecer mensagem sobre a prevenção e aconselhar os pais e as crianças a pararem de fumar. A seguir estão alguns dos efeitos fisiopatológicos do tabagismo no sistema CV que os médicos podem utilizar no aconselhamento de seus pacientes a pararem de fumar. Todos os efeitos fisiopatológicos estão envolvidos na aterosclerose acelerada das artérias coronárias e periféricas e no aumento da probabilidade de trombose (com potencial de acidente vascular cerebral).

1. Dislipidemia aterogênica, com aumento dos níveis de LDL, VLDL e TG e redução dos níveis de HDL.
2. Predisposição pró-trombótica, com aumento dos níveis de fibrinogênio, fator VII e de outros fatores envolvidos na cascata da coagulação, assim como com redução das concentrações de plasminogênio. O tabagismo também ativa as plaquetas, aumentando a capacidade de elas aderirem às paredes dos vasos.
3. Aumento da viscosidade sanguínea por aumento dos níveis de hemoglobina (pelo aumento da carboxi-hemoglobina induzida pelo monóxido de carbono) e por elevação dos níveis plasmáticos de fibrinogênio.
4. Aceleração do processo aterosclerótico por aumento da adesão dos monócitos às células endoteliais (a etapa inicial da aterosclerose), diminuição da síntese de óxido nítrico (resultando em disfunção endotelial) e redução da síntese de prostaciclina.
5. Doença arterial periférica por disfunção endotelial.

6. Aumento de PA, frequência cardíaca (FC) e consumo miocárdico de oxigênio (por estímulo do sistema nervoso simpático).

C. Prática da Cardiologia Preventiva

Doença cardiovascular aterosclerótica tem seu início durante a infância. A prevalência de obesidade está aumentando na infância, assim como suas comorbidades, incluindo síndrome metabólica (ver Quadro 27-2). Intervenções para reduzir os fatores de risco CV na infância são bem-sucedidas com dietas hipocalóricas, prevenção do tabagismo, aumento da atividade física e programas de controle de peso com base na família. Isso é possível, pois alguns dos fatores de risco são detectáveis, modificáveis e tratáveis.

1. Embora história familiar positiva para doença CV não seja modificável, sua presença é um marcador de alto risco de doenças cardíacas. História de DAC prematura em parentes de primeiro ou segundo graus (pais, irmãos, avós ou tios/tias de sangue), antes dos 55 anos para homens e antes dos 60 anos para mulheres, deve fazer com que os médicos avaliem a presença de outros fatores de risco.
2. Hipercolesterolemia é um dos principais fatores de risco identificáveis e tratáveis.
3. Hipertensão arterial também é um fator de risco identificável e tratável.
4. Outros fatores de risco, tais como tabagismo, consumo de dietas aterogênicas e sedentarismo, também são modificáveis por alterações do comportamento.
5. Obesidade é facilmente detectável. Embora o tratamento da obesidade possa ser frustrante, tanto para os pacientes como para os médicos, orientações aos pacientes e modificações do comportamento podem ser produtivas.
6. Inclusão de hemoglobina glicada deve ser considerada no protocolo de rastreamento, para detecção de diabetes ou pré-diabetes.

A American Heart Association publicou diretrizes para a prevenção de doenças CV. A Tabela 27-1 é um resumo das recomendações, descrevendo os objetivos do tratamento e as recomendações para alcançar o objetivo de redução do risco CV em crianças e adolescentes identificados como de alto risco para doença CV futura.

TABELA 27-1

RESUMO DAS DIRETRIZES PARA CARDIOLOGIA PREVENTIVA

IDENTIFICAÇÃO DO RISCO	OBJETIVOS DO TRATAMENTO	RECOMENDAÇÕES
Colesterol sanguíneo Colesterol total: > 170 mg/dL é limítrofe > 200 mg/dL é elevado LDL: > 110 mg/dL é limítrofe > 130 mg/dL é elevado	LDL: < 130 mg/dL (< 110 mg/dL é ainda melhor) Para pacientes com diabetes: LDL < 100 mg/dL	Se o LDL estiver acima dos níveis-alvo, iniciar mudanças do estilo de vida adicionais, incluindo dieta (< 7% de calorias por gorduras saturadas; < 200 mg/dia de colesterol), em conjunto com um nutricionista. Considerar opções dietéticas para redução do LDL (aumento de fibras solúveis, utilizando o seguinte cálculo: idade [anos] + 5 a 10 g de fibras, até os 15 anos de idade, quando o total de fibras permanece em 25 g/dia), em conjunto com um nutricionista. Enfatizar o controle do peso e o aumento da atividade física. Se o LDL permanecer acima dos níveis-alvo, avaliar causas secundárias (hormônios tireoidianos, função hepática, urina tipo I). Considerar terapia farmacológica para indivíduos com LDL > 190 mg/dL, sem outros fatores de risco para doença CV, ou > 160 mg/dL na presença de outros fatores de risco (hipertensão arterial, diabetes, obesidade, história familiar importante de DAC prematura). Intervenção farmacológica para dislipidemia deve ser realizada em colaboração com um médico com experiência no tratamento de dislipidemia em pacientes pediátricos.
Outros lipídeos e lipoproteínas	Triglicerídeos (jejum):	Níveis elevados de TG (jejum) e baixos de HDL são frequentemente observados em pacientes acima do peso com resistência à insulina. Mudanças do estilo de vida devem incluir controle do peso, por ingesta e gastos calóricos

Triglicerídeos: > 100 mg/dL é elevado para < 10 anos de idade > 130 mg/dL é elevado para > 10 anos de idade HDL < 40 mg/dL é baixo	< 75 mg/dL para < 10 anos de idade < 90 mg/dL para > 10 anos de idade HDL > 40 mg/dL	apropriados. Diminuição da ingesta de açúcares simples. Se o TG (jejum) permanecer elevado, avaliar causas secundárias, tais como diabetes, doenças tireoidianas, doença renal e uso abusivo de álcool. Não são recomendadas intervenções farmacológicas para crianças com elevação isolada dos TG, a menos que a elevação seja muito importante. Tratamento pode ser iniciado para TG > 400 mg/dL, para proteger contra TG pós-prandial acima de 1.000 mg/dL, níveis que podem se associar a aumento do risco de pancreatite.
Pressão Arterial Pressão arterial sistólica e diastólica: > percentil 95 para idade, sexo e altura.	Pressão arterial sistólica e diastólica < percentil 95 para idade, sexo e altura	Promover atitudes para obter o peso apropriado. Diminuir o sódio da dieta. Enfatizar o aumento do consumo de frutas, legumes e verduras. Se a PA se mantiver acima do percentil 95, considerar possíveis causas secundárias (p. ex., doença renal, coarctação da aorta). Considerar tratamento farmacológico para os indivíduos acima do percentil 95, se as mudanças do estilo de vida não se associarem à melhora e se houver evidências de lesão de órgãos-alvo (hipertrofia ventricular esquerda, microalbuminúria, alterações vasculares da retina). Iniciar anti-hipertensivo individualizado para as características e outras necessidades do paciente (*i. e.*, idade, raça, necessidade de fármacos com outros benefícios específicos). O tratamento farmacológico da hipertensão deve ser feito em colaboração com um médico com experiência em hipertensão na população pediátrica.
Peso IMC > percentil 85 é sobrepeso > percentil 95 é obeso	Obter e manter IMC < percentil 95 para idade e sexo	Para crianças com sobrepeso (> percentil 85) ou obesidade (> percentil 95), um programa de controle do peso deve ser iniciado com equilíbrio calórico apropriado, por meio de mudanças na dieta e atividade física. Utilizar a mensagem “5-2-1-0”* e “MyPlate”* para educação e orientação. Para crianças com altura normal, uma causa secundária de obesidade é improvável. O controle do peso deve ser direcionado para todos os familiares que estão acima do peso, utilizando uma abordagem comportamental focada na família. O controle do peso deve ser feito em colaboração com um nutricionista.
Diabetes Glicemia de jejum ≥ 126 mg/dL	Glicemia próxima do normal (< 120 mg/dL). Hemoglobina glicada próxima do normal (< 7%).	Tratamento do diabetes tipo 1 e tipo 2 em crianças e adolescentes deve ser feito em colaboração com um endocrinologista pediátrico. Para o diabetes tipo 2, o primeiro passo é o controle do peso, com dieta apropriada e atividade física. Devido ao risco de doença vascular associada, outros fatores de risco (p. ex., hipertensão arterial, dislipidemia) devem ser tratados agressivamente em pacientes com diabetes.
Tabagismo	Interrupção completa do tabagismo das crianças e dos pais que fumam	Orientar todos os tabagistas (crianças e pais) a parar de fumar e a se preparar para assistência (aconselhamento, encaminhamento para desenvolver um plano para parar de fumar utilizando recursos disponíveis da comunidade para auxiliar).

* Programas nutricionais norte-americanos.

Modificado de Kavey RW, Daniels SR, Lauer RM, et al: American Heart Association Guidelines for Primary Prevention of Atherosclerotic Cardiovascular Disease Beginning in Childhood, Circulation 107:1562-1566, 2003.

PARTE VII

PACIENTES CIRÚRGICOS

Capítulo 28

Condutas Pré e Pós-operatórias

Mehrdad Salamat, MD, FAAP, FACC

A tendência atual é realizar a correção completa das CC em idades precoces, assim que seja tecnicamente possível. A correção total precoce pode impedir a necessidade da realização de procedimentos paliativos. Além disso, pode evitar o desenvolvimento de doença vascular pulmonar ou de danos permanentes ao sistema cardiovascular, complicações sabidamente possíveis de ocorrer em determinadas CC. No entanto, as recomendações para o momento e para o tipo de cirurgia variam de instituição para instituição. Os melhores resultados observados atualmente nas cirurgias pediátricas são em parte atribuídos ao aprimoramento das técnicas cirúrgicas e dos métodos de circulação extracorpórea (CEC). Além disso, a abordagem multidisciplinar coordenada contribuiu para uma redução significativa da morbidade e da mortalidade perioperatórias.

Os procedimentos cardíacos abertos utilizam CEC com algum grau de hipotermia e duração variável de baixo fluxo ou de parada circulatória. Os procedimentos abertos são necessários para a correção de anomalias intracardíacas (p. ex., CIV, TF e TGA). Procedimentos fechados não requerem CEC; eles são realizados para correção dos defeitos extracardíacos (p. ex., CoAo e PCA) ou para procedimentos paliativos (p. ex., *shunt* BT, bandagem da artéria pulmonar). As seções seguintes descrevem alguns aspectos básicos do manejo pré e pós-operatório de pacientes cardiopatas para pediatras.

I. CONDUTA PRÉ-OPERATÓRIA

Um bom preparo pré-operatório, incluindo uma completa delineação da anatomia cardíaca e uma avaliação hemodinâmica, é mandatório para que haja um curso operatório e pós-operatório tranquilo. Algumas crianças necessitam de estabilização

pré-operatória com prostaglandina E_1 (infusão IV contínua com 0,01 a 0,1 mcg/kg/min) para manter a patência do canal arterial, enquanto outras podem necessitar de suporte inotrópico e lusitrópico. Pacientes portadores de TGA e de TF restritiva podem necessitar de atriosseptostomia por balão.

1. É necessário realizar história e exame físico cuidadosos de todas as crianças poucos dias antes do procedimento. Deve ser feito para que haja uma compreensão completa dos problemas médicos crônicos (p. ex., insuficiência renal, asma) e para a detecção de doenças agudas (p. ex., infecções respiratórias superiores, inferiores e de trato urinário) que postergariam a realização de procedimentos eletivos.
2. Avaliação laboratorial
   a. Hemograma completo, sedimentos urinários, eletrólitos e glicose séricos, ureia e creatinina de todos os pacientes coronariopatas são solicitados rotineiramente.
   b. Radiografia de tórax e ECG são obtidos de todos os pacientes.
   c. Realiza-se ultrassonografia renal e transfontanela em todos os neonatos portadores de cardiopatias congênitas significativas.
   d. Para procedimentos abertos, são solicitados testes de coagulação – tempo de protrombina (TP), tempo de tromboplastina parcialmente ativada (TTPa) e contagem de plaquetas.
   e. Caso seja necessário, deve ser coletado sangue para estudo cromossômico (cariotipagem, hibridização *in situ* por fluorescência, e microarranjo de DNA) no pré-operatório
3. Pacientes que serão submetidos à CEC, cujo peso exceda 3,5 kg, devem fazer análise de compatibilidade para quatro unidades de concentrados de hemácias, ao passo que aqueles que pesam menos, para duas unidades de sangue total. Deve ser feita análise de compatibilidade de uma ou duas unidades de concentrados de hemácias para os pacientes submetidos a procedimentos fechados. Adicionalmente, são necessárias uma a quatro unidades de plaquetas para o procedimento. Serão necessários hemoderivados irradiados para pacientes que são imunocomprometidos (p. ex., pacientes com suspeita de microdeleção do cromossomo 22 ou com confirmação da doença).
4. Medicações
   a. Em algumas instituições, os inibidores da enzima conversora de angiotensina (ECA) são suspensos 12 horas antes da cirurgia programada, com o objetivo de minimizar a hipotensão refratária durante a indução anestésica.
   b. Os diuréticos são suspensos 8 a 12 horas antes no pré-operatório (ou a conduta pode ser individualizada).
   c. A digoxina é suspensa após a dose noturna.
   d. Os antiarrítmicos são mantidos nas doses usuais até imediatamente antes da

cirurgia.

e. Os fármacos anti-inflamatórios não esteroidais (p. ex., ácido acetilsalicílico, ibuprofeno) e os antiplaquetários (p. ex., dipiridamol) são suspensos 7 a 10 dias antes da cirurgia.

f. A warfarina é suspensa 4 dias antes da cirurgia planejada. Caso o paciente seja de alto risco tromboembólico, deve-se iniciar infusão contínua de heparina 2 dias antes da cirurgia e a taxa de infusão deve ser ajustada para manter um TTPa entre 60 e 85 segundos.

5. Prevenção de infecção: são utilizados antibióticos de amplo espectro para reduzir o risco de infecção perioperatória. A duração do regime de antibióticos varia de instituição para instituição, podendo este ser individualizado com base em idade, condição e comorbidades do paciente.

a. Vancomicina, 10 a 15 mg/kg/dose IV a cada 6 a 8 horas (dose máxima de 4 g/dia).

b. Clindamicina, 10 mg/kg/dose (adolescentes/adultos: 600 mg/dose) IV a cada 6 a 8 horas, iniciando imediatamente antes da cirurgia, é o regime recomendado em algumas instituições.

c. Neonatos que já fazem uso de ampicilina e gentamicina devem continuar com esses fármacos.

d. Aplica-se uma fina camada de mupirocina 2% em ambas as narinas para evitar a colonização por *Staphylococcus aureus* resistente à meticilina (MRSA).

6. Para crianças mais velhas, o preparo emocional é tão importante quanto o preparo físico.

II. CUIDADO PÓS-OPERATÓRIO DE PACIENTES CARDÍACOS

Deve ser mantido um nível elevado de vigilância para sinais de complicações durante o período pós-operatório, de forma que o tratamento apropriado possa ser iniciado precocemente.

A. Convalescência Normal

Os médicos devem estar familiarizados com o curso pós-operatório de pacientes com recuperação normal, a fim de reconhecerem a convalescência anormal.

1. Cuidados gerais: a conduta pós-operatória bem-sucedida requer monitoramento e documentação acurados dos sinais vitais do paciente, da administração de medicamentos e dos resultados laboratoriais. Os sinais vitais, incluindo frequência cardíaca, pressão arterial ou não invasiva, saturação de oxigênio e frequência respiratória, são monitorados de perto (p. ex., a cada 15 a 60 minutos). É necessário registrar meticulosamente os débitos urinários e de drenos torácicos, CO_2 expiratório

ou transcutâneo, pressão venosa central e, em determinados momentos, as pressões de átrio esquerdo e direito e pulmonar. Todas as medicações administradas, os líquidos enterais ou parenterais e os hemoderivados são documentados. O balanço hídrico é monitorado continuamente. Os resultados laboratoriais e suas tendências são organizados para serem revisados eletronicamente.

2. Sistema respiratório
   a. A gasometria arterial está dentro dos valores normais aceitáveis.
   b. Radiografia de tórax não mostra evidências de pneumotórax, atelectasia, derrame pleural ou elevação de hemicúpula diafragmática.
3. Sistema cardiovascular
   a. Pele aquecida, pulsos periféricos amplos com perfusão capilar periférica normal, pressão arterial (PA) normal e débito urinário adequado (pelo menos 1 mL/kg/hora) são evidências clínicas de um bom débito cardíaco. A redução da saturação venosa sistêmica esperada é um preditor sensível de débito cardíaco normal. Uma diferença normal de saturação de oxigênio entre o sistema arterial e venoso inferior a 30% é indicativa de um bom débito cardíaco.
   b. Pode existir uma hipertensão arterial leve nos primeiros momentos de pós-operatório após a CEC (pelos níveis elevados de catecolaminas, de renina plasmática ou de angiotensina II).
   c. O ritmo cardíaco deve ser sinusal e a frequência cardíaca, relativamente elevada. As variações de frequência cardíaca (batimentos/minuto) nos pacientes em pós-operatório com evolução normal são as seguintes:

      Menos de 6 meses.....110 a 190
      6 a 12 meses.....100 a 170
      1 a 3 anos.....90 a 160
      Acima de 3 anos.....80 a 150

4. Sistema renal: a presença de um débito urinário adequado (p. ex., acima de 1 mL/kg/h) e a evidência de excreção adequada de solutos (p. ex., K^+ sérico abaixo de 5 mEq/L; BUN menor que 40 mg/dL; creatinina inferior a 1 mg/dL) são sinais de função renal normal.
5. Sistema metabólico
   a. Comumente, observa-se retenção hídrica e de sódio e depleção de potássio no corpo inteiro após cirurgias cardíacas abertas. Elas resultam em hiponatremia leve e hipocalemia, e um ganho ponderal de 5%. Pode ser realizada ultrafiltração mecânica intraoperatória em determinados casos, antecipando-se à sobrecarga de volume.
   b. É comum a ocorrência de acidose metabólica leve (com um déficit de base de -4 mEq/L) associada à acidemia lática leve nas primeiras horas após a CEC, mas geralmente não requer tratamento.

c. Graus variáveis de febre estão quase sempre presentes durante os primeiros dias, não estando indicada uma busca extensa para infecções. Causas de febre incluem reações à CEC, reações a sangue homólogo, atelectasias, derrame pleural, baixo débito cardíaco, infecção e dano ao tronco cerebral.

6. Sistema gastrintestinal: na medida em que a circulação esplâncnica recebe mais de 25% do débito cardíaco total, evitar a síndrome de baixo débito cardíaco é a principal estratégia para impedir a disfunção gastrintestinal (GI). A dieta é iniciada assim que o paciente se torna hemodinamicamente estável e deve ser progredida conforme tolerado. É crucial a contagem diária de calorias, bem como seu ajuste. Inicia-se a administração de antagonistas do receptor H_2 (ranitidina IV, dose de 1 mg/kg a cada 6 a 8 horas) ou de inibidores da bomba de prótons (p. ex., esomeprazol 0,5 a 1 mg/kg IV a cada 24h. Dose pediátrica máxima de 20 mg/dia) para proteção gástrica.
7. Sistema hematológico: os testes de coagulação devem ser normais e a hemoglobina deve ser superior ou de pelo menos 9,5 g/dL dependendo da idade do paciente, da anatomia cardíaca e do procedimento cirúrgico.
8. Sistema neurológico: o paciente deve responder apropriadamente ao nível de sedação sem evidências de danos neurológicos (p. ex., hemiplegia, defeitos do campo visual) ou de crises convulsivas. A espectroscopia no infravermelho próximo (NIRS) para oximetria cerebral transcraniana é um método não invasivo para monitorar o metabolismo de oxigênio do lobo frontal. A saturação cerebral de oxigênio medida pela NIRS é uma composição da saturação de oxigênio na combinação dos leitos vasculares arterial e venoso do cérebro (relação de fluxo sanguíneo arterial e venoso de ≈25:75, com fluxo de sangue capilar desprezível). É um método útil para detectar hipóxia cerebral durante estados de baixo débito cardíaco.

B. Cuidados após Cirurgias não Complicadas

O cuidado pós-operatório das cardiopatias congênitas cirúrgicas é individualizado, devido a complexidade e heterogeneidade dos defeitos cardíacos e da ampla variação de idade dos pacientes. Além disso, as diretrizes para tratamento pós-operatório diferem de instituição para instituição, tornando essa tarefa ainda mais complicada. Embora as recomendações seguintes sejam apenas um conjunto dessas diretrizes, um aspecto do tratamento bem-sucedido permanece o mesmo: antecipar possíveis complicações (p. ex., redução do índice cardíaco em 6 a 12 horas de pós-operatório; hipertensão pulmonar em conjunto com determinados defeitos; arritmias após cirurgias específicas etc.).

1. Cuidados Gerais
   a. Reposição volêmica: devido à tendência a reter sódio e água, administra-se uma quantidade mínima de dextrose em água sem (soro glicosado 10% em crianças até 1

ano e soro glicosado 5% em crianças maiores de 1 ano) ou com uma pequena quantidade de sódio por aproximadamente 48 horas após a cirurgia. Uma quantidade pequena de potássio (p. ex., KCL, 4mEq/100 mL de fluidos IV) é administrada no primeiro dia de cirurgia. O volume de fluidos recomendado nas primeiras 24 horas após procedimentos abertos é de 50% de volume de manutenção com aumento gradual ao longo dos dias seguintes de pós-operatório para 60% e então para 75%.

b. O paciente deve receber medicações para que sejam feitas analgesia e sedação adequadas. Comumente, utiliza-se, para alívio da dor, fentanil (infusão contínua IV a 1 a 3 mcg/kg/h ou 1 a 2 mcg/kg/dose IV a cada 30 a 60 minutos) ou sulfato de morfina (infusão contínua IV a 0,01 a 0,05 mg/kg/h ou 0,1 a 0,2 mg/kg/dose a cada 2 a 4 horas, dose máxima de 15 mg/dose). A sedação é alcançada com a administração de midazolam (0,05 a 0,15 mg/kg/dose IV a cada 1 a 2 horas ou infusão contínua IV a 1 a 2 mcg/kg/min) ou com outros benzodiazepínicos.

2. Sistema respiratório

a. Os pacientes extubados não devem mostrar sinais de desconforto respiratório (gemidos, batimento das asas do nariz e retrações da caixa torácica). É necessário que haja expansão torácica adequada e evidências de boa troca gasosa em ambos os pulmões. Dependendo da hemodinâmica e da fisiopatologia cardiopulmonar, os pacientes podem receber suplementação de oxigênio por cânulas nasais ou por máscara facial. A fisioterapia respiratória (que consiste em espirometria incentivada, exercícios de tosse e inspiração profunda e percussão torácica com drenagem postural) deve ser administrada conforme seja necessária.

b. Nos paciente intubados, são obtidas radiografias de tórax para avaliação do posicionamento dos drenos torácicos e dos cateteres venosos e arteriais e para investigação da presença de pneumotórax, atelectasias, derrame pleural ou intubação seletiva. A presença de pneumotórax ou de derrame pleural significativos pode necessitar de tratamento. O alargamento da sombra mediastínica sugere acúmulo de sangue e requer investigação do funcionamento do dreno mediastínico.

Nos primeiros dias de pós-operatório, o objetivo da ventilação é manter uma pressão parcial de oxigênio arterial (PaO_2) adequada e uma leve alcalose respiratória, em conjunto com uma pressão parcial de dióxido de carbono arterial ($PaCO_2$) entre 28 e 35 mmHg (para reduzir a RVP). A hiperventilação ($PaCO_2$ abaixo de 28 mmHg) é corrigida pela redução da frequência respiratória, do volume corrente e pelo aumento do espaço morto da via aérea (5 a 10 mL de cada vez). A hipoventilação é corrigida com a realização de manobras inversas. A PaO_2 baixa é revertida com a elevação da FiO_2, adicionando pressão expiratória final positiva (PEEP) ou aumentando o volume corrente. Utiliza-se uma PEEP fisiológica de 3 a 5 cm H_2O em crianças. O uso de

pressão média de vias aéreas elevadas ou de PEEP pode aumentar a RVP e reduzir o débito cardíaco; ambos devem ser evitados em pacientes submetidos ao procedimento de Senning ou à anastomose cavopulmonar (p. ex., cirurgias de Glenn ou de Fontan).
A toalete brônquica é realizada através do tubo endotraqueal, a cada 2 horas ou mais frequentemente, se houver necessidade. Consiste na instilação de 0,5 a 5 mL de salina e aspiração de ambos os brônquios principais com ventilação por bolsa durante 1 a 2 minutos com oxigênio (FiO_2 1) imediatamente antes e após a aspiração.

c. A extubação é realizada assim que possível, geralmente no centro cirúrgico nas crianças submetidas a procedimentos fechados, dentro de 4 a 8 horas após cirurgias cardíacas abertas não complicadas e no dia seguinte após procedimentos abertos complexos. São critérios para extubação:
   (1) O paciente deve estar desperto e alerta e com estado nutricional favorável.
   (2) O paciente deve respirar bem, com uma frequência respiratória espontânea satisfatória para a idade, sem uso de músculos acessórios da respiração. Idealmente, a capacidade vital deve ser de mais de 15 mL/kg. Deve haver uma PaO_2 adequada e não deve existir evidência de acidose ou hipercapnia sob suporte ventilatório (FiO_2 não superior a 0,4, volume corrente de 8 a 10 mL/kg e PEEP não superior a 5 cm H_20).
   (3) O paciente deve estar em um estado hemodinâmico razoável e estável (PA normal, débito cardíaco adequado, sem arritmias significativas). Não deve haver pneumotórax ou derrame pleural significativo. O paciente não deve apresentar sangramento importante e deve ter drenagem torácica mínima.
   (4) O edema laríngeo pós-extubação é tratado com epinefrina racêmica (solução 2,25%; 0,125 a 0,5 mL diluída em 3 mL de água ou salina normal administrada com nebulizador).

d. As *crises de hipertensão pulmonar* levam a uma redução do débito cardíaco e, caso não sejam tratadas, podem ser fatais. A melhor estratégia é a prevenção. As medidas para evitar as crises de hipertensão pulmonar são importantes nos pacientes que apresentavam hipertensão arterial pulmonar grave no pré-operatório. As seguintes medidas são recomendadas:
   (1) Analgesia e sedação adequadas.
   (2) Paralisia por brometo de vecurônio (infusão venosa contínua a 0,05 a 0,15 mg/kg/h ou infusão venosa intermitente de 0,05 a 0,1 mg/kg/dose a cada 60 minutos) ou brometo de pancurônio (infusão venosa contínua a 0,02 a 0,1 mg/kg/h ou infusão venosa intermitente de 0,05 a 0,1 mg/kg/dose a cada 30 a 60 minutos).
   (3) Oxigênio suplementar.
   (4) Evitar hipercapnia.

(5) PEEP baixa.
(6) Manter pH alcalótico.
(7) Evitar aspiração traqueal profunda e vigorosa.
(8) Administração de óxido nítrico inalatório (vasodilatador pulmonar seletivo) a 5 a 40 partes por milhão (geralmente 5 a 20 partes por milhão).
(9) Vasodilatadores intravenosos (antagonistas alfa-adrenérgicos, inibidores de fosfodiesterase, nitrovasodilatadores e prostaglandinas) podem ser considerados. No entanto, deve-se ressaltar que, essencialmente, todos esses agentes também dilatam a vasculatura sistêmica, levando à hipotensão sistêmica.

3. Sistema cardiovascular: a correção completa do defeito intracardíaco e a realização da proteção miocárdica intraoperatória adequada geralmente resultarão em um bom funcionamento cardíaco. Sinais de redução de débito cardíaco, de pressão arterial, frequência cardíaca e ritmo cardíaco alterados devem ser monitorados de modo contínuo.
   a. A *síndrome de baixo débito cardíaco* (SBDC) é a condição mais grave da convalescência anormal. Os sinais de SBDC incluem vasoconstrição sistêmica (baixa perfusão, extremidades frias, pulsos finos), taquicardia em repouso, oligúria, congestão pulmonar venosa (estertores, roncos) e congestão venosa sistêmica (hepatomegalia, anasarca e ascite). A hipotensão sistêmica pode ser um resultado tardio da SBDC e é um sinal de gravidade. Os achados laboratoriais incluem acidose metabólica, acidose lática, azotemia, redução do *clearance* de creatinina, elevação do K^+ sérico, redução da pressão parcial venosa de oxigênio (PvO_2) abaixo de 30 mmHg do AD ou do acesso venoso central e elevação da diferença de saturação de oxigênio arterial-venosa superior a 40%.

O débito cardíaco inadequado pode ser causado por (1) baixa pré-carga; (2) elevada pós-carga; (3) depressão da contratilidade miocárdica; (4) tamponamento cardíaco; (5) arritmias, incluindo bradicardia ou taquicardia sinusais; (6) correção cirúrgica inadequada; (7) hipertensão pulmonar; (8) ventilação insuficiente. O tratamento é direcionado para a causa.

(1) A baixa pré-carga pode ocorrer por depleção do volume intravascular (manifestada pela redução nas pressões de AD e de AE) ou por diminuição do fluxo sanguíneo para o VE (p. ex., obstrução de veia pulmonar, hipertensão de AP, EP ou insuficiência de VD na ausência de *shunt* intra-arterial adequado; evidente pela elevação da pressão de AD e redução da pressão de AE). No caso da EM, que também reduz a pré-carga de VE, as pressões tanto de AD como de AE encontram-se elevadas. Muito embora todas essas patologias, por fim, reduzam a pré-carga de VE e, subsequentemente, o débito cardíaco, o tratamento é específico para cada condição. A depleção de volume intravascular é tratada com a infusão intravenosa

de cristaloides ou coloides, a fim de elevar o volume intravascular e aumentar a pressão venosa central para 10 a 15 mmHg. Outras patologias são tratadas através da correção da causa.

(2) A elevação de pós-carga (com aumento da RVS) pode ser causada por hipóxia, acidose, hipotermia ou dor. Além da correção da causa, a elevação da RVS é tratada com a redução da pós-carga.

(a) Os inibidores da fosfodiesterase (p. ex., milrinona) têm papel crucial no tratamento da SBDC. Eles não apenas apresentam um efeito vasodilatador, como também têm efeitos lusitrópico e inotrópico sem serem arritmogênicos. Esses efeitos ocorrem sem que haja aumento do consumo miocárdico de oxigênio. A milrinona é geralmente iniciada no centro cirúrgico e mantida em infusão venosa contínua a uma taxa de 0,1 a 1 mcg/kg/min (variação usual de 0,25 a 0,75 mcg/kg/min) no pós-operatório.

(b) O nitroprussiato (infusão IV contínua de 0,3 a 10 mcg/kg/min) ou a nitroglicerina (infusão IV contínua de 0,5 a 6 mcg/kg/min) podem ser utilizados para reduzir a RVS. Ambos os fármacos têm efeito favorável sobre a RVP. Além disso, a nitroglicerina é um vasodilatador coronariano potente, que pode ser benéfico após a cirurgia de transposição arterial.

(c) A fenoxibenzamina, o fármaco bloqueador alfa-adrenérgico de longa duração, é utilizado no pós-operatório de determinados pacientes em algumas instituições.

(3) A depressão da contratilidade miocárdica (demonstrada pelo ECO) pode ser tratada pela otimização da saturação arterial de oxigênio; pela correção da anemia, hipocalemia e/ou acidose; e pela administração de agentes inotrópicos. A oxigenação ideal é alcançada pela manutenção de uma via aérea patente com um bom cuidado respiratório, ajustando a FiO_2 conforme seja necessário, reduzindo o *shunt* pulmonar com o uso da PEEP e diminuindo o edema pulmonar com o uso de diuréticos. Os seguintes agentes inotrópicos podem ser utilizados:

(a) Epinefrina (infusão IV contínua na taxa de 0,01 a 0,05 mcg/kg/min; baixas doses, para minimizar os efeitos alfa-agonistas).

(b) Dopamina (infusão IV contínua iniciando na dose de 2,5 mcg/kg/min e aumentando para até 10 mcg/kg/min caso seja necessário).

(c) A milrinona (através da inibição da fosfodiesterase tipo III, eleva o AMPc intracelular, o que, por fim, aumenta a contratilidade miocárdica) é iniciada com ou sem uma dose de ataque de 50 mcg/kg e é mantida com uma taxa de infusão de 0,1 a 1 mcg/kg/min.

(4) O tamponamento cardíaco é tratado com a descompressão urgente do espaço pericárdico. O tamponamento cardíaco precoce resulta da existência de um sangramento cirúrgico persistente não drenado de forma apropriada pelos drenos

torácicos; pode até mesmo ocorrer quando o pericárdio é removido ou quando deixado aberto. Deve ser suspeitado quando o débito dos drenos torácicos cai ou cessa de forma abrupta em um paciente que apresentava sangramento significativo. Caracteristicamente, o paciente apresenta-se taquicárdico, hipotenso e com baixa pressão de pulso. As pressões atriais são elevadas. A resposta à reposição de volume e aos inotrópicos é mínima. A radiografia de tórax mostra alargamento da silhueta cardíaca. O ECO demonstra derrame pericárdico e colapso diastólico do AD e do VD, um indicador sensível de tamponamento cardíaco. O tamponamento cardíaco requer a realização imediata de pericardiocentese ou de exploração cirúrgica para retirada de hematomas pericárdicos ou para controle de sangramento através da abertura de urgência da esternotomia, muitas vezes realizada na unidade de cuidado intensivo.

(5) A taquicardia e a bradicardia sinusais podem ser danosas no paciente em pós-operatório com reserva cardíaca limitada.

(a) É necessária uma atenção a detalhes para revelar causas secundárias de bradicardia sinusal como interação medicamentosa, hipóxia, hipoglicemia, desequilíbrio eletrolítico, aumento da pressão intracraniana e hipotireoidismo. Pode ocorrer a lesão do nó sinusal ou de sua artéria, particularmente durante o procedimento de Fontan ou a cirurgia de transposição arterial (Senning e Mustard), e resultar em bradicardia sinusal. Caso seja necessário, os pacientes são tratados com marca-passo atrial ou ventricular, ou com agentes cronotrópicos. Os cabos de marca-passo atrial e ventricular são geralmente implantados no momento da cirurgia cardíaca aberta e são mantidos no pós-operatório até que seja atingida a frequência cardíaca desejada e que se tenha retomado a sincronia AV e a mesma seja mantida.

(b) A taquicardia sinusal extrema é tratada por meio da eliminação das causas de base (p. ex., dor, anemia, febre, depleção de volume, agentes cronotrópicos). A administração de catecolaminas deve ser minimizada, uma vez que a taquicardia excessiva aumenta a demanda miocárdica de oxigênio. Além disso, a taquicardia encurta o período de diástole e, consequentemente, reduz o fluxo sanguíneo coronariano.

(c) Os tratamentos de outras arritmias são descritos em uma seção adiante.

(6) Ocasionalmente, indica-se a revisão da correção cirúrgica quando uma correção inadequada (como a presença de um grande shunt da esquerda para a direita residual ou de CoAo residual significativa) é a causa do baixo débito cardíaco. O ECO e, caso necessário, cateterismo cardíaco podem revelar a existência de um defeito residual e sua significância.

(7) A crise de hipertensão pulmonar caracteriza-se por uma súbita elevação na

pressão da AP seguida por uma redução no débito cardíaco e uma queda da saturação arterial de oxigênio. Ocorre em neonatos e crianças com cardiopatias congênitas com hipertensão pulmonar (p. ex., defeito completo do coxim endocárdico [DCE], persistência do canal arterial), frequentemente após aspiração do tubo endotraqueal. É difícil de ser tratada e pode ser fatal; a prevenção é de suma importância (ver “Cuidados Gerais” mais adiante, neste capítulo). O tratamento inclui sedação, paralisia, suplementação com oxigênio e óxido nítrico inalatório.

(8) Deve-se investigar a presença de ventilação inadequada secundária a hemotórax, derrame pleural ou pneumotórax e, caso necessário, é preciso tratar com reposicionamento do dreno de tórax ou até mesmo com retorno ao centro cirúrgico para corrigir possíveis hemorragias.

b. Hipotensão e hipertensão

(1) A hipotensão causada por depleção de volume intravascular, detectada pela presença de baixas pressões de AD (venosa central) e de AE, é tratada da seguinte maneira:

(a) Expansores volumétricos ou concentrados de hemácias são administrados como dose de ataque por via endovenosa (inicialmente 5 a 10 mL/kg, até 20 mL/kg). Uma vez transfundido o sangue que contém citrato, que quela o cálcio ionizado, torna-se necessária a reposição de cálcio para a manutenção da PA e do débito cardíaco.

(b) Agentes inotrópicos devem ser utilizados caso não haja elevação da PA com a expansão volumétrica.

(c) Pode-se considerar o uso de vasopressina (infusão IV contínua a 0,0003 a 0,01 U/kg/min) nos pacientes com função miocárdica preservada, mas que apresentam hipotensão por vasodilatação grave.

(2) A hipertensão grave é tratada com vasodilatadores (ver “Síndrome do baixo débito cardíaco”, no início deste capítulo).

c. Transtornos do ritmo: o ideal é a manutenção do ritmo sinusal e da sincronia AV. O ritmo juncional é capaz de reduzir o débito cardíaco em 10% a 15%. Além do tratamento específico das arritmias, devem ser investigadas e corrigidas possíveis causas de arritmias (p. ex., grau de oxigenação, equilíbrio acidobásico, desequilíbrio hidroeletrolítico, fármacos arritmogênicos). Caso o paciente esteja hemodinamicamente instável, não se deve retardar a realização da desfibrilação ou da cardioversão sincronizada.

(1) CAP ou CVP pouco frequentes e isoladas são acompanhadas, sem intervenção.

(2) TSV paroxística (taquicardia por reentrada nodal e via acessória) é tratada com a droga de escolha, adenosina (*bólus* endovenoso rápido de 0,1 mg/kg/dose seguido

por infusão rápida de salina; caso não haja resposta, as doses subsequentes podem ser aumentadas para 0,2 mg/kg). Episódios intermitentes de TSV são tratados com amiodarona (dose de ataque: 5 a 10 mg/kg durante 20 a 60 minutos, seguida por infusão IV contínua a 5 a 15 mcg/kg/min ou *bólus* endovenoso de 2,5 mg/kg a cada 6 horas). A TSV persistente também pode ser tratada com *"overdrive supression"* ou com cardioversão sincronizada. Nos casos mais refratários, podem ser utilizadas com cautela outras medicações endovenosas, tais como betabloqueadores, verapamil, procainamida e digoxina (levando em consideração a função miocárdica, a estabilidade da PA, a presença de pré-excitação ventricular etc.). É possível utilizar betabloqueadores, flecainida ou sotalol por via oral nos pacientes mais crônicos e estáveis.

(3) Outras TSV (taquicardia atrial multifocal ou taquicardia atrial ectópica) são tratadas com controle da resposta ventricular por medicações como amiodarona, betabloqueadores, bloqueadores dos canais de cálcio ou digoxina.

(4) O *flutter* atrial é tratado com marca-passo com alta frequência (eletrodos atriais temporários implantados por via transesofágica ou intraoperatória) ou com cardioversão sincronizada. Procainamida (dose de ataque: 2 a 6 mg/kg, dose máxima de 100 mg/dose seguida por infusão endovenosa contínua a 20 a 80 mcg/kg/min, dose máxima de 2g/dia) e/ou digoxina são a abordagem farmacológica para essa condição.

(5) A fibrilação atrial é uma condição rara no pós-operatório imediato da população pediátrica cardíaca; não obstante, é tratada com sotalol ou flecainida (nos pacientes estáveis) ou com cardioversão (nos pacientes com comprometimento hemodinâmico). Caso não haja sucesso, o tratamento de escolha é o controle da resposta ventricular.

(6) A taquicardia juncional ectópica pós-operatória, a mais comum taquicardia pós-operatória significante, é discutida com mais detalhes no Capítulo 29.

(7) As extrassístoles frequentes, caso sejam hemodinamicamente significativas, são tratadas evitando-se o uso de medicações arritmogênicas, otimizando o estado hemodinâmico ou corrigindo desequilíbrio eletrolítico (principalmente magnésio), hipóxia e acidemia, e são suprimidas com lidocaína (*bólus* endovenoso de 1 mg/kg, seguido por infusão contínua a 20 a 50 mcg/kg/min).

(8) A TV monomórfica com perfusão adequada é tratada com amiodarona (dose de ataque: 5 a 10 mg/kg durante 20 minutos, seguida por infusão endovenosa contínua a 5 a 15 mcg/kg/min ou *bólus* endovenoso de 2,5 mg/kg a cada 6 horas), lidocaína (*bólus* endovenoso de 1 mg/kg, seguido por infusão endovenosa contínua a 20 a 50 mcg/kg/min), procainamida (dose de ataque: 2 a 6 mg/kg, dose máxima de 100 mg/dose, seguida por infusão endovenosa contínua a 20 a 80 mcg/kg/min, máximo

2 g/dia), esmolol (dose de ataque de 100 a 500 mcg/kg endovenosa durante 1 minuto, seguida por infusão contínua a 50 a 500 mcg/kg/min), ou cardioversão elétrica.

(9) O *torsades de pointes* (variante incomum da TV polimórfica), que ocorre principalmente na presença de QT prolongado, requer uma abordagem especial. Amiodarona e procainamida podem ter um efeito deletério neste tipo de TV com prolongamento adicional do QT. O *torsades* frequentemente responde ao sulfato de magnésio endovenoso (25 a 50 mg/kg, dose máxima de 2g), mesmo quando o nível de magnésio está normal. Esmolol e lidocaína também podem ser eficazes.

(10) O bloqueio cardíaco no pós-operatório de segundo ou terceiro graus é tratado com o implante de marca-passo temporário e/ou isoproterenol (infusão endovenosa contínua a 0,05 a 2 mcg/kg/min). O implante de marca-passo permanente pode estar indicado caso o bloqueio AV avançado persista por pelo menos 7 dias após a cirurgia.

4. Sistema renal: anúria ou oligúria (abaixo de 1 mL/kg/h) e evidência de acúmulo de solutos (K^+ sérico acima de 5 mEq/L, BUN acima de 40 mg/dL, creatinina acima de 1 mg/dL) indicam insuficiência renal aguda. A redução aguda do débito cardíaco é a causa mais comum de insuficiência renal. O tratamento inicial é direcionado para melhorar o débito cardíaco e induzir diurese.

a. A pré-carga e a pós-carga devem ser otimizadas.

b. Administra-se furosemida, 0,5 a 2 mg/kg/dose a cada 6 a 12 horas por via endovenosa ou como infusão contínua a 0,05 a 0,4 mg/kg/h, caso o paciente esteja oligúrico.

c. Caso o K^+ se eleve acima de 6,0 mEq/L, são utilizados cloreto de cálcio (10 mg/kg/dose, acesso venoso central lento), bicarbonato (1 mEq/kg/dose IV), glicose 25% (2 mL/kg IV; 0,5 g glicose/kg) mais solução de insulina regular (0,1 U/kg IV) e poliestirenossulfonato de sódio (Kayexalate®; 1 g/kg retal ou nasogástrico).

d. Pode ser necessária a realização de diálise peritoneal caso as medidas anteriores sejam ineficazes. As indicações para diálise peritoneal incluem hipervolemia, azotemia (ureia acima de 150 mg/dL ou menor na presença de elevação rápida), hipercalemia com risco de vida, acidose metabólica refratária, complicações neurológicas (secundárias à uremia ou ao desequilíbrio eletrolítico), desequilíbrio cálcio-fosfato, comprometimento pulmonar ou restrição hídrica limitando o aporte calórico.

5. Sistema metabólico

a. Alterações do equilíbrio eletrolítico e acidobásico:

(1) A acidose metabólica é tratada caso o déficit de base seja > 5 mEq/L. O déficit de base extracelular total = déficit de base (mEq/L) × 0,3 × peso (kg). A dosagem de

bicarbonato de sódio é a metade do total de déficit de base extracelular.

(2) A acidose lática pode ser causada pela síndrome de baixo débito cardíaco e subsequente redução na perfusão dos tecidos cerebrais e intestinais. O tratamento é voltado para a otimização do débito cardíaco.

(3) A hiponatremia leve não requer tratamento, exceto pela restrição hídrica e diurese. Na^+ sérico < 125 mEq/L requer tratamento para elevar os níveis de sódio.

(4) A hipernatremia com Na^+ sérico > 155 mEq/L requer tratamento com restrição de sódio e liberação hídrica.

(5) A hipocalcemia pode causar hipotensão secundária à redução da função miocárdica. Deve ser acompanhada de perto, principalmente em neonatos e pacientes portadores de síndrome de DiGeorge. Níveis de cálcio ionizado abaixo de 1,2 mEq/L devem ser tratados. A via ideal para administração endovenosa de cálcio é o acesso central, uma vez que a extravasação levará à necrose tecidual.

(6) A hipomagnesemia pode levar ao desenvolvimento de arritmias e, consequentemente, a baixo débito cardíaco. É desejável um nível de magnésio acima de 0,7 mmol/L (1,4 mEq/L).

b. O desenvolvimento de hipoglicemia (abaixo de 5 mmol/L ou 90 mg/dL) ou hiperglicemia (acima de 7,8 mmol/L ou 140 mg/dL) tem sido associado a maior mortalidade e morbidade. É prudente evitar essas condições. A hipoglicemia é tratada com *bólus* de dextrose ou com a administração de glicose concentrada em água. A hiperglicemia é tratada com a restrição de glicose e/ou com a infusão de insulina.

c. A hipotermia pós-operatória pode interferir na hemostasia e exacerbar coagulopatias, necessitando de reaquecimento gradativo para controlar hemorragias. Os calafrios devem ser evitados, uma vez que eles aumentam o consumo de oxigênio. No entanto, o tratamento da taquicardia juncional ectópica pode incluir resfriamento corporal. Diferentemente da hipotermia, o tratamento da febre pós-operatória (acima de 38,5°C) é mais urgente. A síndrome de baixo débito cardíaco é uma das causas de hipertermia pós-operatória, de modo que o tratamento da febre no pós-operatório não inclui apenas antipiréticos ou resfriamento, mas também a otimização do débito cardíaco com redução da pós-carga.

6. Sistema gastrintestinal: o aporte calórico adequado (120 a 150 kcal/dia) é essencial nas crianças em recuperação de cirurgias cardíacas congênitas. A alimentação enteral é individualizada. A dieta oral com líquidos claros (p. ex., soluções de reidratação oral) pode ser iniciada algumas horas após a extubação, quando hemodinamicamente estável. Pode então ser avançada para uma fórmula apropriada. A alimentação por sonda nasogastrica deve ser utilizada em crianças que se encontram muito fracas para sugar. Crianças com intubação prolongada necessitam de dieta por gavagem ou

nutrição parenteral total. A proteção gástrica é feita com bloqueadores do receptor H_2 (p. ex., ranitidina, 1 mg/kg/dose IV a cada 6 a 8 horas) ou com inibidores da bomba de prótons (p. ex., esomeprazol, 0,5 a 1 mg/kg/dose IV a cada 24 horas, dose pediátrica máxima de 20 mg/dia). A dose de ranitidina deve ser ajustada nos pacientes portadores de insuficiência renal ou, como alternativa, podem-se utilizar bloqueadores da bomba de prótons. Pacientes alimentados por via enteral devem ser examinados frequentemente para quaisquer sinais de disfunção intestinal. Rotineiramente, busca-se por evidências de distensão abdominal, ausência de peristalse, peristalse aumentada. Caso haja desenvolvimento de uma dessas condições, a dieta enteral é descontinuada, aplica-se a aspiração nasogástrica e considera-se a administração de nutrição parenteral. A disfunção GI pode ser causada pela SBDC, por pancreatite aguda, necrose hepática ou intestinal, íleo paralítico, dentre outros.

7. Sistema hematológico: diferentes pontos de corte são estabelecidos para transfusão de concentrados de hemácia, plasma fresco congelado ou plaquetas em diferentes instituições. A transfusão de hemoderivados depende do estado hemodinâmico e do estado de coagulação de pacientes avaliados individualmente.
   a. Manter hemoglobina (Hg) adequada e pressão de enchimento satisfatória (p. ex., pressão de AE entre 10 a 15 mmHg) através da infusão de concentrados de hemácias ou albumina dependendo da Hg ou do hematócrito (Htc) do paciente. Pacientes portadores de cardiopatias congênitas cianóticas e disfunção miocárdica recebem concentrados de hemácias com o objetivo de manter o Htc acima de 40%.
   b. As alterações da coagulação podem resultar de uma reversão inadequada do efeito da heparina (provocando prolongamento do PTT), trombocitopenia (abaixo de 50.000 plaquetas/mm^3) ou coagulação intravascular disseminada (CID; secundária à sepse, baixo débito cardíaco, acidose, hipóxia, necrose tecidual ou como reação à transfusão de sangue).
      (1) A heparinização não revertida é corrigida pela administração de doses adicionais de protamina.
      (2) A trombocitopenia é tratada pela infusão lenta de concentrados de plaquetas com uma bomba infusora, administrados ao longo de 20 a 30 minutos; a infusão rápida pode provocar hipertensão pulmonar e insuficiência de VD.
      (3) A coagulação intravascular disseminada (caracterizada por hemorragia, necrose tecidual, anemia hemolítica, D-dímero positivo, plaquetas e fribrinogênio sérico baixos, alargamento do TAP e do PTT) é tratada com a correção imediata da causa de base. O tratamento pode incluir transfusão de plaquetas, crioprecipitados e/ou plasma fresco congelado, bem como a administração de heparina.
   c. O sangramento pós-operatório excessivo ocorre mais frequentemente nos pacientes gravemente cianóticos, em pacientes policitêmicos ou que foram

submetidos à reoperação. A necessidade de infundir mais de 10 a 15 mL/kg de volume exige a investigação para perda excessiva de sangue e uma possível exploração cirúrgica. Indica-se a exploração cirúrgica (1) caso a drenagem torácica, na ausência de alterações da coagulação, exceda 3 mL/kg/h durante 3 horas ou (2) caso haja elevação súbita na drenagem torácica de 5 mL/h em 1 hora.

d. A anticoagulação a longo prazo com ácido acetilsalicílico ou warfarina está indicada em determinados pacientes. Em pacientes portadores de anastomose cavopulmonar (p. ex., procedimentos de Glenn ou Fontan) ou de *shunts* sistêmico-pulmonar (p.ex., *shunt* de Blalock-Taussig modificado), transição para a anticoagulação oral é feita com infusão contínua de heparina e sua dose é ajustada a fim de se manter um PTT entre 60 a 85 segundos. O ácido acetilsalicílico (3 a 5 mg/kg VO, uma vez ao dia) é iniciado quando o tórax é fechado, todos os acessos intracardíacos principais são removidos e os pacientes encontram-se hemodinamicamente estáveis, com contagem de plaquetas satisfatória e sem evidência de sangramento ativo. Alternativa ou adicionalmente, é possível administrar warfarina caso o paciente apresente um estado de hipercoagulação (p. ex., mutação do fator V de Leiden, deficiência da proteína S ou C). Os pacientes portadores de próteses valvulares mecânicas necessitarão de warfarina; a dose é ajustada para manter uma anticoagulação adequada (INR 2,5 a 3,5). Enquanto pacientes são mantidos em uso de ácido acetilsalicílico, deve ser evitada a administração de inibidores de ciclo-oxigenase 2 (COX-2) (p. ex., ibuprofeno, naproxeno), uma vez que eles inibem o efeito antiplaquetário do ácido acetilsalicílico.

8. Sistema neurológico: a incidência de alterações do sistema nervoso central, incluindo dismorfologia cerebral ou alterações neurocomportamentais, é aumentada nos pacientes portadores de cardiopatias congênitas. Tais alterações podem ser multifatoriais, achados isolados ou podem estar em associação a determinados defeitos genéticos. Além disso, os eventos neurológicos pré e perioperatórios dificultam o estabelecimento da causa exata do dano neurológico.

a. Defeitos neurológicos localizados como hemiplegia e alterações do campo visual são anormais e podem ocorrer devido à embolização de ar ou de partículas.

b. Crises convulsivas podem ser causadas por hipóxia, alterações metabólicas, infecções, edema cerebral, embolia ou hemorragia, ou redução da perfusão cerebral. As crises convulsivas ocorrem no pós-operatório imediato com uma taxa de incidência de 3% a 6%; contudo, o EEG e o monitoramento com vídeo podem revelar uma incidência de 20% de crises convulsivas subclínicas. As crises convulsivas documentadas por EEG têm sido associadas a piores desfechos em relação ao neurodesenvolvimento. O tratamento das crises convulsivas inclui:

(1) Determinação da gasometria arterial, glicose sérica, cálcio, eletrólitos, débito

cardíaco e temperatura. Corrija qualquer alteração.

(2) Terapia anticonvulsivante

(a) Lorazepam, 0,05 a 0,1 mg/kg/dose IV, durante 2 a 5 minutos (dose única máxima de 2 mg; pode provocar depressão respiratória).

(b) Fosfenitoína, 15 a 20 mg de equivalente de fenitoína (EF)/kg IV (taxa máxima de infusão de 150 mg EF/min devido ao risco de hipotensão), seguida por uma dose de manutenção de 5 mg EF/kg/dia IV ou IM. Os níveis terapêuticos são de 10 a 20 mg/L (fenitoína livre e ligada) ou 1-2 mg/L (fenitoína livre). A fosfenitoína causa menos hipotensão que a fenitoína tradicional; no entanto, ambas as medicações são contraindicadas nos pacientes que apresentam bloqueio cardíaco ou bradicardia sinusal.

(c) Fenobarbital, 10 a 20 mg/kg IV durante 10 a 15 minutos. O efeito completo pode levar várias horas. A dose de manutenção do fenobarbital é de 5 mg/kg/dia, administrados em uma ou duas doses diárias. O nível terapêutico é de 10 a 40 mg/dL. Os efeitos colaterais do fenobarbital incluem depressão miocárdica com hipotensão, principalmente após infusões rápidas e de doses elevadas.

c. Movimentos coreiformes e comportamento grosseiramente inadequado são complicações neurológicas importantes. O controle farmacológico é difícil. Em geral (mas nem sempre), essas complicações desaparecem sem deixar sequelas.

Capítulo 29

Complicações Pós-operatórias Selecionadas

Mehrdad Salamat, MD, FAAP, FACC

Complicações pós-operatórias selecionadas são brevemente discutidas neste capítulo. Problemas que ocorrem no período pós-operatório imediato, tais como baixo débito cardíaco, transtornos menores do ritmo, alterações da pressão arterial e alterações renais, metabólicas e hematológicas, são discutidos no Capítulo 27. As complicações pós-operatórias que ocorrem com frequência em determinados tipos de cardiopatias congênitas são abordadas juntamente com essas condições específicas.

A. Derrame Pleural

Existe uma pequena quantidade de líquido na cavidade pleural. A absorção do líquido pleural ocorre principalmente através do sistema venoso e em algum grau pelo sistema linfático. Qualquer elevação na pressão hidrostática capilar resultante de alteração do sistema venoso (p. ex., cirurgia de Fontan, insuficiência do VD) pode resultar em acúmulo de transudato na cavidade pleural. O trauma do sistema linfático, como o provocado pela lesão de grandes tributárias do ducto torácico, leva ao acúmulo de quilo no espaço pleural. Ambas as condições geram dificuldades no tratamento.

A duração do derrame pleural persistente, como resultado do aumento da pressão venosa sistêmica, que é comum após a cirurgia de Fontan, pode ser reduzida pela criação de uma fenestração durante o procedimento cirúrgico. Os sintomas podem incluir febre, taquicardia, taquipneia, aumento do esforço respiratório e, nos casos graves, insuficiência respiratória. O diagnóstico é geralmente dado através da radiografia de tórax (incidências frontal, perfil e em decúbito lateral). Pode ser necessária a realização de toracocentese (guiada por ultrassom para determinar a etiologia e/ou para tratamento). Os transudatos podem ser diferenciados por meio da quantidade de proteína (inferior a 3 g/100 mL) e de desidrogenase lática (LDH) (inferior

a 200 UI/L) dos exsudatos (proteína acima de 3 g/100 mL e LDH acima de 200 UI/L), os quais são causados pelo aumento da permeabilidade capilar e podem indicar infecção. Além disso, os transudatos contêm menos leucócitos (menos de 10.000/mm³) e têm aparência serosa quando comparados com os exsudatos, que são mais turvos e contêm significativamente mais leucócitos (mais de 50.000/mm³). Além disso, as relações líquido pleural/soro de HDL (acima de 0,6) e de proteínas (acima de 0,5) são pistas adicionais que falam a favor de uma natureza exsudativa do líquido.

Uma pequena quantidade de derrame pleural pode ser bem tolerada. Geralmente responde ao tratamento clínico com diuréticos, redução da pós-carga e com suporte inotrópico. Contudo, quantidades significativas de derrame pleural provocarão comprometimento cardiorrespiratório e necessitarão de estratégias terapêuticas mais agressivas, incluindo drenagem torácica, pleurodese com um agente esclerosante (p. ex., talco) ou até mesmo revisão do Fontan. Quando a drenagem é volumosa, é essencial a reposição de volume, de eletrólitos e de proteína.

O *quilotórax*, um acúmulo de quilo na cavidade pleural, pode ser causado por trauma aos linfáticos peritraqueais ou por transmissão da elevação da pressão venosa sistêmica ao ducto torácico, ou por uma combinação de ambos. Pode ser observado após cirurgias (até cerca de 6% dos casos) como na correção da CoAo, shunt BT ou anastomose cavopulmonar (p. ex., cirurgia de Glenn ou de Fontan), ou, mais raramente, após a ligadura de canal arterial. Ocasionalmente, o quilotórax ocorre em associação ao quilopericárdio.

O derrame quiloso pode ou não ter uma aparência leitosa, dependendo do estado nutricional do paciente (consumo de gordura resulta em uma aparência leitosa), mas um nível de triglicerídeos acima de 110 mg/dL torna o diagnóstico altamente provável; enquanto uma concentração inferior a 50 mg/dL praticamente descarta o quilotórax. O líquido é geralmente estéril e rico em linfócitos (2.000 a 20.000/mm³).

O tratamento, além das condutas clínicas descritas previamente, é voltado para a drenagem do quilotórax (colocação de dreno torácico) e para a redução do fluxo de linfa (limitando a atividade física, a fim de reduzir o fluxo de linfa das extremidades).

1. Na maioria dos casos a drenagem torácica é suficiente. Caso o quilotórax se desenvolva após a remoção do dreno, a aspiração com agulha a cada 3 a 4 dias geralmente constitui um tratamento adequado. A drenagem diminui ou cessa dentro de 7 dias na maioria dos casos.
2. É importante atentar para o estado nutricional do paciente. Recomenda-se hiperalimentação parenteral ou uma dieta contendo triglicerídeos de cadeia média (TCM) como fonte de gorduras. Uma vez que os TCM não contribuem para a formação de quilomícrons, eles são absorvidos pelo sistema porta e não pelo sistema

linfático. A albumina sérica deve ser acompanhada de perto e reposta, caso seja necessário.

3. Em alguns relatos de casos, a administração endovenosa de octreotídeo (0,5 a 10 mcg/kg/h), um análogo da somatostatina, tem sido utilizada com eficácia.
4. Caso a drenagem persista, pode ser considerada a realização de intervenção cirúrgica, pois a perda contínua de quilo resulta em depleção de linfócitos e consequente imunocomprometimento. As indicações para a intervenção podem incluir (1) perda média diária acima de 1.000 mL, ou, em crianças, 100 mL/ano de idade durante 5 dias, (2) o fluxo de quilo não reduz após 2 semanas, ou (3) complicações nutricionais iminentes.
5. A ligadura do ducto torácico com ou sem pleurodese química tem sido utilizada com sucesso. Durante a pleurodese, os agentes químicos introduzidos provocam uma inflamação entre a pleura parietal e a pleura visceral. Essa reação causa aderências entre as camadas e evita o acúmulo de líquido. O procedimento pode ser doloroso e pode provocar febre e náusea.

B. Paralisia do Diafragma

A paralisia ou paresia de uma hemicúpula diafragmática ocorre em aproximadamente 0,5% a 2% dos pacientes após cirurgias torácicas, muito embora a incidência possa ser de 10% nas crianças mais novas. Resulta da lesão do nervo frênico. Pode ocorrer após a correção da CoAo, ligadura de PCA, *shunt* BT ou após cirurgia cardíaca aberta e pode ser consequência de transecção do nervo, trauma fechado, estiramento durante a retração, cauterização elétrica ou lesão por hipotermia. As crianças são mais vulneráveis à insuficiência respiratória por sua maior dependência do diafragma para a respiração.

O diagnóstico deve ser suspeitado caso haja taquipneia persistente sem causa aparente, esforço respiratório, hipóxia e/ou hipercapnia, atelectasias, incapacidade de desmame do ventilador, ou elevação persistente de hemicúpula diafragmática em radiografias de tórax seriadas. Fluoroscopias ou ecocardiogramas que demonstrem movimentação paradoxal de hemicúpulas diafragmáticas fecham o diagnóstico, caso sejam realizados na vigência de ventilação espontânea. Quando a paralisia não é causada por transecção, o retorno da função geralmente ocorre em 2 semanas a 6 meses. A paralisia é permanente em 20% dos casos.

O tratamento varia do conservador até intervenção cirúrgica.

1. Alguns pesquisadores recomendam o suporte com ventilador apenas para as primeiras 2 a 6 semanas.
2. A pressão positiva contínua em vias aéreas (CPAP) pode ser útil no tratamento, bem como para identificar pacientes que possam se beneficiar da plicatura.

3. Caso persista a insuficiência respiratória, deve ser considerada a realização de plicatura cirúrgica. A plicatura diafragmática geralmente não é necessária, contanto que o paciente possa ser extubado sem que haja desenvolvimento de insuficiência respiratória.

C. Síndrome Pós-pericardiotomia

A síndrome pós-pericardiotomia (SPP), uma doença febril com reações inflamatórias pericárdicas e pleurais, se desenvolve após a cirurgia, envolvendo pericardiotomia. Isso ocorre em cerca de 25% a 30% dos pacientes submetidos à pericardiotomia. A etiologia permanece desconhecida. Embora questionada em estudos mais recentes, postulou-se na década de 1970 a existência de uma resposta autoimune com anticorpos cardíacos em associação a uma infecção viral recente ou remota. Os pacientes estudados que desenvolveram SPP apresentaram títulos elevados de anticorpos anticoração juntamente com títulos elevados de anticorpos contra adenovírus, vírus coxsackie B1-6 e citomegalovírus.

O início ocorre dentro de poucas semanas a poucos meses (média de 4 semanas) após a pericardiotomia. A SPP caracteriza-se por febre, dor torácica, irritabilidade, mal-estar, artralgia, hiporexia, náuseas e vômitos. A dor torácica, que pode ser grave, é causada tanto pela pericardite como pela pleurite. Pode ser agravada com a posição supina ou com a inspiração profunda. É rara em crianças menores de 2 anos de idade. O exame físico pode revelar atrito pericárdico e pleural e hepatomegalia. São sinais de tamponamento cardíaco: taquicardia, taquipneia, elevação da pressão venosa, queda da pressão arterial e estreitamento da pressão de pulso com pulso paradoxal. Os achados laboratoriais incluem leucocitose com desvio para a esquerda. A velocidade de hemossedimentação (VHS) e a proteína C reativa (PCR) geralmente estão elevadas. A radiografia de tórax mostra alargamento da silhueta cardíaca e derrame pleural. O ECG demonstra elevação persistente do segmento ST e ondas T achatadas ou invertidas nas derivações bipolares e nas precordiais esquerdas. O ECO é um exame confiável para confirmar a presença e quantificar o derrame pericárdico, bem como na avaliação da presença de tamponamento cardíaco. Embora a doença seja autolimitada, sua duração é altamente variável; a duração média é de 2 a 3 semanas. Cerca de 20% dos pacientes apresentam recorrências.

Nos casos leves, apenas é necessário repouso no leito. Agentes anti-inflamatórios não esteroidais orais como ácido acetilsalicílico (80 a 100 mg/kg/dia, divididos em 3 a 4 doses) ou ibuprofeno (20 a 40 mg/kg/dia, divididos em 3 ou 4 doses) são eficazes na maioria dos casos. Nos casos graves, pode ser indicado o uso de corticosteroides (prednisona 2 mg/kg/dia até 20 mg/dia) com desmame progressivo ao longo de 3 a 4 semanas, caso o diagnóstico seja preciso e tenha sido descartada a presença de

infecção. A pericardiocentese de emergência ou a criação de uma janela pericárdica podem ser necessárias caso haja sinais de tamponamento cardíaco. Podem ser utilizados diuréticos para o derrame pleural.

D. Hipertensão Pós-coarctectomia

A ***Hipertensão paradoxal*** após a realização de correção da coarctação de aorta é relativamente comum, principalmente em crianças mais velhas. Essa condição é geralmente bifásica, com o desenvolvimento principalmente de hipertensão sistólica dentro de 24 a 48 horas após o procedimento, seguida por uma fase mais tardia. Acredita-se que o mecanismo seja multifatorial, incluindo o estímulo intraoperatório de fibras nervosas simpáticas, alterações pós-operatória da atividade de barorreceptores e desequilíbrio do sistema renina-angiotensina. Estima-se que a primeira fase da hipertensão resulte do aumento dos níveis de catecolaminas e de uma alteração da resposta dos barorreceptores. Acredita-se que os níveis elevados de renina e de angiotensina sejam os responsáveis pela fase tardia de hipertensão, a qual é mais pronunciada na diástole.

A hipertensão sistêmica deve ser imediatamente tratada, uma vez que pode aumentar o risco de hemorragia no pós-operatório. Além da analgesia e da sedação, a administração intravenosa de um betabloqueador de curta duração (p. ex., esmolol, dose de ataque de 100 a 500 mcg/kg IV ao longo de 1 minuto, seguida por 50 a 500 mcg/kg/min em infusão contínua) pode ser utilizada para controlar a primeira fase de hipertensão pós-coarctectomia. Outras medicações que têm sido utilizadas com sucesso incluem betabloqueadores de longa duração (p. ex., propranolol e nadolol), bloqueadores alfa e beta combinados (p. ex., labetalol) e vasodilatadores (nitroprussiato e hidralazina). O controle a longo prazo da hipertensão paradoxal é feito com inibidores da enzima conversora da angiotensina (p. ex., enalapril, captopril) ou com antagonistas do receptor da angiotensina II (p. ex., losartana).

A **síndrome pós-coarctectomia** é uma complicação bem documentada, mas rara, da correção da CoAo. Ocorrendo em até 5% a 10% das crianças mais velhas, caracteriza-se por dor abdominal intensa e intermitente que se inicia 2 a 4 dias após a cirurgia, associada a febre, leucocitose e vômitos. Nos casos graves, foram descritos ascite, íleo paralítico, melena, isquemia de alças e até mesmo óbito. Pode haver hipertensão paradoxal persistente. Acredita-se que os achados abdominais sejam causados por alterações inflamatórias agudas nas artérias mesentéricas resultantes do aumento súbito na pressão de pulsação das artérias distais à coarctação.

Em razão da arterite mesentérica, posterga-se a dieta com alimentos sólidos; alguns centros recomendam NPP durante as primeiras 48 horas após a correção cirúrgica. O tratamento inclui descompressão das alças e tratamento da hipertensão associada.

E. Enteropatia Perdedora de Proteína

A enteropatia perdedora de proteína (EPP) é uma condição caracterizada por perda excessiva de proteínas plasmáticas através da mucosa intestinal. Muito embora possa ser um distúrbio primário do trato gastrintestinal com linfangiectasia e edema periférico associado, a EPP ocorre mais frequentemente como uma complicação do procedimento de Fontan. Acredita-se que seja causada por uma pressão venosa central cronicamente elevada secundária a uma anatomia de AP desfavorável, RVP aumentada, débito cardíaco reduzido, ou perda da sincronia elétrica AV. A EPP associada à cirurgia de Fontan apresenta risco cumulativo de ocorrência em 10 anos de 13% e uma baixa taxa de sobrevida em 5 anos de cerca de 50%.

As crianças podem se apresentar poucas semanas, meses, ou até anos após a cirurgia, com sintomas de anasarca, dor e distensão abdominal, diarreia, êmese e baixo ganho ponderal. Caso a função do nó sinusal esteja preservada, os pacientes podem apresentar-se taquicárdicos. A presença de taquipneia pode ser uma pista para a existência de derrame pleural associado. Frequentemente, observa-se hepatomegalia. Sinais de retenção hídrica, incluindo ascite e anasarca, podem ser detectados ao exame físico.

A albumina sérica, as imunoglobulinas e as proteínas totais estão reduzidas. Além disso, o *clearance* fecal de α1-antitripsina de 24 horas e a concentração fecal de α1-antitripsina encontram-se elevados. A cintilografia com dextran marcado com Tecnécio-99m pode ser realizada para avaliar a extensão ou, possivelmente, a localização da perda proteica intestinal. O desequilíbrio eletrolítico pode ser iatrogênico, secundário ao tratamento com diuréticos. É necessária a realização de monitoramento com ECG e com Holter para descartar quaisquer arritmias como a disfunção do nó sinusal. A radiografia de tórax pode revelar cardiomegalia e/ou derrame pleural. O ECO é realizado para avaliar a função ventricular ou a obstrução da conexão no Fontan. Pode ser necessária a realização de cateterismo cardíaco não apenas como ferramenta diagnóstica, mas também como ferramenta terapêutica.

O tratamento inclui os seguintes itens:

1. Dieta hiperproteica, hipolipídica e rica em TCM
2. Diuréticos (furosemida, espironolactona)
3. Inibidores da ECA (enalapril)
4. Inibidores da fosfodiesterase tipo 5 (sildenafil)
5. Albumina intravenosa
6. Heparina de baixo peso molecular subcutânea (enoxaparina, 0,5 a 1,5 mg/kg/dose SC, a cada 12 a 24 horas; para atingir níveis-alvo de antifator Xa de 0,5 a 1 unidade/mL em uma amostra coletada 4 a 6 horas após a injeção SC)

7. Corticosteroides (budesonida, 6 mg para crianças com menos de 4 anos de idade, 9 mg para crianças com mais de 4 anos de idade; deve ser feita uma redução escalonada da dose após a normalização da albumina [3 mg/dL] para manter uma dose de 3 mg vitalícia em dias alternados)
8. Teste com octreotídeo (infusão IV contínua a 0,5 a 10 mcg/kg/hora)

O tratamento mais invasivo, além da intervenção com cateterismo cardíaco, pode incluir implante de marca-passo, correção de defeitos residuais (p. ex., correção da valva AV, correção de CoAo residual), revisão do Fontan ou transplante cardíaco.

F. Taquicardia Juncional Ectópica

A taquicardia juncional ectópica (JET) pós-operatória ocorre em 5% a 10% dos pacientes pediátricos em pós-operatório, mais frequentemente após cirurgias próximas ao nódulo AV (p. ex., CIV, TF, correção do DCE, procedimento de Fontan), bem como nos pacientes com tempo de *clamp* aórtico e de circulação extracorpórea prolongado. A JET geralmente ocorre horas após a cirurgia cardíaca e pode perdurar por vários dias. Embora seja autolimitada, é uma arritmia importante e que acarreta em risco de vida devido à sua ocorrência em uma fase muito vulnerável do pós-operatório. Caracteriza-se pela presença de taquicardia com uma frequência ventricular acima de 180 batimentos por minuto (mais rápida que a frequência atrial), dissociação atrioventricular (AV) (diferentemente da TSV reentrante) e batimentos de captura (condução anterógrada ocasional de um batimento sinusal normal).

Gerada por um foco automático nas proximidades do nó AV ou do feixe de His, a TJE não responde a estratégias como a cardioversão elétrica ou farmacológica. A taquicardia e a perda da sincronia AV são responsáveis por uma redução do débito cardíaco, principalmente nos pacientes hemodinamicamente comprometidos. O objetivo do tratamento é corrigir a taquicardia e restaurar a sincronia AV, bem como otimizar o débito cardíaco.

1. As medidas para maximizar o débito cardíaco incluem:
   a. Tratamento da anemia.
   b. Tratamento da acidose.
   c. Suporte inotrópico e vasodilatador com milrinona, sem o efeito arritmogênico indesejável.
   d. Medidas para reduzir o consumo de oxigênio (p. ex., analgesia, sedação e, caso necessário, paralisia).
2. As tentativas de restaurar a sincronia AV incluem:
   a. Correção do desequilíbrio eletrolítico (Mg^{2+}, C^{2+} e K^{+}).
   b. Marca-passo atrial com frequência superior à frequência da JET, para alcançar uma sincronia AV, desde que a frequência ventricular seja menor que 200 bpm.

3. As tentativas para controle da frequência ventricular, embora desafiadoras, podem incluir as seguintes estratégias e/ou medicações antiarrítmicas:
   a. Controle da febre.
   b. Redução da taxa de infusão de catecolaminas (pró-arritmogênicas).
   c. Antiarrítmicos:
      (1) Amiodarona intravenosa (dose de ataque: 5 a 10 mg/kg durante 20 a 60 minutos, seguida por uma infusão IV contínua a uma taxa de 5 a 15 mcg/kg/min ou *bólus* IV de 2,5 mg/kg a cada 6 horas).
      (2) Combinação de procainamida intravenosa (dose de ataque: 2 a 6 mg/kg, dose máxima de 100 mg/dose, seguida de infusão IV contínua a 20 a 80 mcg/kg/min, máximo de 2 g/dia) e hipotermia.
      (3) Esmolol intravenoso (dose de ataque: 100 a 500 mcg/kg IV, durante 1 minuto, seguida por infusão IV contínua a 50 a 500 mcg/kg/min).
   d. Hipotermia induzida (34 a 36°C), utilizando cobertores para hipotermia ou infusões intravenosas de salina gelada.
4. Caso tais esforços falhem no controle da JET e o paciente continue em deterioração clínica, pode ser necessária a adoção de um suporte de circulação extracorpórea (CEC).

APÊNDICES

Apêndice A

Diversos

TABELA A-1

RISCOS DE RECORRÊNCIA NO CASO DE UM DOS IRMÃOS APRESENTAR UMA ANOMALIA CARDIOVASCULAR

ANOMALIA	RISCO SUGERIDO (%)
Defeito do septo interventricular	3,0
Persistência do canal arterial	3,0
Defeito do septo interatrial	2,5
Tetralogia de Fallot	2,5
Estenose pulmonar	2,0
Coarctação da aorta	2,0
Estenose aórtica	2,0
Transposição das grandes artérias	1,5
Canal atrioventricular (defeito completo do coxim endocárdico)	2,0
Fibroelastose endocárdica	4,0
Atresia tricúspide	1,0
Anomalia de Ebstein	1,0
Tronco arterial persistente	1,0
Atresia pulmonar	1,0
Síndrome do coração esquerdo hipoplásico	2,0

Modificado de Nora JJ, Nora AH.: The evaluation of specific genetic and environmental counseling in congenital heart diseases, Circulation 57:205-213, 1978

TABELA A-2

FILHO AFETADO NO CASO DE UM DOS PAIS APRESENTAR DEFEITO CARDÍACO CONGÊNITO

DEFEITO	MÃE AFETADA (%)	PAI AFETADO (%)
Estenose aórtica	13,0-18,0	3,0
Defeito do septo interatrial	4,0-4,5	1,5
Canal atrioventricular (defeito completo do coxim endocárdico)	14,0	1,0
Coarctação da aorta	4,0	2,0
Persistência do canal arterial	3,5-4,0	2,5
Estenose pulmonar	4,0-6,5	2,0
Tetralogia de Fallot	6,0-10,0	1,5
Defeito do septo interventricular	6,0	2,0

De Nora JJ, Nora AH: Maternal transmission of congenital heart diseases: New recurrence risk FIGURAs and the questions of cytoplasmic inheritance and vulnerability to teratogens, Am J Cardiol 59:459-463, 1987

TABELA A-3

CLASSIFICAÇÃO FUNCIONAL DA NEW YORK HEART ASSOCIATION

CLASSE	DEFICIÊNCIA
I	O paciente apresenta a doença, mas a condição é assintomática

II	O paciente apresenta sintomas com atividade moderada
III	O paciente apresenta sintomas com atividade leve
IV	A condição do paciente é sintomática em repouso

Esta é uma classificação da deficiência funcional na capacidade ao exercício com base nos sintomas de dispneia e fadiga. É simples e útil na avaliação de pacientes cardíacos.

TABELA A-4

RESUMO DE AGENTES ANTIARRÍTMICOS

CLASSE	MECANISMO DE AÇÃO	EXEMPLOS	OBSERVAÇÕES
I	Bloqueadores do canal de sódio Retarda a fase 0 do potencial de ação e diminui a velocidade de condução no tecido		Tem um efeito pró-arrítmico significativo
IA	Retarda o índice de aumento da fase 0 e prolonga o período refratário	Quinidina Procainamida	Efeito significativo no QTc e prolongamento do QRS
IB	Efeito mínimo na fase 0 e no período refratário	Lidocaína Mexiletina	Menor efeito pró-arrítmico entre os agentes Classe I
IC	Depressão marcante na velocidade de condução com efeitos mínimos ou na refratariedade	Flecainida Propafenona	Efeito significativo na duração do PR e QRS
II	β-bloqueadores	Propanolol (β1+β2) Atenolol (β1) Nadolol (β1+β2) Esmolol (β1)	Efeitos insignificantes no ECG
III	Bloqueadores do canal de K Retarda a repolarização	Amiodarona Sotalol Dofetilida Ibutilida	Apresenta um efeito pró-arrítmico significativo Efeito significativo no prolongamento do QT
IV	Bloqueadores do canal de Ca (diminui a corrente de entrada de Ca^{2+}) Diminui a velocidade de condução e aumenta a refratariedade no nódulo AV	Verapamil Diltiazem	Efeitos insignificantes no ECG

AV, atrioventricular; ECG, eletrocardiograma.

TABELA A-5

EFEITOS DE AGENTES ANTIARRÍTMICOS NO ECG

		PR	QRS	QT
CLASSE I				
IA	Quinidina Procainamida	± ±	↕↑ ↑	↕↑↑ ↕↑↑
IB	Lidocaína Mexiletina	± ±	± ±	± ±
IC	Flecainida Propafenona	↕↑ ↕↑	↕↑ ↕↑	↑ ±
CLASSE III	Amiodarona	Agu ± Cro ↑	Agu ± Cro ↑	Agu ± Cro ↑↑↑
	Sotalol	↑	±	↑↑↑
	Dofetilida	±	±	↑↑↑
	Ibutilida	±	±	↑↑↑

Agu, efeito agudo; Cro, efeito crônico.

Modificado de Fischback PS: Pharmacology of antiarrhythmic agents. In Macdonald D II (ed.), Clinical Cardiac Electrophysiology in the Young, Springer, New York, 2010.

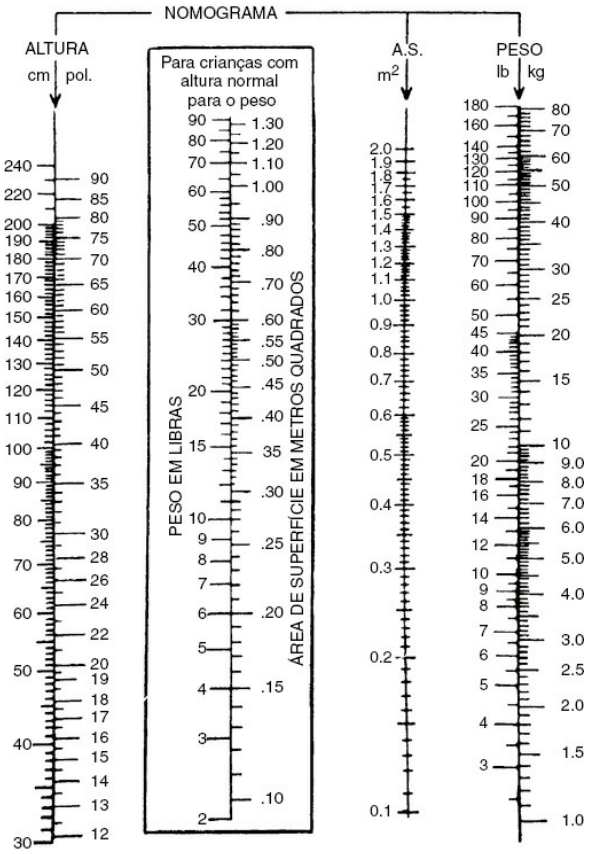


FIGURA A-1

Nomograma da área de superfície corporal

TABELA A-6

CONSUMO DE OXIGÊNIO POR ÁREA DE SUPERFÍCIE CORPORAL													
Frequência Cardíaca (batimentos/min)													
IDADE (ANOS)	**50**	**60**	**70**	**80**	**90**	**100**	**110**	**120**	**130**	**140**	**150**	**160**	**170**
PACIENTES DO SEXO MASCULINO													
3				155	159	163	167	171	175	178	182	186	190
4			149	152	156	160	163	168	171	175	179	182	186
6		141	144	148	151	155	159	162	167	171	174	178	181
8		136	141	145	148	152	156	159	163	167	171	175	178
10	130	134	139	142	146	149	153	157	160	165	169	172	176
12	128	132	136	140	144	147	151	155	158	162	167	170	174
14	127	130	134	137	142	146	149	153	157	160	165	169	172
16	125	129	132	136	141	144	148	152	155	159	162	167	
18	124	127	131	135	139	143	147	150	154	157	161	166	
20	123	126	130	134	137	142	145	149	153	156	160	165	
25	120	124	127	131	135	139	143	147	150	154	157		
30	118	122	125	129	133	136	141	145	148	152	155		
35	116	120	124	127	131	135	139	143	147	150			
40	115	119	122	126	130	133	137	141	145	149			
Frequência Cardíaca (batimentos/min)													
IDADE (ANOS)	**50**	**60**	**70**	**80**	**90**	**100**	**110**	**120**	**130**	**140**	**150**	**160**	**170**
PACIENTES DO SEXO FEMININO													
3				150	153	157	161	165	169	172	176	180	183
4			141	145	149	152	156	159	163	168	171	175	179

6		130	134	137	142	146	149	153	156	160	165	168	172
8		125	129	133	136	141	144	148	152	155	159	163	167
10	118	122	125	129	133	136	141	144	148	152	155	159	163
12	115	119	122	126	130	133	137	141	145	149	152	156	160
14	112	116	120	123	127	131	134	133	143	146	150	153	157
16	109	114	118	121	125	128	132	136	140	144	148	151	
18	107	111	116	119	123	127	130	134	137	142	146	149	
20	106	109	114	118	121	125	128	132	136	140	144	148	
25	102	106	109	114	118	121	125	128	132	136	140		
30	99	103	106	110	115	118	122	125	129	133	136		
35	97	100	104	107	111	116	119	123	127	130			
50	94	98	102	105	109	112	117	121	124	128			

*Em (ml/min)/m.^{2} De LaFarge CG, Miettinen O S: The estimation of oxygen consumption, Cardiovasc Res 4:23, 1970.

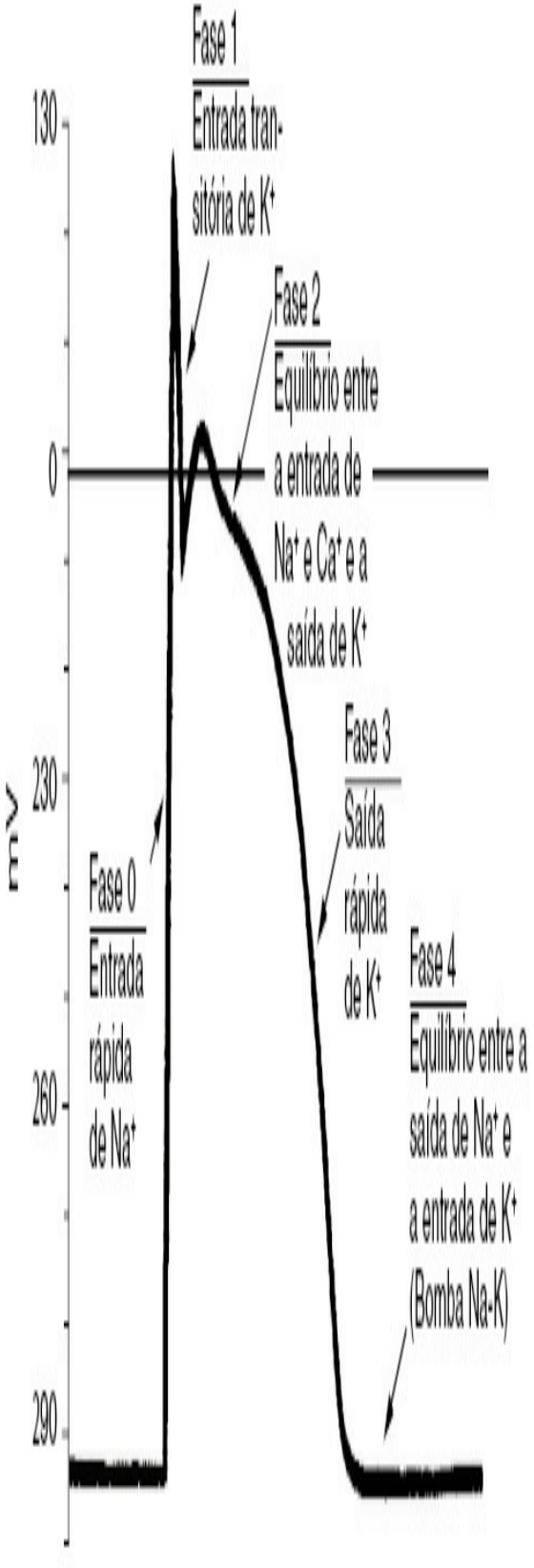

Fase 1
Entrada transitória de K+
Fase 2
Equilíbrio entre a entrada de Na+ e Ca+ e a saída de K+
Fase 3
Saída rápida de K+
Fase 4
Equilíbrio entre a saída de Na+ e a entrada de K+ (Bomba Na-K)
Fase 0
Entrada rápida de Na+
130
0
-30
-60
-90
mV

FIGURA A-2

Potencial de ação de um miócito ventricular humano de origem subepicárdica. **Fase 0** (despolarização rápida) é o resultado do aumento súbito na condutância da membrana aos íons Na^+. **Fase 1** (repolarização rápida precoce) é decorrente da corrente de saída transitória de K^+. **Fase 2** (platô) é mantida pela competição entre a corrente de saída conduzida por íons de K^+ e Cl^- e a corrente de entrada conduzida por íons de Ca^{2+}. **Fase 3** (repolarização final rápida) é decorrente da ativação da repolarização da corrente de saída de K^+. **Fase 4** (o potencial de repouso ou a despolarização diastólica) é decorrente da bomba de Na-K que mantém a concentração elevada de K^+ e a concentração intracelular baixa de Na^+ pelo bombeamento de entrada de K^+ e de saída de Na^+.

Apêndice B

Padrões de Pressão Arterial

TABELA B-1

NÍVEIS DE PA PARA MENINOS PELO PERCENTIL DE IDADE E ALTURA (NHBPEP*)

		PA sistólica (mmHg)							PA Diastólica (mmHg)						
		Percentil de Altura							Percentil de Altura						
IDADE	PERCENTIL DE PA	5º	10º	25º	50º	75º	90º	95º	5º	10º	25º	50º	75º	90º	95º
1	50º	80	81	83	85	87	88	89	34	35	36	37	38	39	39
	90º	94	95	97	99	100	102	103	49	50	51	52	53	53	54
	95º	98	99	101	103	104	106	106	54	54	55	56	57	58	58
	99º	105	106	108	110	112	113	114	61	62	63	64	65	66	66
2	50º	84	85	87	88	90	92	92	39	40	41	42	43	44	44
	90º	97	99	100	102	104	105	106	54	55	56	57	58	58	59
	95º	101	102	104	106	108	109	110	59	59	60	61	62	63	63
	99º	109	110	111	113	115	117	117	66	67	68	69	70	71	71
3	50º	86	87	89	91	93	94	95	44	44	45	46	47	48	48
	90º	100	101	103	105	107	108	109	59	59	60	61	62	63	63
	95º	104	105	107	109	110	112	113	63	63	64	65	66	67	67
	99º	111	112	114	116	118	119	120	71	71	72	73	74	75	75
4	50º	88	89	91	93	95	96	97	47	48	49	50	51	51	52
	90º	102	103	105	107	109	110	111	62	63	64	65	66	66	67
	95º	106	107	109	111	112	114	115	66	67	68	69	70	71	71
	99º	113	114	116	118	120	121	122	74	75	76	77	78	78	79

continua

TABELA B-1

NÍVEIS DE PA PARA MENINOS PELO PERCENTIL DE IDADE E ALTURA (NHBPEP*)

		PA sistólica (mmHg)							PA Diastólica (mmHg)						
		Percentil de Altura							Percentil de Altura						
IDADE	PERCENTIL DE PA	5º	10º	25º	50º	75º	90º	95º	5º	10º	25º	50º	75º	90º	95º
5	50º	90	91	93	95	96	98	98	50	51	52	53	54	55	55
	90º	104	105	106	108	110	111	112	65	66	67	68	69	69	70
	95º	108	109	110	112	114	115	116	69	70	71	72	73	74	74
	99º	115	116	118	120	121	123	123	77	78	79	80	81	81	82
6	50º	91	92	94	96	98	99	100	53	53	54	55	56	57	57
	90º	105	106	108	110	111	113	113	68	68	69	70	71	72	72
	95º	109	110	112	114	115	117	117	72	72	73	74	75	76	76
	99º	116	117	119	121	123	124	125	80	80	81	82	83	84	84
7	50º	92	94	95	97	99	100	101	55	55	56	57	58	59	59

	90º	106	107	109	111	113	114	115	70	70	71	72	73	74	74
	95º	110	111	113	115	117	118	119	74	74	75	76	77	78	78
	99º	117	118	120	122	124	125	126	82	82	83	84	85	86	86
8	50º	94	95	97	99	100	102	102	56	57	58	59	60	60	61
	90º	107	109	110	112	114	115	116	71	72	72	73	74	75	76
	95º	111	112	114	116	118	119	120	75	76	77	78	79	79	80
	99º	119	120	122	123	125	127	127	83	84	85	86	87	87	88
9	50º	95	96	98	100	102	103	104	57	58	59	60	61	61	62
	90º	109	110	112	114	115	117	118	72	73	74	75	76	76	77
	95º	113	114	116	118	119	121	121	76	77	78	79	80	81	81
	99º	120	121	123	125	127	128	129	84	85	86	87	88	88	89

continua

TABELA B-1

NÍVEIS DE PA PARA MENINOS PELO PERCENTIL DE IDADE E ALTURA (NHBPEP*)

		PA sistólica (mmHg)							PA Diastólica (mmHg)						
		Percentil de Altura							Percentil de Altura						
IDADE	**PERCENTIL DE PA**	**5º**	**10º**	**25º**	**50º**	**75º**	**90º**	**95º**	**5º**	**10º**	**25º**	**50º**	**75º**	**90º**	**95º**
10	50º	97	98	100	102	103	105	106	58	59	60	61	61	62	63
	90º	111	112	114	115	117	119	119	73	73	74	75	76	77	78
	95º	115	116	117	119	121	122	123	77	78	79	80	81	81	82
	99º	122	123	125	127	128	130	130	85	86	86	88	88	89	90
11	50º	99	100	102	104	105	107	107	59	59	60	61	62	63	63
	90º	113	114	115	117	119	120	121	74	74	75	76	77	78	78
	95º	117	118	119	121	123	124	125	78	78	79	80	81	82	82
	99º	124	125	127	129	130	132	132	86	86	87	88	89	90	90
12	50º	101	102	104	106	108	109	110	59	60	61	62	63	63	64
	90º	115	116	118	120	121	123	123	74	75	75	76	77	78	79
	95º	119	120	122	123	125	127	127	78	79	80	81	82	82	83
	99º	126	127	129	131	133	134	135	86	87	88	89	90	90	91
13	50º	104	105	106	108	110	111	112	60	60	61	62	63	64	64
	90º	117	118	120	122	124	125	126	75	75	76	77	78	79	79
	95º	121	122	124	126	128	129	130	79	79	80	81	82	83	83
	99º	128	130	131	133	135	136	137	87	87	88	89	90	91	91
14	50º	106	107	109	111	113	114	115	60	61	62	63	64	65	65
	90º	120	121	123	125	126	128	128	75	76	77	78	79	79	80
	95º	124	125	127	128	130	132	132	80	80	81	82	83	84	84
	99º	131	132	134	136	138	139	140	87	88	89	90	91	92	92

continua

TABELA B-1

NÍVEIS DE PA PARA MENINOS PELO PERCENTIL DE IDADE E ALTURA (NHBPEP*)

		PA sistólica (mmHg)							PA Diastólica (mmHg)						
		Percentil de Altura							Percentil de Altura						
IDADE	PERCENTIL DE PA	5º	10º	25º	50º	75º	90º	95º	5º	10º	25º	50º	75º	90º	95º
15	50º	109	110	112	113	115	117	117	61	62	63	64	65	66	66
	90º	122	124	125	127	129	130	131	76	77	78	79	80	80	81
	95º	126	127	129	131	133	134	135	81	81	82	83	84	85	85
	99º	134	135	136	138	140	142	142	88	89	90	91	92	93	93
16	50º	111	112	114	116	118	119	120	63	63	64	65	66	67	67
	90º	125	126	128	130	131	133	134	78	78	79	80	81	82	82
	95º	129	130	132	134	135	137	137	82	83	83	84	85	86	87
	99º	136	137	139	141	143	144	145	90	90	91	92	93	94	94
17	50º	114	115	116	118	120	121	122	65	66	66	67	68	69	70
	90º	127	128	130	132	134	135	136	80	80	81	82	83	84	84
	95º	131	132	134	136	138	139	140	84	85	86	87	87	88	89
	99º	139	140	141	143	145	146	147	92	93	93	94	95	96	97

* National High Blood Pressure Education Program

DeThe Fourth Report on the Diagnosis, Evaluation, and Treatment of High Blod Pressure in Children and Adolescents. National High Blood Pressure Education Program Working Group on High Blood Pressure in Children and Adolescents Pediatrics 114:555-576, 2004.

TABELA B-2

NÍVEIS DE PA PARA MENINAS PELO PERCENTIL DE IDADE E ALTURA (NHBPEP*)

		PA sistólica (mmHg)							PA Diastólica (mmHg)						
		Percentil de Altura							Percentil de Altura						
IDADE	PERCENTIL DE PA	5º	10º	25º	50º	75º	90º	95º	5º	10º	25º	50º	75º	90º	95º
1	50º	83	84	85	86	88	89	90	38	39	39	40	41	41	42
	90º	97	97	98	100	101	102	103	52	53	53	54	55	55	56
	95º	100	101	102	104	105	106	107	56	57	57	58	59	59	60
	99º	108	108	109	111	112	113	114	64	64	65	65	66	67	67
2	50º	85	85	87	88	89	91	91	43	44	44	45	46	46	47
	90º	98	99	100	101	103	104	105	57	58	58	59	60	61	61
	95º	102	103	104	105	107	108	109	61	62	62	63	64	65	65
	99º	109	110	111	112	114	115	116	69	69	70	70	71	72	72
3	50º	86	87	88	89	91	92	93	47	48	48	49	50	50	51
	90º	100	100	102	103	104	106	106	61	62	62	63	64	64	65
	95º	104	104	105	107	108	109	110	65	66	66	67	68	68	69
	99º	111	111	113	114	115	116	117	73	73	74	74	75	76	76
4	50º	88	88	90	91	92	94	94	50	50	51	52	52	53	54
	90º	101	102	103	104	106	107	108	64	64	65	66	67	67	68
	95º	105	106	107	108	110	111	112	68	68	69	70	71	71	72
	99º	112	113	114	115	117	118	119	76	76	76	77	78	79	79
5	50º	89	90	91	93	94	95	96	52	53	53	54	55	55	56
	90º	103	103	105	106	107	109	109	66	67	67	68	69	69	70
	95º	107	107	108	110	111	112	113	70	71	71	72	73	73	74
	99º	114	114	116	117	118	120	120	78	78	79	79	80	81	81

continua

TABELA B-2

NÍVEIS DE PA PARA MENINAS PELO PERCENTIL DE IDADE E ALTURA (NHBPEP*)

		PA sistólica (mmHg)							PA Diastólica (mmHg)						
		Percentil de Altura							Percentil de Altura						
IDADE	**PERCENTIL DE PA**	**5º**	**10º**	**25º**	**50º**	**75º**	**90º**	**95º**	**5º**	**10º**	**25º**	**50º**	**75º**	**90º**	**95º**
6	50º	91	92	93	94	96	97	98	54	54	55	56	56	57	58
	90º	104	105	106	108	109	110	111	68	68	69	70	70	71	72
	95º	108	109	110	111	113	114	115	72	72	73	74	74	75	76
	99º	115	116	117	119	120	121	122	80	80	80	81	82	83	83
7	50º	93	93	95	96	97	99	99	55	56	56	57	58	58	59
	90º	106	107	108	109	11	112	113	69	70	70	71	72	72	73
	95º	110	111	112	113	115	116	116	73	74	74	75	76	76	77
	99º	117	118	119	120	122	123	124	81	81	82	82	83	84	84
8	50º	95	95	96	98	99	100	101	57	57	57	58	59	60	60
	90º	108	109	110	111	113	114	114	71	71	71	72	73	74	74
	95º	112	112	114	115	116	118	118	75	75	75	76	77	78	78
	99º	119	120	121	122	123	125	125	82	82	83	83	84	85	86
9	50º	96	97	98	100	101	102	103	58	58	58	59	60	61	61
	90º	110	110	112	113	114	116	116	72	72	72	73	74	75	75
	95º	114	114	115	117	118	119	120	76	76	76	77	78	79	79
	99º	121	121	123	124	125	127	127	83	83	84	84	85	86	87
10	50º	98	99	100	102	103	104	105	59	59	59	60	61	62	62
	90º	112	112	114	115	116	118	118	73	73	73	74	75	76	76
	95º	116	116	117	119	120	121	122	77	77	77	78	79	80	80
	99º	123	123	125	126	127	129	129	84	84	85	86	86	87	88
11	50º	100	101	102	103	105	106	107	60	60	60	61	62	63	63
	90º	114	114	116	117	118	119	120	74	74	74	75	76	77	77
	95º	118	118	119	121	122	123	124	78	78	78	79	80	81	81
	99º	125	125	126	128	129	130	131	85	85	86	87	87	88	89

continua

TABELA B-2

NÍVEIS DE PA PARA MENINAS PELO PERCENTIL DE IDADE E ALTURA (NHBPEP*)

		PA sistólica (mmHg)							PA Diastólica (mmHg)						
		Percentil de Altura							Percentil de Altura						
IDADE	**PERCENTIL DE PA**	**5º**	**10º**	**25º**	**50º**	**75º**	**90º**	**95º**	**5º**	**10º**	**25º**	**50º**	**75º**	**90º**	**95º**
12	50º	102	103	104	105	107	108	109	61	61	61	62	63	64	64
	90º	116	116	117	119	120	121	122	75	75	75	76	77	78	78
	95º	119	120	121	123	124	125	126	79	79	79	80	81	82	82
	99º	127	127	128	130	131	132	133	86	86	87	88	88	89	90
13	50º	104	105	106	107	109	110	110	62	62	62	63	64	65	65
	90º	117	118	119	121	122	123	124	76	76	76	77	78	79	79
	95º	121	122	123	124	126	127	128	80	80	80	81	82	83	83
	99º	128	129	130	132	133	134	135	87	87	88	89	89	90	91
14	50º	106	106	107	109	110	111	112	63	63	63	64	65	66	66
	90º	119	120	121	122	124	125	125	77	77	77	78	79	80	80
	95º	123	123	125	126	127	129	129	81	81	81	82	83	84	84
	99º	130	131	132	133	135	136	136	88	88	89	90	90	91	92
15	50º	107	108	109	110	111	113	113	64	64	64	65	66	67	67
	90º	120	121	122	123	125	126	127	78	78	78	79	80	81	81
	95º	124	125	126	127	129	130	131	82	82	82	83	84	85	85
	99º	131	132	133	134	136	137	138	89	89	90	91	91	92	93
16	50º	108	108	110	111	112	114	114	64	64	65	66	66	67	68
	90º	121	122	123	124	126	127	128	78	78	79	80	81	81	82
	95º	125	126	127	128	130	131	132	82	82	83	84	85	85	86
	99º	132	133	134	135	137	138	139	90	90	90	91	92	93	93
17	50º	108	109	110	111	113	114	115	64	65	65	66	67	67	68
	90º	122	122	123	125	126	127	128	78	79	79	80	81	81	82
	95º	125	126	127	129	130	131	132	82	83	83	84	85	85	86
	99º	133	133	134	136	137	138	139	90	90	91	91	92	93	93

* National High Blood Pressure Education Program

De The Fourth Report on the Diagnosis, Evaluation, and Treatment of High Blod Pressure in Children and Adolescents. National High Blood Pressure Education Program Working Group on High Blood Pressure in Children and Adolescents Pediatrics 114:555-576, 2004.

TABELA B-3

VALORES DA PRESSÃO ARTERIAL PELA AUSCULTA PARA MENINOS ENTRE 5 E 17 ANOS DE IDADE (ESTUDO SAN ANTONIO SOBRE PRESSÃO ARTERIAL EM CRIANÇAS)

	Percentis							
IDADE (ANOS)	**5º**	**10º**	**25º**	**MÉDIA**	**75º**	**90º**	**95º**	**99º***
PRESSÃO SISTÓLICA								
5	78	81	87	92	98	103	106	112
6	81	84	89	95	100	105	108	114
7	82	85	90	96	102	107	110	116
8	83	86	92	97	103	108	111	117
9	85	88	93	99	104	109	113	118
10	86	89	95	100	106	111	114	120
11	88	91	97	102	108	113	116	122
12	91	94	99	105	111	116	119	125
13	94	97	102	108	113	118	122	127

14	96	99	105	110	116	121	122	130
15	99	102	107	113	118	124	127	132
16	100	103	108	114	120	125	128	134
17	100	103	109	114	120	125	128	134
PRESSÃO DIASTÓLICA (K5)								
5	34	37	43	49	55	60	63	70
6	38	41	47	53	59	64	67	73
7	40	44	49	55	61	66	70	76
8	42	45	50	56	62	68	71	77
9	42	45	51	57	63	68	71	77
10	42	45	51	57	63	68	71	77
11	42	45	51	57	63	68	71	77
12	42	45	50	56	62	68	71	77
13	42	45	51	56	62	68	71	77
14	42	45	51	57	63	68	71	77
15	43	46	51	57	63	69	72	78
16	45	48	53	59	65	71	74	80
17	47	51	56	62	68	73	77	83

*Os valores do 99º percentil foram adicionados após a publicação.

Dados apresentados na forma de gráficos no Park MK, Menard SW, Yuan C: Comparison of blood pressure in children from three ethnic groups, Am J Cardiol 87:1305-1308, 2001.

TABELA B-4

VALORES DA PRESSÃO ARTERIAL PELA AUSCULTA PARA MENINAS ENTRE 5 E 17 ANOS DE IDADE (ESTUDO SAN ANTONIO SOBRE PRESSÃO ARTERIAL EM CRIANÇAS)

	Percentis							
IDADE (ANOS)	**5º**	**10º**	**25º**	**MEDIA**	**75º**	**90º**	**95º**	**99º***
PRESSÃO SISTÓLICA								
5	79	82	87	92	97	102	105	110
6	80	83	88	93	98	103	106	111
7	81	84	89	94	99	104	107	112
8	83	86	91	96	101	106	109	114
9	85	88	93	98	103	108	111	116
10	87	90	95	100	105	110	113	118
11	89	92	97	102	107	112	115	120
12	91	94	98	104	109	113	116	122
13	92	95	100	105	110	115	118	123
14	93	96	101	106	111	116	119	124
15	94	97	101	107	112	117	119	125
16	94	97	102	107	112	117	120	125
17	95	98	103	108	113	118	121	126
PRESSÃO DIASTÓLICA (K5)								
5	35	38	44	49	55	60	63	69
6	38	41	47	52	58	63	66	72
7	40	41	49	54	60	65	68	74
8	42	45	50	56	61	67	70	75
9	43	46	51	56	62	67	70	76
10	43	46	51	57	63	68	71	77
11	43	46	51	57	63	68	71	77
12	43	46	52	57	63	68	71	77

13	43	47	52	57	63	68	71	77
14	44	47	52	58	63	68	72	77
15	44	47	52	58	64	69	72	78
16	45	48	53	59	64	69	73	78
17	46	49	54	59	65	70	73	79

*Os valores do 99º percentil foram adicionados após a publicação.

Dados apresentados na forma de gráficos no Park MK, Menard SW, Yuan C: Comparison of blood pressure in children from three ethnic groups, Am J Cardiol 87:1305-1308, 2001.

TABELA B-5

VALORES DA PRESSÃO ARTERIAL PARA MENINOS ENTRE 5 E 17 ANOS DE IDADE MEDIDOS ATRAVÉS DO DINAMAP (MODELO 8100) (ESTUDO SAN ANTONIO SOBRE PRESSÃO ARTERIAL EM CRIANÇAS)

	Percentis							
IDADE (ANOS)	**5º**	**10º**	**25º**	**MÉDIA**	**75º**	**90º**	**95º**	**99º***
PRESSÃO SISTÓLICA								
5	90	93	98	104	110	115	118	124
6	92	95	100	106	112	117	120	126
7	93	96	102	107	113	118	121	127
8	94	97	103	108	114	119	123	128
9	95	99	104	110	115	121	124	130
10	97	100	105	110	117	122	125	131
11	99	102	107	113	119	124	127	133
12	101	104	109	115	121	126	129	135
13	104	107	112	118	123	129	132	138
14	106	109	114	120	126	131	134	140
15	108	111	116	122	128	133	136	141
16	109	112	117	123	128	134	137	143
17	109	112	117	123	129	134	137	143
PRESSÃO DIASTÓLICA								
5	46	49	53	58	63	68	71	76
6	47	49	54	59	64	68	71	76
7	47	50	54	59	64	69	72	77
8	48	51	55	60	65	70	72	78
9	49	51	56	61	66	70	73	78
10	49	52	56	61	66	71	74	79
11	49	52	57	62	67	71	74	79
12	50	52	57	62	67	71	74	79
13	50	52	57	62	67	71	74	79
14	50	52	57	62	67	72	74	79
15	50	52	57	62	67	72	74	79
16	50	53	57	62	67	72	74	80
17	50	53	57	62	67	72	75	80

*Os valores do 99º percentil foram adicionados após submissão do artigo.

De Park MK, Menard SW, Schoolfiel J: Oscilometric blood pressure standards for children, PediatrCardiol 2005 (in press).

TABELA B-6

VALORES DA PRESSÃO ARTERIAL PARA MENINAS ENTRE 5 E 17 ANOS DE IDADE MEDIDOS ATRAVÉS DE DINAMAP (MODELO 8100) (ESTUDO SAN ANTONIO SOBRE PRESSÃO ARTERIAL EM CRIANÇAS)

	Percentis							
IDADE (ANOS)	**5º**	**10º**	**25º**	**MÉDIA**	**75º**	**90º**	**95º**	**99º***
PRESSÃO SISTÓLICA								
5	90	93	98	103	109	114	117	122
6	91	94	99	104	110	115	118	123
7	92	95	100	106	111	116	119	125
8	94	97	102	107	113	118	121	126
9	95	98	103	109	114	119	122	128

10	97	100	105	110	116	121	124	129
11	98	101	106	112	117	122	125	131
12	100	103	107	113	118	123	126	132
13	101	104	109	114	120	125	128	133
14	102	104	109	115	120	125	128	134
15	102	105	110	115	121	126	129	134
16	102	105	110	115	121	126	129	134
17	102	105	110	115	121	126	129	134
PRESSÃO DIASTÓLICA								
5	46	48	53	59	64	68	71	76
6	47	49	54	59	64	68	71	76
7	47	50	54	60	65	69	72	77
8	48	50	55	60	65	70	73	78
9	49	51	55	61	66	70	73	78
10	49	51	56	61	66	71	74	79
11	49	52	56	62	67	71	74	79
12	50	52	57	62	67	71	74	79
13	50	53	57	62	67	71	74	79
14	50	53	58	62	67	72	74	79
15	50	54	58	62	67	72	74	79
16	50	54	58	62	67	72	74	80
17	50	54	58	62	67	72	75	80

* Os valores do 99º percentil foram adicionados após submissão do artigo.

De Park MK, Menard SW, Schoolfiel J: Oscilometric blood pressure standards for children, PediatrCardiol 2005 (in press)

TABELA B-7

PERCENTIS DA PA ENTRE NEONATOS E CRIANÇAS DE 5 ANOS DE IDADE ATRAVÉS DO DINAMAP (MODELO 1846)

	Percentis						
IDADE (ANOS)	**5º**	**10º**	**25º**	**MÉDIA**	**75º**	**90º**	**95º**
PRESSÃO SISTÓLICA							
1-3 dias	52	56	58	65	71	74	77
2-3 semanas	62	66	71	78	84	89	92
1-5 meses	76	79	88	94	102	106	111
6-11 meses	79	84	88	94	99	104	109
1 ano	80	84	89	94	99	104	108
2 anos	82	85	91	95	101	106	109
3 anos	84	87	92	98	103	108	112
4 anos	86	90	95	100	105	110	114
5 anos	89	93	96	102	107	113	116
PRESSÃO DIASTÓLICA							
1-3 dias	31	33	37	41	45	50	52
2-3 semanas	31	37	42	47	63	58	61
1-5 meses	45	48	53	59	64	71	75
6-11 meses	41	44	52	57	63	67	69
1 ano	44	48	52	57	73	67	69
2 anos	45	47	52	56	61	65	68
3 anos	44	47	52	56	61	65	69
4 anos	44	48	52	56	61	65	68
5 anos	44	48	53	57	62	66	68

Dados apresentados na forma de gráfico no Park M, Menard SM: Normative oscilometric BP values in the first 5 years in na office setting, Arch J Dis Child 143:860-864, 1989.

TABELA B-8

PADRÕES PARA PRESSÃO ARTERIAL AMBULATORIAL NOS PERÍODOS DIURNO E NOTURNO, DE ACORDO COM A ALTURA: MENINOS

ALTURA (CM)	PA Sistólica				PA Diastólica			
	Diurno		Noturno		Diurno		Noturno	
	PCT 90º	PCT 95º	PCT 90º	PCT 95º	PCT 90º	PCT 95º	PCT 90º	PCT 95º
120	120,6	123,5	103,7	106,4	79,1	81,2	61,9	64,1
125	121,0	124,0	104,9	107,8	79,3	81,3	62,2	64,3
130	121,6	124,6	106,3	109,5	79,3	81,4	62,4	64,5
135	122,2	125,2	107,7	111,3	79,3	81,3	62,7	64,8
140	123,0	126,0	109,3	113,1	79,2	81,2	62,9	65,0
145	124,0	127,0	110,7	114,7	79,1	81,1	63,1	65,2
150	125,4	128,5	111,0	115,9	79,1	81,0	63,3	65,4
155	127,2	130,2	113,1	117,0	79,2	81,1	63,4	65,6
160	129,2	132,3	114,3	118,0	79,3	81,3	63,6	65,7
165	131,3	134,5	115,5	119,1	79,7	81,7	63,7	65,8
170	133,5	136,7	116,8	120,2	80,1	82,2	63,8	65,9
175	135,6	138,8	118,1	121,2	80,6	82,8	63,8	65,9
180	137,7	140,9	119,2	122,1	81,1	83,4	63,8	65,8
185	139,8	143,0	120,3	123,0	81,7	84,1	63,8	65,8

PCT, percentil.

De Wühl E, Witte K, Soergel M, et al.: Distribution of 24-h ambulatory blood pressure in children: normalized reference values and role of body dimensions, J Hypertension 20:1995-2007, 2002.

TABELA B-9

PADRÕES PARA PRESSÃO ARTERIAL AMBULATORIAL NOS PERÍODOS DIURNO E NOTURNO, DE ACORDO COM A ALTURA: MENINAS

ALTURA (CM)	PA Sistólica				PA Diastólica			
	Diurno		Noturno		Diurno		Noturno	
	PCT 90º	PCT 95º	PCT 90º	PCT 95º	PCT 90º	PCT 95º	PCT 90º	PCT 95º
120	118,5	121,1	105,7	109,0	79,7	81,8	64,0	66,4
125	119,5	122,1	106,4	109,8	79,7	81,8	63,8	66,2
130	120,4	123,1	107,2	110,6	79,7	81,8	63,6	66,0
135	121,4	124,1	107,9	113,9	79,7	81,8	63,4	65,8
140	122,3	125,1	108,4	111,9	79,8	81,8	63,2	65,7
145	123,4	126,3	109,1	112,5	79,8	81,8	63,0	65,6
150	124,6	127,5	109,9	113,1	79,9	81,9	63,0	65,5
155	125,7	128,5	110,6	113,8	79,9	81,9	62,9	65,5
160	126,6	129,3	111,1	114,0	79,9	81,9	92,8	65,4
165	127,2	129,8	111,2	114,0	79,9	81,9	62,7	65,2
170	127,5	130,0	111,2	114,0	79,9	81,8	62,5	65,0
175	127,6	129,9	111,2	114,0	79,8	81,7	62,3	64,7

De Wühl E, Witte K, Soergel M, et al.: Distribution of 24-h ambulatory blood pressure in children: normalized reference values and role of body dimensions, J Hypertension 20:1995-2007, 2002.

Apêndice C

Fatores de Risco Cardiovascular

TABELA C-1

VALOR ESTIMADO PARA O PERCENTIL DE REGRESSÃO DA CIRCUNFERÊNCIA ABDOMINAL PARA CRIANÇAS E ADOLESCENTES EUROPEUS-AMERICANOS DE ACORDO COM O SEXO*

	Percentil para Meninos					Percentil para Meninas				
IDADE (ANOS)	**10º**	**25º**	**50º**	**75º**	**90º**	**10º**	**25º**	**50º**	**75º**	**90º**
2	42,9	46,9	47,1	48,6	50,6	43,1	45,1	47,4	49,6	52,5
3	44,7	48,8	49,2	51,2	54,0	44,7	46,8	49,3	51,9	55,4
4	46,5	50,6	51,3	53,8	57,4	46,3	48,5	51,2	54,2	58,2
5	48,3	52,5	53,3	56,5	60,8	47,9	50,2	53,1	56,5	61,1
6	50,1	54,3	55,4	59,1	64,2	49,5	51,8	55,0	58,8	64,0
7	46,5	50,6	51,3	53,8	57,4	46,3	48,5	51,2	54,2	58,2
8	48,3	52,5	53,3	56,5	60,8	47,9	50,2	53,1	56,5	61,1
9	50,1	54,3	55,4	59,1	64,2	49,5	51,8	55,0	58,8	64,0
10	46,5	50,6	51,3	53,8	57,4	46,3	48,5	51,2	54,2	58,2
11	59,1	63,6	65,8	72,2	81,1	57,5	60,2	64,4	70,3	78,3
12	60,9	65,5	67,9	74,9	84,5	59,1	61,9	66,3	72,6	81,2
13	62,7	67,4	70,0	77,5	87,9	60,7	63,6	68,2	74,9	84,1
14	64,5	69,2	72,1	80,1	91,3	62,3	65,3	70,1	77,2	86,9
15	66,3	71,1	74,1	82,8	94,7	63,9	67,0	72,0	79,5	89,8
16	68,1	72,9	76,2	85,4	98,1	65,5	68,6	73,9	81,8	92,7
17	69,9	74,8	78,3	88,0	101,5	67,1	70,3	75,8	84,1	95,5
18	71,7	76,7	80,4	90,6	104,9	68,7	72,0	77,7	86,4	98,4

*A cintura abdominal foi medida com uma fita exatamente acima da borda lateral superior da crista ilíaca direita no final da expiração normal.

De Fernandez JR, Reden DT, Pietrobelli A, Allison DB: Waist Circumference percentiles in nationally representative samples of African-American, European-American, and Mexican-American children and adolescentes, J Pediatr 145:439-444, 2004.

TABELA C-2

VALOR ESTIMADO PARA O PERCENTIL DE REGRESSÃO DA CIRCUNFERÊNCIA ABDOMINAL PARA CRIANÇAS E ADOLESCENTES AFRO-AMERICANOS DE ACORDO COM O SEXO*

	Percentil para Meninos					Percentil para Meninas				
IDADE (ANOS)	**10º**	**25º**	**50º**	**75º**	**90º**	**10º**	**25º**	**50º**	**75º**	**90º**
2	43,2	44,6	46,4	48,5	50,0	43,0	44,6	46,0	47,7	50,1
3	44,8	46,3	48,3	50,7	53,2	44,6	46,3	48,1	50,6	53,8
4	46,3	48,0	50,1	52,9	56,4	46,1	48,0	50,2	53,4	57,5
5	47,9	49,7	52,0	55,1	59,6	47,7	49,7	52,3	56,2	61,1
6	49,4	51,4	53,9	57,3	62,8	49,2	51,4	54,5	59,0	64,8

7	51,0	53,1	55,7	59,5	66,1	50,8	53,2	56,6	61,8	68,5
8	52,5	54,8	57,6	61,7	69,3	52,4	54,9	58,7	64,7	72,2
9	54,1	56,4	59,4	63,9	72,5	53,9	56,6	60,9	67,5	75,8
10	55,6	58,1	61,3	66,1	75,7	55,5	58,3	63,0	70,3	79,5
11	57,2	59,8	63,2	68,3	78,9	57,0	60,0	65,1	73,1	83,2
12	58,7	61,5	65,0	70,5	82,1	58,6	61,7	67,3	75,9	86,9
13	60,3	63,2	66,9	72,7	85,3	60,2	63,4	69,4	78,8	90,5
14	61,8	64,9	68,7	74,9	88,5	61,7	65,1	71,5	81,6	94,2
15	63,4	66,6	70,6	77,1	91,7	63,3	66,8	73,6	84,4	97,2
16	64,9	68,3	72,5	79,3	94,9	64,8	68,5	75,8	87,2	101,6
17	66,5	70,0	74,3	81,5	98,2	66,4	70,3	77,9	90,0	105,2
18	68,0	71,7	76,2	83,7	101,4	68,0	72,0	80,0	92,9	108,9

*A cintura abdominal foi medida com uma fita exatamente acima da borda lateral superior da crista ilíaca direita no final da expiração normal.

De Fernandez JR, Reden DT, Pietrobelli A, Allison DB: Waist Circumference percentiles in nationally representative samples of African-American, European-American, and Mexican-American children and adolescentes, J Pediatr 145:439-444,2004.

TABELA C-3

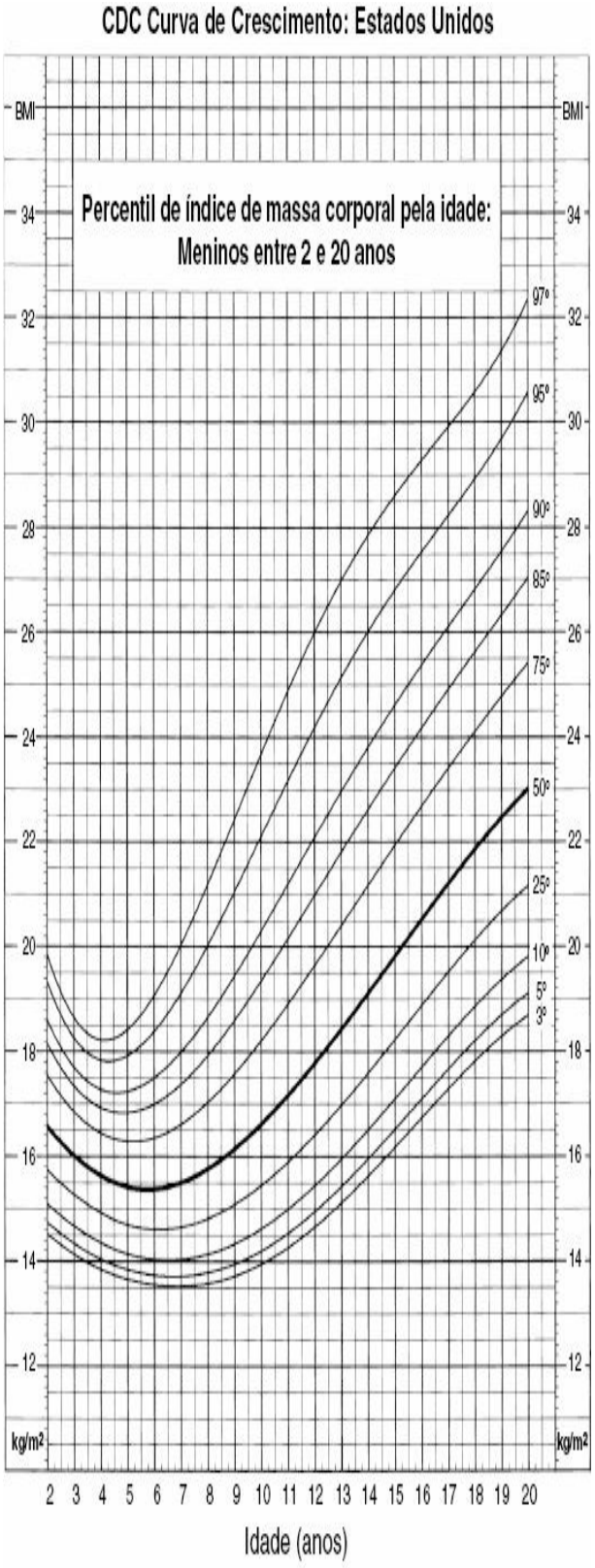
VALOR ESTIMADO PARA REGRESSÃO DO PERCENTIL DA CIRCUNFERÊNCIA ABDOMINAL PARA CRIANÇAS E ADOLESCENTES MEXICO-AMERICANOS DE ACORDO COM O SEXO*

	Percentil para Meninos					**Percentil para Meninas**				
IDADE (ANOS)	**10º**	**25º**	**50º**	**75º**	**90º**	**10º**	**25º**	**50º**	**75º**	**90º**
2	44,4	45,6	47,6	49,8	53,2	44,5	45,7	48,0	50,0	53,5
3	46,1	47,5	49,8	52,5	56,7	46,0	47,4	50,1	52,6	56,7
4	47,8	49,4	52,0	55,3	60,2	47,5	49,2	52,2	55,2	59,9
5	49,5	51,3	54,2	58,0	63,6	49,0	51,0	54,2	57,8	63,0
6	51,2	53,2	56,3	60,7	67,1	50,5	52,7	56,3	60,4	66,2
7	52,9	55,1	58,5	63,4	70,6	52,0	54,5	58,4	63,0	69,4
8	54,6	57,0	60,7	66,2	74,1	53,5	56,3	60,4	65,6	72,6
9	56,3	58,9	62,9	68,9	77,6	55,0	58,0	62,5	68,2	75,8
10	58.0	60,8	65,1	71,6	81,0	56,5	59,8	64,6	70,8	78,9
11	59,7	62,7	67,2	74,4	84,5	58,1	61,6	66,6	73,4	82,1
12	61,4	64,6	69,4	77,1	88,0	59,6	63,4	68,7	76,0	85,3
13	63,1	66,5	71,6	79,8	91,5	61,1	65,1	70,8	78,6	88,5
14	64,8	68,4	73,8	82,6	95,0	62,6	66,9	72,9	81,2	91,7
15	66,5	70,3	76,0	85,3	98,4	64,1	68,7	74,9	83,8	94,8
16	68,2	72,2	78,1	88,0	101,9	65,6	70,4	77,0	86,4	98,0
17	69,9	74,1	80,3	90,7	105,4	67,1	72,2	79,1	89,0	101,2
18	71,6	76,0	82,5	93,5	108,9	68,6	74,0	81,1	91,6	104,4

*A cintura abdominal foi medida com uma fita exatamente acima da borda lateral superior da crista ilíaca direita no final da expiração normal.

De Fernandez JR, Reden DT, Pietrobelli A, Allison DB: Waist Circumference percentiles in nationally representative samples of African-American, European-American, and Mexican-American children and adolescentes, J Pediatr 145:439-444, 2004.

CDC Curva de Crescimento: Estados Unidos



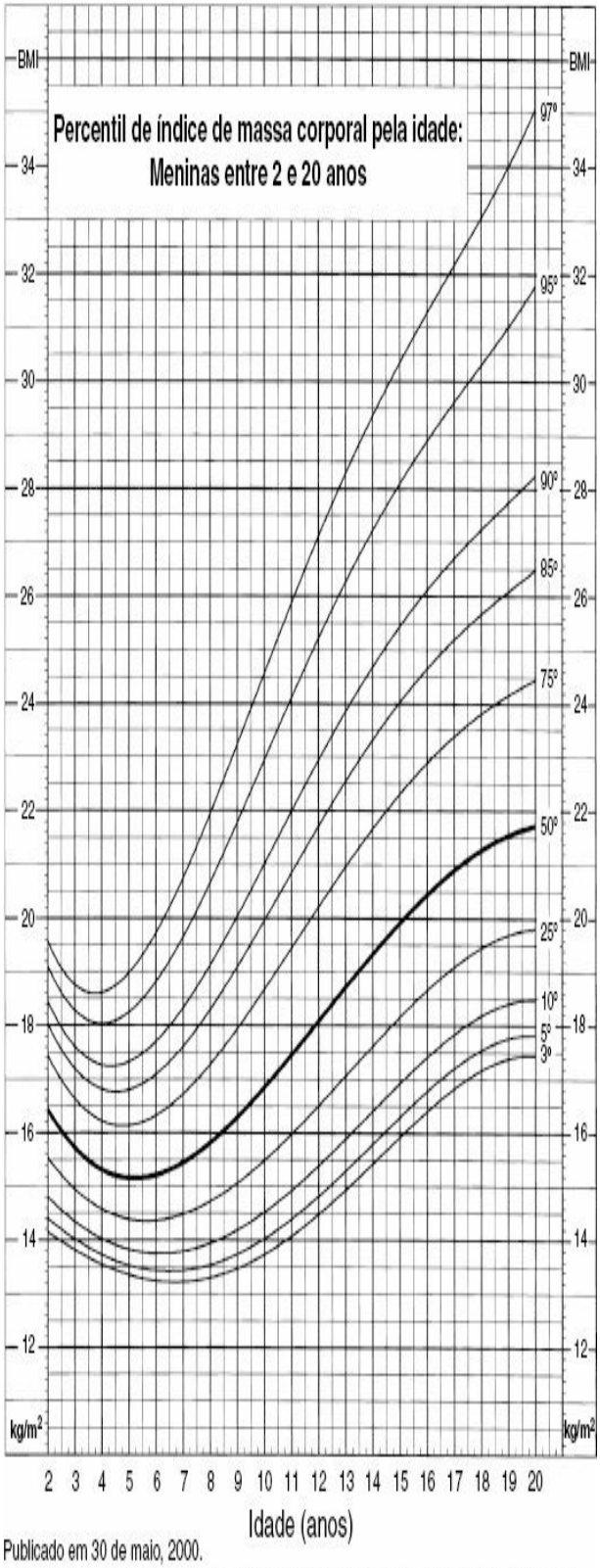
Publicado em 30 de maio, 2000.

Fonte: Desenvolvido pelo Centro Nacional para Estatísticas em Saúde em colaboração com o Centro Nacional de Prevenção de Doenças Crônicas e Promoção da Saúde (2000).

FIGURA C-1

Curva de percentil do índice de massa corporal para meninos entre 2 e 20 anos de idade.

CDC Curva de Crescimento: Estados Unidos



Publicado em 30 de maio, 2000.

Fonte: Desenvolvido pelo Centro Nacional para Estatísticas em Saúde em colaboração com o Centro Nacional de Prevenção de Doenças Crônicas e Promoção da Saúde (2000).

FIGURA C-2

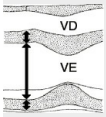
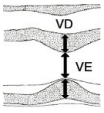
Curvas de percentil do índice de massa corporal para meninas entre 2 e 20 anos de idade.

Apêndice D

Valores Ecocardiográficos

TABELA D-1

MEDIDAS ECOCARDIOGRÁFICAS BIDIMENSIONAIS MODO M DA DIMENSÃO E ESPESSURA DA PAREDE DO VE: MÉDIA (DP -2 A DP +2) (EM MM)*

IMAGENS	ASC	0,2	0,3	0,4	0,5	0,6	0,7	0,8	0,9	1,0	1,2	1,4	1,6	1,8	2,0	2,2
	DDF VE	19,5 (15,5-23,0)	23,0 (19,0-27,0)	26,0 (22,0-30,5)	29,5 (24,5-34,0)	31,5 (27,0-36,5)	33,5 (29,0-38,5)	35,5 (30,5-41,0)	37,5 (32,0-43,0)	39,5 (33,5-45,0)	42,0 (36,0-48,0)	45,0 (38,5-51,0)	47,0 (40,5-54,0)	49,5 (42,5-57,0)	51,5 (44,0-60,0)	53,5 (45,5-62,0)
	ESIV (D)	4,5 (3,0-5,5)	5,0 (3,5-6,0)	5,0 (4,0-6,5)	5,5 (4,0-7,0)	6,0 (4,5-7,5)	6,0 (4,5-8,0)	6,5 (4,5-8,5)	7,0 (5,0-9,0)	7,0 (5,0-9,5)	8,0 (5,5-10,0)	8,5 (6,0-11,0)	9,0 (6,0-12,0)	9,5 (6,5-12,5)	10,5 (7,0-13,5)	11,0 (7,5-14,5)
	EPP VE (D)	4,0 (3,0-5,0)	4,5 (3,0-5,5)	4,5 (3,5-6,0)	5,0 (3,5-6,5)	5,5 (4,0-7,0)	6,0 (4,0-7,5)	6,0 (4,5-8,0)	6,5 (4,5-8,0)	7,0 (5,0-8,5)	7,5 (5,5-9,5)	8,0 (5,5-10,0)	8,5 (6,0-11,0)	9,0 (6,5-11,5)	9,5 (7,0-12,0)	10,0 (7,5-13,0)
	DSF VE	12,0 (8,0-15,0)	15,0 (11,5-18,0)	17,0 (13,5-20,0)	18,5 (15,0-22,5)	20,0 (16,5-24,5)	21,5 (17,5-26,0)	23,0 (18,5-28,0)	24,0 (19,5-29,0)	25,5 (20,5-31,0)	28,0 (22,0-33,5)	29,5 (23,5-35,5)	31,5 (24,5-37,5)	33,0 (25,5-39,5)	34,5 (26,5-41,5)	36,0 (27,5-43,0)
	ESIV (S)	6,5 (5,0-8,0)	7,0 (5,5-9,0)	7,5 (6,0-9,5)	8,0 (6,0-10,0)	8,5 (6,5-10,5)	9,0 (7,0-11,0)	9,5 (7,5-11,5)	9,5 (7,5-12,0)	10,0 (8,0-12,5)	10,5 (8,0-13,5)	11,5 (9,0-14,5)	12,0 (9,0-15,5)	12,5 (9,5-16,5)	13,5 (10,0-18,0)	14,0 (10,0-19,0)
	EPP VE (S)	6,5 (5,5-8,0)	7,0 (6,0-8,5)	8,0 (6,5-9,5)	9,0 (7,0-10,5)	9,5 (7,5-11,0)	10,0 (8,0-12,0)	10,5 (8,5-12,5)	11,5 (9,0-13,5)	11,5 (9,0-14,0)	12,5 (10,0-15,0)	13,0 (10,5-16,0)	14,0 (11,0-17,5)	14,5 (11,0-18,5)	15,0 (11,5-19,5)	16,0 (12,0-20,0)

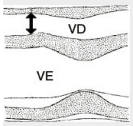
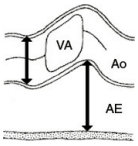
*Os valores são arredondados para o 0,5 mm mais próximo.

ASC, área de superfície corporal; ESIV(D), espessura septal interventricular, diastólico final; ESIV (S), espessura septal interventricular, sistólico final; DDFVE, diâmetro diastólico final do VE; DSFVE, diâmetro sistólico final do VE; EPPVE (D), espessura da parede posterior do VE, diastólico final; EPPVE (S), espessura da parede posterior do VE, sistólico final; DP, desvio padrão.

Valores provenientes de dados gráficos de Lay WW, Mertens LL, Cohen MS, Geva T. (eds): Apêndice 1. In Echoardiography in Pediatric and Congenital Heart Disease, Wiley-Blackwell, Oxford (UK), 2010.

TABELA D-2

MEDIDAS ECOCARDIOGRÁFICAS INDEPENDENTES NO MODO M: VENTRÍCULO DIREITO, AORTA, ÁTRIO ESQUERDO POR ÁREA DE SUPERFÍCIE CORPORAL: MÉDIA (LIMITE DE TOLERÂNCIA DE 90%) (EM MM)*

IMAGENS ECOCARDIOGRÁFICAS	ASC	0.2	0.3	0.4	0.5	0.6	0.7	0.8	0.9	1.0	1.2	1.4	1.6	1.8	2.0
	VD (diastólica)	7 (-16)	9,5 (0-17)	10 (0-17)	10 (2,5-18)	11 (3-19)	12 (3,5-21)	13 (4-22)	14 (4,5-23)	14 (5-24)	16 (6-26)	18 (6,5-29)	20 (7-32)	22 (7,5-35)	23 (8-42)
	Aorta (diastólica)	10 (6-14)	12 (7,5-16)	13 (9-17,5)	14 (9,5-19)	15 (10,5-21)	16 (11,5-22)	17 (12,5-24)	18 (13-24,5)	19 (13,5-25)	21 (14,5-27)	22 (15,5-29)	23 (16-30,5)	24 (16-32)	24 (16-33)
	AE (sistólica)	13 (6-20)	16 (8-23)	18 (9-25)	19 (11-27)	20 (12-29)	22 (13-31)	23 (14-33)	24 (15-34)	26 (16-35)	27 (17-38)	28 (17-40)	29 (18-42)	29 (18-43)	30 (18-44)

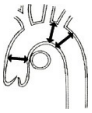
*Os valores arredondados para o 0,5 mm mais próximo para medidas <10 mm e para 1 mm mais próximo para medidas ≥10 mm.

ASC, área de superfície corporal; AE, átrio esquerdo; VD, ventrículo direito; VA, valva aórtica; Ao, aorta; VE, ventrículo esquerdo

Valores provenientes de dados gráficos de Roge CL, Silverman NH, Hart PA, Ray RM: Cardiac structure growth pattern determined by echocardiography, Circulation 57:285-290, 1978

TABELA D-3

MEDIDAS ECOCARDIOGRÁFICAS BIDIMENSIONAIS DA RAIZ DA AORTA E DA AORTA: MÉDIA (DP -2 A DP +2) (EM MM)*

IMAGENS ECOCARDIO-GRÁFICAS	ASC	0,2	0,3	0,4	0,5	0,6	0,7	0,8	0,9	1,0	1,2	1,4	1,6	1,8	2,0	2,2
	Anel aórtico	7,0 (5,5-9,0)	8,5 (7,0-10,0)	10,0 (8,0-12,0)	11,0 (9,0-13,5)	12,0 (10,0-14,5)	13,5 (11,0-15,5)	14,0 (11,5-16,5)	15,0 (12,5-17,5)	15,5 (13,9-18,5)	17,5 (14,5-20,5)	18,5 (15,0-22,0)	20,0 (16,0-23,5)	21,0 (17,0-25,0)	22,0 (18,0-26,0)	23,0 (18,5-27,5)
	Seio de Valsalva	9,5 (7,0-12,0)	11,5 (9,0-14,0)	13,0 (10,0-16,0)	14,5 (11,5-17,5)	16,0 (13,0-19,5)	17,5 (14,0-21,0)	18,5 (15,5-22,05)	19,5 (15,5-23,5)	20,5 (16-25,0)	22,0 (18,0-27,0)	24,0 (19,0-30,0)	25,5 (20,0-31,5)	27,0 (21,0-33,5)	28,5 (22,0-35,5)	30,5 (23,0-38,5)
	Junção sinotubular	8,0 (6,0-10,0)	10,0 (7,5-12,0)	11,0 (9,0-13,5)	12,5 (10,0-15,0)	14,0 (11,0-16,5)	15,0 (12,0-18,0)	16,0 (12,5-19,0)	16,5 (13,0-20,5)	17,5 (14,0-21,5)	19,5 (15,5-24,0)	21,0 (16,5-26,0)	22,0 (17,0-27,5)	24,0 (18,0-29,0)	25,0 (19,0-31,0)	26,0 (20,0-32,0)
	Aorta ascendente	8,0 (5,5-11,0)	10,0 (7,0-13,0)	11,5 (8,5-15,0)	13,0 (10,0-16,0)	14,5 (11,0-17,5)	15,5 (12,0-19,0)	16,5 (13,0-20,5)	17,5 (14,0-21,5)	18,5 (14,5-23,0)	20,5 (15,5-25,5)	22,0 (16,5-27,5)	24,0 (18,0-29,5)	25,5 (19,0-31,0)	26,5 (20,0-33,0)	28,0 (21,0-35,0)
	Aorta transversa	6,5 (4,0-8,5)	8,0 (5,5-10,0)	9,5 (8,0-13,0)	10,5 (8,0-13,0)	11,5 (9,0-14,5)	12,5 (9,5-15,5)	13,0 (10,0-17,0)	14,0 (11,0-18,0)	15,0 (11,5-19,0)	17,0 (12,5-20,5)	18,0 (14,0-22,0)	19,5 (15,0-24,0)	20,5 (15,5-25,5)	21,5 (16,0-27,0)	22,5 (17,0-28,5)
	Istmo aórtico	5,5 (3,0-7,5)	6,5 (4,0-9,0)	7,5 (5,0-10,0)	8,5 (6,0-11,0)	9,5 (6,5-12,5)	10,5 (7,0-13,5)	11,0 (7,5-14,5)	12,0 (8,0-15,5)	12,5 (8,5-16,0)	13,5 (9,5-17,5)	15,0 (10,0-19,5)	16,0 (10,5-21,0)	17,0 (11,0-22,0)	17,5 (11,5-23,5)	18,0 (12,0-25,0)

*Os valores são arredondados para o 0,5 mm mais próximo.

ASC, área de superfície corporal; DP, desvio-padrão.

Valores provenientes de dados gráficos de Lay WW, Mertens LL, Cohen MS, Geva T. (eds): Apêndice 1. In Echoardiography in Pediatric and Congenital Heart Disease, Wiley-Blackwell, Oxford (UK), 2010.

TABELA D-4

MEDIDAS ECOCARDIOGRÁFICAS BIDIMENSIONAIS DA VALVA PULMONAR E DAS ARTÉRIAS PULMONARES: MÉDIA (DP -2 A DP +2) (EM MM)*

IMAGENS ECOCARDIOGRÁFICAS	ASC	0,2	0,3	0,4	0,5	0,6	0,7	0,8	0,9	1,0	1,2	1,4	1,6	1,8	2,0	2,2
	Anel pulmonar	8,5 (6,0-10,5)	10,0 (8,0-12,5)	11,5 (9,0-14,0)	13,0 (10,0-16,0)	14,0 (11,0-17,5)	**15,5** (11,5-19,0)	16,5 (12,0-20,5)	17,5 (13,0-21,5)	18,5 (13,5-23,0)	20,0 (15,0-25,0)	22,0 (16,0-27,5)	23,5 (17,0-29,0)	25,0 (18,0-30,5)	26,0 (19,0-33,0)	27,0 (19,5-34,0)
	AP principal	7,5 (5,0-10,0)	9,0 (6,5-12,0)	10,5 (7,5-14,0)	12,0 (9,0-15,0)	13,0 (9,5-16,5)	14,0 (10,0-17,5)	15,0 (11,0-18,5)	16,0 (11,5-20,0)	17,0 (12,0-21,0)	18,5 (13,5-23,0)	20,0 (14,5-25,5)	21,0 (15,0-**28,0**)	22,5 (16,0-30,0)	24,0 (16,5-32,0)	25,0 (17,0-33,0)
	AP direita	5,0 (3,5-7,0)	6,0 (4,5-8,0)	7,0 (5,0-9,0)	8,0 (5,5-10,0)	9,0 (6,0-11,0)	9,5 (6,5-12,0)	10,0 (7,0-13,0)	10,5 (7,5-13,5)	11,0 (8,0-14,0)	12,5 (9,0-16,0)	13,0 (9,5-17,5)	14,0 (10,0-18,5)	15,0 (10,5-20,0)	15,5 (10,5-21,0)	16,5 (11,0-22,0)
	AP esquerda	4,5 (3,0-6,5)	5,5 (4,0-7,5)	6,5 (4,5-8,5)	7,5 (5,0-9,5)	8,0 (5,5-10,5)	9,0 (6,0-11,0)	9,5 (6,5-12,0)	10,0 (7,0-13,0)	10,5 (7,5-14,0)	11,5 (8,0-15,5)	12,5 (8,5-16,5)	13,5 (9,0-18,0)	14,0 (9,0-19,0)	15,0 (9,5-20,0)	15,5 (10,0-21,0)

*Os valores são arredondados para o 0,5 mm mais próximo.

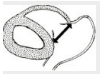
ASC, área de superfície corporal; DP, desvio-padrão; AP, artéria pulmonar.

Valores provenientes de dados gráficos de Lay WW, Mertens LL, Cohen MS, Geva T. (eds): Apêndice 1. In Echoardiography in Pediatric and Congenital Heart Disease, Wiley-Blackwell, Oxford (UK), 2010.

TABELA D-5

MEDIDAS ECOCARDIOGRÁFICAS BIDIMENSIONAIS DAS VALVAS ATRIOVENTRICULARES: MÉDIA (DP -2 A DP +2) (EM MM)*

IMAGENS ECOCARDIOGRÁFICAS	ASC	0,2	0,3	0,4	0,5	0,6	0,7	0,8	0,9	1,0	1,2	1,4	1,6	1,8	2,0	2,2
	Mitral	10,0	12,5	13,5	15,1	17,0	18,0	19,0	20,5	22,0	23,5	25,0	27,0	28,0	29,5	31,0

	(Apical 4 câmaras)	(8,0-12,0)	(9,5-15,0)	(10,5-17,5)	(12,0-19,0)	(12,5-21,0)	(13,5-22,5)	(14,5-24,0)	(15,0-25,5)	(15,5-27,5)	(16,5-30,5)	(17,5-33,0)	(18,0-35,5)	(18,5-37,5)	(19,0-40,0)	(19,0-42,0)
	Tricúspide (Apical 4 câmaras)	11,0 (7,5-14,0)	13,0 (8,5-17,0)	15,0 (10,5-18,5)	17,0 (12,0-20,5)	18,0 (13,0-22,5)	19,0 (14,0-23,5)	20,0 (15,0-25,0)	21,5 (16,0-27,5)	22,5 (17,0-28,0)	24,0 (18,0-30,5)	26,5 (19,0-33,0)	28,0 (20,5-35,0)	29,5 (21,5-37,5)	31,0 (22,5-39,5)	32,5 (23,5-42,0)
	Mitral (Paraesternal longo)	10,0 (7,5-12,5)	11,5 (9,0-15,0)	13,0 (10,0-16,0)	14,5 (11,0-18,0)	16,0 (12,0-19,5)	17,0 (12,5-21,0)	18,0 (13,0-22,5)	19,0 (14,0-23,0)	20,0 (15,0-25,0)	22,0 (16,0-27,5)	23,0 (17,0-30,0)	25,0 (18,0-32,0)	26,0 (18,5-34,5)	28,0 (19,0-37,0)	29,0 (20,0-39,0)
	Tricúspide (Paraesternal longo)	10,5 (7,5-13,0)	12,5 (9,0-15,5)	14,5 (10,5-17,5)	15,5 (12,5-19,5)	17,5 (13,0-22,0)	18,5 (14,0-23,0)	20,0 (15,0-25,0)	21,5 (16,0-27,0)	22,0 (17,0-28,0)	23,5 (17,5-30,5)	25,5 (18,5-33,0)	27,5 (19,5-35,5)	29,0 (20,5-38,0)	30,5 (21,5-40,0)	32,5 (22,5-42,5)

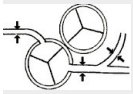
*Os valores são arredondados para o 0,5 mm mais próximo.

ASC, área de superfície corporal; DP, desvio-padrão.

Valores provenientesde dados gráficos de Lay WW, Mertens LL, Cohen MS, Geva T. (eds): Apêndice 1. In Echoardiography in Pediatric and Congenital Heart Disease, Wiley-Blackwell, Oxford (UK), 2010.

TABELA D-6

MEDIDAS ECOCARDIOGRÁFICAS BIDIMENSIONAIS DA MÉDIA E LIMITES SUPERIORES DE 2 E 3 DESVIOS PADRÕES PARA OS SEGMENTOS DA ARTÉRIA CORONÁRIA PRINCIPAL*

IMAGENS ECOCARDIOGRÁFICAS	ASC		0,2	0,3	0,4	0,5	0,6	0,7	0,8	1,0	1,2	1,4	1,6	1,8	2,0
	Descendente anterior esquerda (DAE)	Média	1,2	1,4	1,6	1,8	1,9	2,0	2,2	2,3	2,5	2,7	2,8	2,9	3,0
		Média +2 DP	1,5	1,8	2,1	2,3	2,5	2,7	2,8	3,0	3,3	3,5	3,7	4,0	4,2
		Média +3 DP	1,7	2,0	2,3	2,5	2,8	3,0	3,2	3,4	3,8	4,0	4,3	4,5	4,7
	Artéria coronária direita (ACD)	Média	1,3	1,4	1,6	1,7	1,8	2,0	2,1	2,3	2,5	2,7	2,8	3,0	3,2
		Média +2 DP	1,9	2,1	2,3	2,4	2,6	2,7	2,8	3,1	3,4	3,6	3,8	4,0	4,3
		Média +3 DP	2,2	2,4	2,6	2,8	3,0	3,1	3,3	3,5	3,8	4,1	4,3	4,5	4,8
	Artéria coronária principal esquerda (ACPE)	Média	1,7	1,9	2,1	2,3	2,4	2,5	2,7	2,9	3,1	3,3	3,4	3,6	3,7
		Média +2 DP	2,3	2,6	2,8	3,0	3,3	3,4	3,6	3,9	4,2	4,4	4,6	4,8	5,1
		Média +3 DP	2,7	3,0	3,2	3,4	3,7	3,9	4,0	4,3	4,7	4,9	5,2	5,5	5,8

*As medidas são realizadas de uma borda interna a outra borda interna. Os valores são arredondados para o 0,1 mm mais próximo.

ASC, área de superfície corporal; DP, desvio-padrão.

Os valores são derivados de dados gráficos de Kurotobi S, Nagai TKawakami N., Sano T: Coronary diameter in normal infants, children and patients with Kawasaki disease, Pediatr Int. 44:1-4, 2002.

Apêndice E

Dosagens de Medicamentos Utilizados em Cardiologia Pediátrica

TABELA E-1

DOSAGENS DE MEDICAMENTOS USADOS NA CARDIOLOGIA PEDIÁTRICA

MEDICAMENTO	VIA DE ADMINISTRAÇÃO E POSOLOGIA	TOXICIDADE OU EFEITOS COLATERAIS	APRESENTAÇÃO
Acetato de fludrocortisona (Florinefe®, Fluohydrisone®) (Corticosteroide)	***Para episódios de síncope:*** *Crianças:* VO: 0,1 mg/dose, uma vez ao dia *Adultos:* VO: 0,2 mg/dose, uma vez ao dia	Hipertensão, hipocalemia, acne, erupção cutânea, hematoma, cefaleia, úlceras GI, supressão do crescimento Ganho de peso (1-2 kg em 2-3 semanas)	Comp.: 0,1 mg
Ácido acetilsalicílico (Aspirina®)	*Crianças e adultos:* ***Terapia antiagregante plaquetária:*** VO: 3-5 mg/kg, uma vez ao dia ***Antipirético/analgésico:*** VO, VR: 10-15 mg/kg/dose, a cada 4-6 h (Máx. 4 g/24 h) ***Anti-inflamatório:*** VO: 80-100 mg/kg/24 h, 3-4 vezes ao dia	Erupção cutânea, náuseas, hepatotoxicidade, sangramento GI, broncospasmo, desconforto GI, zumbido Contraindicações: insuficiência hepática, distúrbios hemorrágicos, hipersensibilidade, crianças <16 anos de idade com varicela ou sintomas de gripe (devido à associação com síndrome de Reye)	Comp.: 325, 500 mg Comp., revestimento entérico: 81, 165, 325, 500, 650 mg Comp., mastigável: 81 mg Sup.: 60, 80, 120, 125, 200, 300, 325, 600, 650 mg e 1,2 g.
Ácido etacrínico (Edecrin®) (Diurético de alça)	*Crianças:* VO: 1 mg/kg/dose, 1-3 vezes ao dia (Máx. 3 mg/kg/24 h) IV: 1 mg/kg/dose *Adultos:* VO: 50-100 mg, uma vez ao dia (Máx. 400 mg) IV: 0,5-1 mg/kg/dose ou 50 mg/dose	Desidratação, hipocalemia, azotemia pré-renal, hiperuricemia, lesão do oitavo nervo craniano (surdez), teste de função hepática anormal, agranulocitose ou trombocitopenia, irritação GI, erupção cutânea	Comp.: 25 mg Inj.: 50 mg em frasco para reconstituição 50 mL de D_5W
Adenosina (Adenocard®) (Antiarrítmico)	***Para TSV:*** *Crianças e adultos:* IV: 100-200 mcg/kg Repetir a cada 1-2 min, com incremento de 50 mcg/kg, para o máximo de 250 mcg/kg (Dose única máxima de 12 mg)	Broncospasmo, dor torácica, assistolia transitória, bradicardia e taquicardia Bloqueio AV transitório no *flutter*/fibrilação atrial (±)	Inj.: 3 mg/mL (2, 4 mL)
Amiodarona (Cordarone®) (Antiarrítmico classe III)	*Crianças:* IV (em situação de emergência): *dose de ataque:* 5 mg/kg, infusão lenta por 30 min, seguida por infusão de 7 mcg/kg/min (que é calculada para atingir 10 mcg/kg/24 h). Mudar para manutenção oral tão logo a condição clínica permita VO: 10-20 mg/kg/24 h (lactentes) ou 10 mg/kg/24 h (crianças e adolescentes) em 2 doses por 5-10 dias, seguida pela dose de manutenção de 5-7 mg/kg, uma vez ao dia (*Nível terapêutico:* 0,5-2,5 mg/L) *Adultos:* VO: *dose de ataque:* 800-1.600 mg, uma vez ao dia por 1-3 semanas, a seguir reduzir para 600-800 mg, 1 vez ao dia por 1 mês *Manutenção:* 200-400 mg, uma vez ao dia	Dispneia progressiva e tosse (fibrose pulmonar), agravamento de arritmias, hepatotoxicidade, náuseas e vômitos, microdepósitos na córnea, hipotensão, bloqueio AV, ataxia, hipo ou hipertireoidismo, fotossensibilidade Contraindicações: bloqueio AV, disfunção do nódulo sinusal, bradicardia sinusal	Comp.: 200, 400 mg Susp: 5 mg/mL Inj.: 50 mg/mL
Anlodipino (Norvasc®) (Bloqueador do canal de cálcio, anti-hipertensivo)	***Para hipertensão:*** *Crianças:* VO: inicialmente 0,1 mg/kg/dose, 1-2 vezes ao dia; Pode ser gradualmente aumentada até o máximo de 0,6 mg/kg/24 h *Adultos:* VO: 5-10 mg/dose, uma vez ao dia (Máx. 10 mg/24 h)	Edema, tontura, rubor, palpitação, cefaleia, fadiga, náuseas, dor abdominal, sonolência	Comp.: 2,5, 5, 10 mg Susp.: 1 mg/mL
Anrinona	*Crianças:*		Inj.: 5 mg/mL (20 mL)

(Inocor®) (Agente inotrópico não catecolamina com efeitos vasodilatadores)	VO: *dose de ataque:* 0,5 mg/kg por 2-3 min. Em ½ de SF (não em D_5W) *Manutenção:* 5-20 mcg/kg/min *Adultos:* IV: *dose de ataque:* 0,75 nmg/kg por 2-3 min *Manutenção:* 5-10 mcg/kg/min	Trombocitopenia, hipotensão, taquiarritmia, hepatotoxicidade, náuseas e vômitos, febre	
Atenolol (Tenormin®) (Bloqueador β1-adrenoceptor, anti-hipertensivo, antiarrítmico)	*Crianças:* VO: 1-2 mg/kg/dose, uma vez ao dia *Adultos:* VO: 25-100 mg/dose, uma vez ao dia por 1-2 semanas (isolado ou com diurético para hipertensão); pode aumentar para 200 mg, 1 uma vez ao dia	Sintomas do SNC (tontura, cansaço, depressão), bradicardia, hipotensão postural, náuseas e vômitos, erupção cutânea, discrasias sanguíneas (agranulocitose, púrpura)	Comp.: 25, 50, 100 mg Susp.: 2 mg/mL Inj.: 0,5 mg/mL (10 mL)
Atorvastatina (Lipitor®) (Antilipêmico, "estatina", inibidor da HMG-CoA redutase)	*Crianças:* VO: dose inicial 10 mg/dose, uma vez ao dia, por 4-6 semanas; aumentar para 20 mg e 40 mg, uma vez ao dia conforme necessário (Dose máxima em adulto: 80 mg/24 h)	Cefaleia, constipação, diarreia, enzimas hepáticas elevadas, rabdomiólise, miopatia	Comp.: 10, 20, 40, 80 mg
Azatioprina (Imuran®, Azasan®) (Imunossupressor)	*Crianças:* IV, VO: *inicialmente* 3-5 mg/kg/24 h, uma vez ao dia *Manutenção:* 1-3 mg/kg/24 h (para contagem de leucócitos em torno de 5.000/mm^3); pode ser reduzida, caso a contagem de leucócitos caia abaixo de 4.000/mm^3	Supressão da medula óssea (leucopenia, trombocitopenia, anemia), sintomas GI (náuseas e vômitos)	Comp.: 25, 50, 75, 100 mg Susp.: 50 mg/mL Inj.: 100 mg em pó para reconstituição
Bosentana (Tracleer®) (Bloqueador não seletivo do receptor de endotelina)	***Para hipertensão pulmonar*** *Crianças:* VO:*<20 kg:* 31,25 mg, duas vezes ao dia *20-40 kg:* 62,5 mg, duas vezes ao dia *>40 kg:* 125 mg, duas vezes ao dia *Adultos:* VO: 125 mg, duas vezes ao dia	Disfunção hepática, redução da concentração de hemoglobina, retenção hídrica, insuficiência cardíaca, cefaleia	Comp.: 62,5, 125 mg
Bumetanida (Bumex®) (Diurético de alça)	*Crianças:* VO, IM, IV:>6 meses: 0,015-0,1 mg/kg/dose, uma vez ao dia em dias alternados *Adultos:* VO: 0,5-2 mg/dose, 1-2 vezes ao dia IV: 0,5-1 mg/kg por 1-2 min, a cada 2-3 h conforme necessário (Máximo de 10 mg/24 h)	Hipotensão, câimbras, tontura, cefaleia, perdas eletrolíticas (hipocalemia, hipocalcemia, hiponatremia, hipocloremia), alcalose metabólica	Comp.: 0,5, 1,2 mg Inj.: 0,25 mg/mL
Captopril (Capoten®) (Inibidor da ECA, anti-hipertensivo, vasodilatador)	*Neonatos:* VO: 0,1-0,4 mg/kg/24 h, 3-4 vezes ao dia *Lactentes:* VO: inicialmente 0,15-0,3 mg/kg/dose, 1-4 vezes ao dia; ajustar para cima caso necessário (Máx. 6 mg/kg/24 h) *Crianças:* VO: inicialmente 0,3-0,5 mg/kg/dose, três vezes ao dia; ajustar para cima caso necessário (Máx. 6 mg/kg/24 h, 2-4 vezes ao dia) *Adolescentes e Adultos:* VO: inicialmente 12,5-25 mg/kg/dose, 2-3 vezes ao dia; caso necessário aumentar semanalmente 25 mg/dose até a dose máxima de 450 mg/24 h (Ajuste da dose em caso de insuficiência renal)	Neutropenia/agranulocitose, proteinúria, hipotensão e taquicardia, erupção cutânea, diminuição do paladar, hipercalemia Evidências de risco fetal caso administrado durante o segundo e terceiro trimestres (ou mesmo com todos os outros inibidores da ECA)	Comp.: 12,5, 25, 50, 100 mg Susp.: 0,75, 1 mg/mL
Carnitina (Carnitor®)	*Crianças:* VO: 50-100 mg/kg/24 h, 2-3 vezes ao dia; aumentar lentamente conforme necessário (Máx. 3 g/24 h) *Adultos:* VO: 330mg-1 g/dose, 2-3 vezes ao dia IV (*criança e adulto*): 50 mg/kg como dose de ataque, a seguir 50 mg/kg/24 h, a cada 4-6 h	Náuseas e vômitos, cólica abdominal, diarreia, convulsão	Comp.: 330, 500 mg Cáps.: 250 mg Sol. oral: 100 mg/mL (118 mL) Inj.: 200 mg/ mL (5 mL)
Carvedilol (Coreg®, Coreg CR®) (Bloqueador não seletivo α e β-adrenérgico)	*Crianças:* VO: inicialmente 0,09 mg/kg/dose, duas vezes ao dia; aumentar gradualmente até 0,36 e 0,75 mg/kg conforme tolerado até a dose máxima de adulto de 50 mg/24 h *Adultos:* VO: 3,125 mg, duas vezes ao dia por duas semanas; aumentar lentamente até uma dose máx. de 25 mg duas vezes ao dia conforme necessário (para insuficiência cardíaca) (Máx. 25 mg, duas vezes ao dia para <85kg; 50 mg, duas vezes ao dia para >85kg)	Tontura, hipotensão, cefaleia, diarreia, raramente bloqueio AV	Comp.: 3,125, 6,125, 12,5, 25 mg Comp., de liberação estendida: 10, 20, 40, 80 mg
Cetamina (Ketalar®) (Anestésico geral)	***Para crise cianótica:*** *Lactentes:* IM: 2-3 mg/kg Repetir doses menores a cada 30 min. Conforme necessário IV: 1-3 mg/kg/dose ao longo de 60 s. Repetir doses menores a cada 30 min conforme necessário	Hipertensão/taquicardia, depressão respiratória ou apneia, sintomas do SNC (estado onírico, confusão, agitação)	Inj.: 10, 50, 100 mg/mL
Ciclosporina, Ciclosporina	*Crianças:*	Nefrotoxicidade, tremor, hipertensão, hepatotoxicidade menos comumente,	Solução oral: 100 mg/mL (50 mL)

microemulsão (Sandimmun®, Gengraf®, Neoral®) (Imunossupressor)	VO: 15 mg/kg como dose única administrada 4-12 h pré-transplante; administrar a mesma dose diariamente por 1-2 semanas pós-transplante, a seguir reduzir 5% por semana para 5-10 mg/kg/24 h, 1-2 vezes ao dia (*Nível terapêutico:* 100-300 ng/mL) IV: 5-6 mg/kg como dose única administrada 4-12 h pré-transplante e ao longo de 2-6 h; administrar a mesma dose pós-transplante até que o paciente possa tolerar a forma oral	hiperlipidemia, hirsutismo, gengiva hipertrófica, linfoma raramente, hipomagnesemia	Neoral® solução: 100 mg/mL (50 mL) Cáps.: 25, 50, 100 mg Neoral® cáps.: 25, 100 mg Inj.: 50 mg/mL
Clofibrato (Atromid-S®) (Antilipêmico, agente redutor de triglicerídeos)	*Crianças:* VO: 0,5-1,5 mg/24 h, 2-3 vezes ao dia *Adultos:* VO: *dose inicial e manutenção*: 2 g/24 h, 2-3 vezes ao dia	Náuseas e outros sintomas GI (vômitos, diarreia, flatulência), cefaleia, tontura, fadiga, erupção cutânea, discrasias sanguíneas, mialgia, artralgia, disfunção hepática	Cáps.: 500 mg
Clopidogrel (Plavix®) (Antiplaquetário)	*Crianças:* VO: 1mg/kg/24 h até o máx. (dose adulto) de 75 mg/24 h *Adultos:* VO: 75 mg/dose, uma vez ao dia	Sangramento, especialmente quando usado com aspirina, neutropenia ou agranulocitose, dor abdominal, constipação, erupção cutânea, síncope, palpitação	Comp.: 75 mg
Cloridrato de potássio	***Suplemento na terapia diurética:*** *Crianças:* VO: 1-2 mEq/kg/24 h, 3-4 vezes ao dia (ou 0,8-1,5 mL de cloridrato de potássio a 10%/kg/24 h ou 0,4-0,7 mL de cloreto de potássio a 20%/kg/24 h, 3-4 vezes ao dia)	Distúrbios GI, ulcerações, hipercalemia	Sol. oral: 10% (1,3 mEq/mL), 20% (2,7 mEq/mL) Cáps., liberação retardada: 8, 10 mEq Comp., liberação retardada: 8, 10, 15, 20 mEq
Clorotiazida (Diuril®) (Diurético)	*Crianças:* VO: 20-40 mg/kg/24 h, duas vezes ao dia IV: 2-8 mg/kg/24 h, duas vezes ao dia *Adultos:* VO, IV: 250-2.000 mg/dose, 1-2 vezes ao dia	Hipercalcemia, hiperbilirrubinemia, hiperglicemia, hiperuricemia, alcalose hipoclorêmica, hipocalemia, hiponatremia, azotemia pré-renal, hiperlipidemia, raramente pancreatite, discrasias sanguíneas, reações alérgicas	Comp. 250, 500 mg Susp: 250 mg/5 mL(237 mL) Inj.: 500 mg em pó para reconstituição com 18 mL de água estéril
Colestipol (Colestid®) (Antilipêmico, sequestrador de ácidos biliares)	*Crianças:* VO: 300-1.500 mg/24 h 2-4 doses *Adultos:* VO: *dose inicial*: 5 g, 1-2 vezes/24 h; incremento de 5 g a cada 1-2 meses *Manutenção*: 5-30 g/24 h, 2-4 vezes ao dia (misturar com 85-170 g de água ou outro líquido)	Constipação e outros sintomas GI (distensão abdominal, flatulência, náuseas e vômitos, diarreia), raramente erupção cutânea, dor muscular ou articular, cefaleia, tontura	Envelope: 5 g
Colestiramina (Questran®, Prevalite®) (Antilipêmica, sequestradora de ácidos biliares)	*Crianças:* VO: 250-1.500 mg/kg/24 h, 2-4 vezes ao dia *Adultos:* VO: *inicialmente* 1 envelope (ou colheres) de Questran Pó ou Questran Light 1 a 2 vezes/dia *Manutenção*: 2-4 envelopes ou colheres/24 h em 2 doses (ou 1-6 doses) (Máx. 6 envelopes/24 h)	Constipação e outros sintomas GI, sangramento, acidose hiperclorêmica	Envelopes de 9 g de Questran® Pó ou Questran® Light, cada envelope contendo 4 g resina colestiramina anidra
Diazóxido (Hyperstat IV®, Proglycem®) (Anti-hipertensivo, vasodilatador periférico)	***Para crise hipertensiva:*** *Crianças e adultos:* IV: 1-3 mg/kg (máx. 150 mg em dose única); repetir a cada 5-15 min; ajustar para o efeito desejado	Hipotensão, hiperglicemia transitória, náuseas e vômitos, retenção de sódio (ICC±)	Inj: 15 mg/mL
Digoxina (Lanoxin®, Digitek®) (Glicosídeo cardíaco, antiarrítmico, inotrópico)	*Crianças:* VO: *dose digitalizante total*: Prematuros: 20 mcg/kg; Recém-nascido a termo: 30 mcg/kg; Criança de 1 mês-2 anos de idade: 40-50 mcg/kg; Criança >2 anos de idade: 30-40 mcg/kg; >10 anos de idade e < 100 kg: 10-15 mcg/kg VO: *Manutenção*: 25-30% da DDT/24 h, duas vezes ao dia IV: 75%-80% da dose VO *Adultos:* VO: *dose de ataque*: 8-12 mcg/kg *Manutenção*: 0,10-0,25mg/24 h (Nível terapêutico: 0,8-2 ng/mL)	Distúrbios da condução AV, arritmias, náuseas e vômitos	Elixir: 50 mcg/mL(60 mL) Comp.: 125, 250 mcg Cáps.: 50, 100, 200 mcg Inj.: 100, 250 mcg/mL
Digoxina imune Fab (Digibind®, Digifab™) (Anticorpo antidigoxina)	*Lactentes e crianças:* IV: 1 frasco (40 mg) dissolvido em 4 mL de H_2O, ao longo de 30 min *Adultos:* IV: 4 frascos (240 mg)	Reação alérgica (rara), hipocalemia, condução AV rápida no *flutter* atrial	Inj.: 38, 40 mg em pó para reconstituição
Diltiazem (Cardizem®, Cardizem SR®, Dilacor XR®, Tiazac®) (Bloqueador do canal de cálcio, anti-hipertensivo)	*Crianças:* VO: 1,5-2 mg/kg/24 h, 3-4 vezes ao dia (Máx. 3,5 mg/kg/24 h) *Adolescentes:* Liberação imediata: VO: 30-120 mg/dose, 3-4 vezes ao dia; faixa usual de 180-360 mg/24 h Liberação estendida: VO: 120-300 mg/24 h, 1-2 vezes ao dia;	Tontura, cefaleia, edema, náuseas e vômitos, bloqueio AV, arritmias Contraindicado no bloqueio AV de 2º e 3º graus, disfunção do nódulo sinusal, IM agudo com congestão pulmonar Efeito anti-hipertensivo máximo observado em duas semanas.	Comp.: 30, 60, 90, 120 mg Comp., de liberação estendida: 120, 180, 240, 300, 360, 420 mg Cáps., de liberação estendida: 60, 90, 120, 180, 240, 300, 360, 420 mg

	(Cardizem SR, duas vezes ao dia; Cardizem CD, Dilacor XR e Tiazac, uma vez ao dia)		Inj.: 5 mg/mL (5, 10 mL)
Dipiridamol (Persantin®) (Antiplaquetário)	*Crianças:* VO: 2-6 mg/kg, 24 h, três vezes ao dia *Adultos:* VO: 75-100 mg, quatro vezes ao dia (Como adjuvante na terapia com warfarina. Não utilizar com aspirina)	Vasodilatação, raramente vertigem, angina	Comp.: 25, 50, 75 mg
Disopiramida (Norpace®) (Antiarrítmico classe IA)	*Crianças:* VO: <1 ano de idade : 10-30 mg/kg/24 h, a cada 6 h; 1-4 anos de idade: 10-20 mg/kg/24 h, a cada 6 h; 4-12 anos de idade: 10-15 mg/kg/24 h, a cada 6 h; 12-18 anos de idade: 6-15 mg/kg/24 h, a cada 6 h (a cada 4 h quando utilizar cáps. regulares) *Adultos:* VO: 150 mg/dose a cada 6h; ou 300 mg (liberação estendida) a cada 12 h (Máx. 1,6 g/24 h) (Nível terapêutico: 3-7 mg/l)	Insuficiência cardíaca ou hipotensão, efeitos anticolinérgicos (retenção urinária, boca seca, constipação), náuseas e vômitos, hipoglicemia	Cáps.: 100, 150 mg Cáps. CR: 100, 150 mg Susp.: 1 mg/mL, 10 mg/mL
Dobutamina (Dobutrex®) (Estimulante β-adrenérgico)	*Crianças:* Infusão IV: 2,5- 15 mcg/kg/min em D_5W ou em SF (incompatível com solução alcalina) (Máx. 40 mcg/kg/min) *Adultos:* Infusão IV: 2,5- 10 mcg/kg/min (Máx. 40 mcg/kg/min)	Taquiarritmias, hipertensão, náuseas e vômitos, cefaleia Contraindicado na CMHO e no *flutter*/fibrilação atrial	Inj.: 12,5 mg/mL (20 mL)
Dopamina (Intropin®, Dopastat®) (Agente inotrópico de catecolamina natural)	*Crianças:* IV: Os efeitos são dose-dependentes: 2-5 mcg/kg/min – aumenta o FSR e o débito urinário (efeitos mínimos na frequência cardíaca e no débito cardíaco) 5-15 mcg/kg/min – aumento da frequência cardíaca, contratilidade cardíaca e débito cardíaco >20mcg/kg/min – efeitos α-adrenérgicos com FSR reduzido (±) (Incompatível com solução alcalina)	Taquiarritmias, náuseas e vômitos, hipotensão ou hipertensão, extravasamento (necrose tecidual [tratar com infiltração local de fentolamina])	Inj: 40, 80, 160, mg/mL (5, 10, 20 mL)
Enalapril, Enalaprilat (Vasotec®) (Inibidor da ECA, vasodilatador)	*Crianças:* VO: 0,1 mg/kg/dose, 1-2 vezes ao dia Aumenta conforme necessário ao longo de 2 semanas (Máx. 0,5 mg/kg/24 h) *Adultos:* ***Para ICC:*** VO: iniciar com 2,5 mg, uma ou duas vezes ao dia (Faixa usual de 5-20 mg/24 h) ***Para hipertensão:*** VO: iniciar com 5 mg, uma vez ao dia (Dose usual 10-40 mg/24 h	Hipotensão, vertigem, fadiga, cefaleia, erupção cutânea, redução do paladar, neutropenia, hipercalemia, tosse crônica Evidências de risco fetal se administrado durante o segundo e terceiro trimestres (mesmo com todos os outros inibidores da ECA)	Comp.: 2,5, 5, 10, 20 mg (Enalapril) Susp. oral: 1 mg/mL Inj.: 1,25 mg/mL (Enalaprilat)
Enoxaparina (Lovenox®) (Heparina de baixo peso molecular, anticoagulante)	***Para tratamento da TVP:*** *Lactentes <2 meses de idade:* SC: 1,5 mg/kg/dose, a cada 12 h *Lactentes ≥ de 2 meses até adultos:* SC: 1 mg/kg/dose, a cada 12 h (Ajustar a dose para atingir os níveis-alvo do antifator-Xa de 0,5-1 unidade/mL) ***Para profilaxia da TVP:*** *Lactentes <2 meses de idade:* SC: 1mg/kg/dose, a cada 12 h *Lactentes ≥ de 2 meses até 18 anos de idade:* SC: 0,5 mg/kg/dose, a cada 12 h *Adultos:* SC: 30 mg, duas vezes ao dia por 7-10 dias	Sangramento Contraindicado em grandes sangramentos e na trombocitopenia induzida por fármaco O sulfato de protamina é o antídoto; 1 mg de sulfato de protamina neutraliza 1 mg de enoxaparina	Inj.: 100 mg/mL (3 mL)
Epinefrina (Adrenalina) (Estimulante α-, $β_1$- e $β_2$-adrenérgico)	***Para assistolia e bradicardia:*** *Crianças:* IV/ET: 0,1-0,3 mL/kg em solução 1:10.000 (ou 0,01-0,03 mg/kg), a cada 3-5 min ***Para choque circulatório ou insuficiência cardíaca:*** *Crianças:* IV: 0,1-1 mcg/kg/min; ajustar para efeito	Taquiarritmias, hipertensão, náuseas e vômitos, cefaleia, necrose tecidual (±)	Inj.: 0,1 mg/mL (solução 1:10.000, seringa pré-carregada de 10 mL) 1 mg/mL (solução 1:1.000, 1, 30 mL)
Esmolol (Brevibloc®) (Agente bloqueador adrenérgico $β_1$ seletivo, anti-hipertensivo, antiarrítmico classe II)	*Crianças:* *Dose de ataque:* IV: 100-500 mcg/kg ao longo de 1 min *Manutenção:* IV: 25-100 mcg/kg/min; aumentando 25-50 mcg/kg até o máximo de 300 mcg/kg/min Dose de manutenção usual 50-500 mcg/kg/min	Broncospasmo, ICC, hipotensão, náuseas e vômitos	Inj.: 10, 20, 250 mg/mL
Espironolactona (Aldactone®) (Diurético poupador de potássio, antagonista da aldosterona)	*Crianças:* VO: 3 mg/kg/24 h, 2-3 vezes ao dia *Adultos:* VO: 50-100 mg/24 h, 3-4 vezes ao dia (Máx. 200 mg/24 h)	Hipercalemia, (quando administrada com suplementos de potássio e inibidores da ECA), desconforto GI, erupção cutânea, ginecomastia, agranulocitose Contraindicada na insuficiência renal	Comp.: 25, 50, 100 mg Susp.: 1, 2, 2,5, 5, 25 mg/mL
	Para trombólise:		

Estreptoquinase (Streptase®, Kabikinase®) (Enzima trombolítica)	(Uso em consulta com um hematologista) *Crianças:* IV: 3.500-4.000 U/kg ao longo de 30 min, seguido por 1.000 a 1.500 U/kg/h ou 2.000 U/kg a mais ao longo de 30 min, seguido por 2.000 U/kg/h (Duração da infusão com base na resposta, porém geralmente não excede 3 dias. Obter exames na linha de base e a cada 4 h: TTPA, TT, fibrinogênio, TP, hematócrito, contagem de plaquetas. O TTPA e o TT devem estar <2 vezes o controle).	Potencial para reações alérgicas com o uso repetido; pré-medicar com acetaminofeno e anti-histamínico e repetir a cada 4-6 h	Inj.: 250.000, 750.000, 1.500.000 IU pó para reconstituição
Fenilefrina (Neo-Sinefrina®) (estimulante α_1-adrenoceptor)	***Para hipertensão:*** *Crianças:* IM, SC: 0,1 mg/kg/dose a cada 1-2 h conforme necessário (Dose máxima de 5 mg) IV: 5-10 mcg/kg/dose em *bólus* IV a cada 10-15 min ou 0,1-0,5 mcg/kg/min *Adultos:* IM, SC: 2-5 mg/dose a cada 1-2 h conforme necessário (Dose máxima de 5 mg) IV: 0,1-0,5 mg/dose em *bólus* IV a cada 10-15 min conforme necessário Iniciar o gotejamento de 100-180 mcg/min (Dose usual de manutenção de 40-60 mcg/min)	Arritmias, hipertensão, angina	Inj.: 10 mg/mL
Fenitoína (Dilantin®) (Antiarrítmico, anticonvulsivante)	*Crianças:* IV: 2-4 mg/kg/dose ao longo de 5-10 min seguida por dose VO VO: 2-5 mg/kg/24 h, 2-3 vezes ao dia (*Nível terapêutico*: 5-18 mcg/mL para arritmias, 10-20 mcg/mL para convulsões) *Adultos:* IV: 100 mg a cada 5 min (total de 500 mg) VO: 250mg, quatro vezes ao dia por 1 dia, 250 mg/dose, duas vezes ao dia por 2 dias e 300-400 mg/24 h, 1-4 vezes ao dia	Erupção cutânea, síndrome de Stevens-Johnson, sintomas do SNC (ataxia, disartria), síndrome semelhante ao lúpus, discrasias sanguíneas, neuropatia periférica, hipertrofia gengival	Susp.: 125 mg/5 mL (240 mL) Comp. (mastigável): 50 mg (infantil) Cáps.: 100 mg Cáps., liberação estendida: 30, 100, 200, 300 mg Inj.:50 mg/mL
Fentolamina (Regitina®) (Bloqueador α-adrenoceptor)	***Para diagnóstico de feocromocitoma:*** *Crianças:* IM, IV: 0,05-0,1 mg/kg/dose; repetir a cada 5 min até que a hipertensão esteja controlada; a seguir a cada 2-4 h conforme necessário *Adultos:* IM, IV: 2,5-5 mg/dose; repetir a cada 5 min até que a hipertensão esteja controlada; a seguir a cada 2-4 h caso necessário ***Para tratamento de substâncias α-adrenérgicas extravasadas:*** SC: preparar uma solução de 0,5-1 mcg/mL com SF. Injetar 1-5 mL (dividido em 5 doses) em torno do local do extravasamento (Máx. 01-0,5 mg/kg ou 5 mg total)	Hipotensão, taquicardia ou arritmias, náuseas e vômitos	Inj.: 5 mg em pó para reconstituição
Flecainida (Tambocor®) (Antiarrítmico classe IC)	***Para TV sustentada:*** *Crianças:* VO: *inicialmente* 1-3 mg/kg/24 h, a cada 8 h (Faixa usual de 3-6 mg/kg/24 h a cada 8 h) Monitorar os níveis séricos para ajustar a dose, caso necessário *Adultos:* VO: 100 mg/dose, duas vezes ao dia; podendo aumentar para 50 mg a cada 12 h, a cada 4 dias, para atingir a dose máxima de 600 mg/24 h (Nível terapêutico: 0,2-1 mg/L)	Agravamento da IC, bradicardia, bloqueio AV, vertigem, visão turva, dispneia, náuseas, cefaleia, duração da PR e QRS aumentada	Comp.: 50, 100, 150 mg Susp.: 5, 20 mg/mL
Furosemida (Lasix®, Furomida®) (Diurético de alça)	*Crianças:* IV: 0,5-2 mg/kg/dose, 2-4 vezes ao dia VO: 1-2 mg/kg/dose, 1-3 vezes ao dia (Máx. 6 mg/kg/dose) *Adultos:* IV, VO: 20-80 mg/24 h, 2-4 vezes ao dia	Hipocalemia, hiperuricemia, azotemia pré-renal, ototoxicidade, raramente discrasias sanguíneas, erupção cutânea	Líquido oral: 10 mg/mL, 40 mg/5 mL Comp.: 20, 40, 80 mg Inj.: 10 mg/mL
Glubionato de cálcio (Neo-Calglucon® com 6,4% de cálcio elementar) (Suplemento de cálcio)	***Para hipocalcemia neonatal*** VO: 1.200 mg/kg/24 h, a cada 4-6 h *Manutenção:* *Lactentes e crianças:* VO: 600-2.000 mg/kg/24 h, quatro vezes ao dia (Máximo de 9 g/24 h) *Adultos:* VO: 6-18 g/24 h, quatro vezes ao dia	Irritação GI, diarreia, tontura, cefaleia Melhor absorção quando administrado antes das refeições	Xarope: 1,8 g/5 mL (480 mL) (1,2 mEq Ca/mL)
Gluconato de potássio	***Suplemento na terapia diurética:*** *Crianças:* VO: 1-2 mEq/kg/24 h, 3-4 vezes ao dia ou 0,8-1,5 mL/kg/24 h, 3-4 vezes ao dia	Mesmos que os do cloreto de potássio	Elixir: 1,3 mEq/mL
Heparina (Anticoagulante)	*Lactentes e crianças:* IV: *inicialmente* 50 U/kg, em *bólus* IV *Manutenção*: 10-25 U/kg/h ou 50-100 U/kg a cada 4 h	Sangramento Antídoto: sulfato de protamina (1 mg por 100 U de heparina nas 4 horas anteriores)	Inj.: 1.000, 2.000, 2.500, 5.000, 7.500, 10.000, 20.000, 40.000 U/mL

	(Ajustar a dose para TTPA atingir 1,5-2,5 vezes o controle, 6-8 h após a infusão IV (ou 3,5-4 h a injeção intermitente) *Adultos:* IV: *inicialmente* 10.000 U, injeção IV *Manutenção*: 5.000-10.000 U, a cada 4-6 h Gotejamento IV: *dose inicial:* 5.000 U seguido por 20.000-40.000 U/24 h		
Hidralazina (Apresolina®) (Vasodilatador periférico, anti-hipertensivo)	***Para crise hipertensiva:*** *Crianças:* IM, IV: 0,15-0,2 mg/kg/dose, pode ser repetida a cada 4-6 h (Máx. 20 mg/dose) *Adultos:* IM, IV: 20-40 mg/dose; repetir a cada 4-6 h, conforme necessário ***Para hipertensão crônica:*** *Crianças:* VO: 0,75-3 mg/kg/24 h, 2-4 vezes ao dia *Adultos:* VO: iniciar com 10 mg, 4 vezes/24 h, por 3-4 dias; aumentar para 25 mg/dose, quatro vezes ao dia por 3-4 dias; em seguida até 50 mg, quatro vezes ao dia	Hipotensão, taquicardia e palpitação, síndrome semelhante ao lúpus com o uso prolongado (febre, artralgia, esplenomegalia e célula LE positiva), discrasias sanguíneas	Comp.: 10, 25, 50, 100 mg Líquido oral: 1,25, 2, 4 mg/mL Inj.: 20 mg/mL
Hidrato de Cloral (Nortec®, Aquachloral®) (Sedativo, hipnótico)	***Como sedativo:*** *Crianças:* VO, VR: 25-50 mg/kg/dose a cada 6-8 h Sedação para procedimentos: 25-100 mg (Dose máx. 2 g) *Adultos:* VO, VR: 250 mg/dose a cada 8 h ***Como hipnótico:*** *Adultos:* VO, VR: 500-2.000 mg/dose	Irritação da membrana mucosa (laringospasmo, se aspirado), irritação GI, agitação/delírio, hipotensão Contraindicado na insuficiência hepática e renal	Cáps.: 500 mg Xarope: 250, 500 mg/5 mL Sup.: 324, 500, 648 mg
Hidroclorotiazida (Hydrodiuril®, Esidrix®, Hidro-Par®, Oretic®) (Diurético tiazídico)	*Crianças:* VO: 2-4 mg/kg/24 h, duas vezes ao dia (Máx. 100 mg/24 h) *Adultos:* VO: 25-100 mg/24 h, 1-2 vezes ao dia (Máx. 200 mg/24 h)	Mesmos que os da clorotiazida	Comp.: 25, 50, 100 mg Cáps.: 12,5 mg Sol.: 10 mg/mL (500 mL)
Ibuprofeno (NeoProfen®) (Anti-inflamatório não esteroidal) Inamrinone (Inocor®) (Inibidor da fosfodiesterase tipo III) Indometacina (Indocin®) (Anti-inflamatório não esteroidal, agente antipirético, inibidor da síntese de PG)	***Para o fechamento da PCA em prematuros:*** *Neonatos ≤32 semanas (500-1.500 g)* IV: dose inicial 10 mg/kg, seguido por duas doses de 5 mg/kg após 24 e 48 horas (Manter a 2ª e 3ª doses se o débito urinário estiver >0,6 mL/kg/h) *Crianças:* IV: *dose de ataque*: 0,75 mg/kg ao longo de 2-3 min *Manutenção*: 5-10 mcg/kg/min *Adultos:* IV: *dose de ataque*: 0,75 mg/kg ao longo de 2-3 min *Manutenção*: 5-10 mcg/kg/min ***Para o fechamento da PCA em prematuros:*** IV: *<48 h*: 0,2, 0,1 e 0,1 mg/kg/dose, cada 12-24 h *2-7 dias*: 0,2, 0,2 e 0,2 mg/kg/dose, cada 12-24 h *>7 dias*: 0,2, 0,25 e 0,25 mg/kg/dose, cada 12-24 h	Sepse, anemia, hemorragia interventricular, apneia, distúrbios GI, comprometimento renal Contraindicado na hemorragia interventricular, trombocitopenia, enterocolite necrosante, disfunção renal significativa Trombocitopenia, hipotensão, taquiarritmias, hepatotoxicidade, náuseas e vômitos, febre Sangramento GI e outros, distúrbios GI, comprometimento renal , distúrbios eletrolíticos (Níveis de Na ↓, K ↑)	Inj.: 17,1 mg/mL de ibuprofeno lisina equivalente a 10 mg/mL de ibuprofeno (2 mL) Inj.: 5 mg/mL (20 mL) Frasco: 1 mg
Isoproterenol (Isuprel®) (Estimulante β_1 e β_2-adrenérgico)	*Crianças:* IV: 0,1-2 mcg/kg/min, ajustar para o efeito desejado *Adultos:* IV: 2-20 mcg/min, ajustar para o efeito desejado (incompatível com solução alcalina)	Similar à epinefrina	Inj.: 0,2 mg/mL (sol. 1: 5.000: 1, 5 mL)
Labetalol (Normodyne®, Trandate®) (Antagonista α e β-adrenérgico)	*Crianças:* VO: *inicialmente* 4 mg/kg/24 h, duas vezes ao dia (Máx. 40 mg/kg/24 h) IV: (para emergência hipertensiva) *Inicialmente* 0,2-1 mg/kg/dose a cada 10 min conforme necessário (Máx. 20 mg/dose)	Hipotensão ortostática, edema, ICC, bradicardia Contraindicado na asma	Comp.: 100, 200, 300 mg Susp.: 10, 40 mg/mL Inj.: 5 mg/mL (20, 40 mL)
Lidocaína (Xilocaína®) (Antiarrítmico classe IB)	*Crianças:* IV: *dose de ataque*: 1 mg/kg/dose lentamente IV, a cada 5-10 min conforme necessário *Manutenção*: 30 mcg/kg/min (Faixa de 20-50 mcg/kg/min) *Adultos:* IV: *dose de ataque*: 1 mg/kg/dose a cada 5 min *Manutenção*: 1-4 mcg/kg/min (*Nível terapêutico:* 1,5-5 mg/L)	Convulsão, depressão respiratória, sintomas do SNC (ansiedade, euforia ou sonolência), arritmias, hipotensão ou choque	Inj.: 0,5%, 1%, 1,5%, 2%, 4%, 10%, 20% (1% = 10 mg/mL)
Lisinopril (Zestril®, Prinivil®) (Inibidor da ECA, anti-hipertensivo)	***Para hipertensão:*** *Crianças ≥6 anos de idade:* VO: *inicialmente:* 0,07 mg/kg/24 h (dose máxima inicial: 5 mg/24 h), aumentar a dose em intervalos de 1-2 semanas (Máx. 0,6 mg/kg/dia ou 40 mg/24 h) *Adultos:*	Tosse seca não produtiva, erupção cutânea, hipotensão, hipercalemia, angioedema, raramente depressão da medula óssea Evidências de risco fetal se administrado durante o 2º e 3º trimestres (mesmo com todos os outros inibidores da ECA)	Comp.: 2,5, 5, 10, 20, 30, 40 mg

	VO: *inicialmente* 10 mg, uma vez ao dia; pode aumentar conforme necessário até a dose máx. de 80 mg/24 h		
Losartana (Cozaar®) (Bloqueador do receptor da angiotensina II)	***Para hipertensão:*** *Crianças ≥6 anos de idade:* VO: 0,7 mg/kg/24 h, 1-2 vezes ao dia (Máx. 50 mg/24h) *Adultos:* VO: *inicialmente* 50 mg, uma vez ao dia (Máx. 100 mg, uma vez ao dia)	Hipotensão, vertigem, congestão nasal, câimbras musculares Evidências de risco fetal se administrado durante o 2º e 3º trimestres	Comp.: 25, 50, 100 mg
Lovastatina (Mevacor®) (Antilipêmico, inibidor da HMG-CoA redutase)	*Adolescentes:* VO: dose inicial 10 mg/24 h, uma vez ao dia por 6-8 semanas; aumentar para 20 mg/24 h por 8 semanas e a seguir aumentar para 40 mg/24 h por 8 semanas *Adultos:* VO: dose inicial 20 mg/dia, 1-2 vezes ao dia (faixa de 40-80 mg/24 h) (Dose máx. usada concomitantemente à amiodarona ou verapamil é de 40 mg/24 h)	Sintomas GI leves, síndrome de miosite, níveis de transaminases elevados, níveis de CK aumentados	Comp.: 10, 20, 40 mg
Metildopa (Aldomet®) (Anti-hipertensivo)	***Para crise hipertensiva:*** *Crianças:* IV: iniciar com 2-4 mg/kg/dose a cada 6-8 horas (Dose máx. 65 mg/kg/24 h ou 3 g /24 h, prevalecendo a menor) *Adultos:* IV: 250-500 mg, a cada 6 horas (Máx. 1 g, a cada 6 h) ***Para hipertensão:*** *Crianças:* VO: 10 mg/kg/24 h, 2-4 vezes ao dia Pode ser aumentada ou diminuída (Dose máx. 65 mg/kg/dia ou 3 g/24 h, prevalecendo a menor) *Adultos:* VO: 250 mg/dose, 2-3 vezes ao dia por 2 dias Pode ser aumentada ou diminuída a cada 2 dias. (Dose usual: 0,5-2 g/24 h, 2-4 vezes ao dia) (Máx. 3 g/24 h)	Sedação, hipotensão ortostática e bradicardia, síndrome semelhante ao lúpus, anemia hemolítica Coombs (+) e leucopenia, hepatite ou cirrose, colite, impotência	Inj.: 50 mg/mL (5 mL) Susp.: 50 mg/mL Comp.: 250, 500 mg
Metolazona (Zaroxolyn®, Diulo®, Mykrox®) (Diurético semelhante à tiazida)	*Crianças:* VO: 0,2-0,4 mg/kg/24 h, 1-2 vezes ao dia *Adultos:* VO: para hipertensão: 2,5-5 mg, uma vez ao dia Para edema: 5-20 mg, uma vez ao dia	Desequilíbrio eletrolítico, distúrbio GI, hiperglicemia, depressão da medula óssea, calafrios, hiperuricemia, hepatite, erupção cutânea Pode apresentar-se mais eficaz que os diuréticos tiazídicos na função renal deficiente	Comp.: 0,5 (Mykrox®), 2,5, 5, 10 mg Susp.: 1 mg/mL
Metoprolol (Lopressor®) (Bloqueador do receptor β-adrenérgico)	*Crianças:* VO: *inicialmente* 0,1-0,2 mg/kg/dose, duas vezes ao dia; aumentar gradualmente até 1-3 mg/kg/24 h *Adultos:* VO: inicialmente 100 mg/24 h, 1-3 vezes ao dia Pode aumentar para 450 mg/24 h, 2-3 vezes ao dia (Dose usual de 100-450 mg/24 h) (Geralmente utilizado com hidroclorotiazida de 25-100 mg/24 h)	Sintomas do SNC (vertigem, cansaço, depressão), broncospasmo, bradicardia, diarreia, náuseas e vômitos, dor abdominal	Comp.: 25, 50, 100 mg Comp., liberação estendida: 25, 50, 100, 200 mg
Mexiletina (Mexitil®) (Antiarrítmico classe IB)	*Crianças:* VO: 6-8 mg/kg/24 h, 2-3 vezes ao dia, por 2-3 dias; a seguir 2-5 mg/kg/dose a cada 6-8 h Aumentar 1-2 mg/kg/dose a cada 2-3 dias até atingir o efeito desejado (com alimento ou antiácido) *Adultos:* VO: 200 mg a cada 8 h por 2-3 dias Aumentar para 300-400 mg a cada 8 h (Dose usual de 200-300 mg a cada 8 h) (*Nível terapêutico:* 0,75-2 mcg/mL)	Náuseas e vômitos, sintomas do SNC (cefaleia, vertigem, tremor, parestesia, alterações do humor), erupção cutânea, disfunção hepática (±)	Cáps.: 150, 200, 250 mg
Micofenolato de mofetila) (Cellcept®) (Imunossupressor)	*Crianças:* VO: 600 mg/m^2/dose, duas vezes ao dia (Máximo de 2.000 mg/24 h) (*Nível terapêutico:* 5-7 ng/mL) *Adultos:* VO/IV: 2.000-3.000 g/24 h, duas vezes ao dia	Cefaleia, sintoma GI, hipertensão, supressão da medula óssea (anemia), febre, risco de desenvolvimento de linfomas ou outras malignidades aumentado	Comp.: 500 mg Cáps.: 250 mg Susp. oral: 200 mg/mL Inj.: 500 mg
Milrinona (Primacor®) (Inibidor da fosfodiasterase tipo III)	*Crianças:* IV: *dose de ataque:* 10-50 mcg/kg ao longo de 10 min; a seguir 0,1-1 mcg/kg/min *Adultos:* IV: *dose de ataque:* 50 mcg/kg ao longo de 10 min 0,5 mcg/kg/min (Faixa de 0,375-0,75 mcg/kg/min)	Arritmias, hipotensão, hipocalemia, trombocitopenia	Inj.: 1 mg/mL (5, 10, 20 mL) Inj. pré-misturado em D_5W: 200 mcg/mL (100, 200 mL)
Minoxidil (Loniten®) (Vasodilatador periférico)	*Crianças <12 anos de idade:* VO: 0,2 mg/kg/24 h, 1-2 vezes ao dia, inicialmente Aumentar 0,1-0,2 mg/kg/24 h a cada 3 dias até atingir o efeito desejado (Dose usual 0,25-1 mg/kg/24 h, 1-2 vezes ao dia; máx. 50 mg/24 h) *Adultos >12 anos de idade:*	Taquicardia reflexa e retenção hídrica (utilizando com um β-bloqueador e um diurético), derrame pericárdico, hipertricose, raramente discrasias sanguíneas (leucopenia, trombocitopenia)	Comp.: 2,5, 10 mg

	VO: 5 mg/dose, uma vez ao dia, inicialmente Pode ser aumentado para 10, 20, 40 mg, 1-2 vezes ao dia, a cada intervalo de 3 dias (Dose usual de 10-40 mg/24 h, 1-2 vezes ao dia; máx. 100 mg/24 h)		
Nifedipina (Procardia®, Adalat®) (Bloqueador do canal de cálcio)	***Para cardiomiopatia hipertrófica:*** *Crianças:* VO: 0,5-0,9 mg/kg/24 h, 3-4 vezes ao dia ***Para hipertensão:*** *Crianças:* VO: 0,25-0,5 mg/kg/24 h, 1-2 vezes ao dia (Máximo de 3 mg/kg/24 h até 120 mg/24 h) *Adultos:* VO: inicialmente 10 mg/dose, três vezes ao dia Ajustar até 20 a 30 mg/dose, 3-4 vezes ao dia durante 7-14 dias (Dose usual 10-20 mg, três vezes ao dia; dose máx. 180 mg/24 h)	Hipotensão, edema periférico, sintomas do SNC (cefaleia, vertigem, fraqueza), náuseas	Cáps.: 10, 20 mg Comp., liberação retardada (Adalat® CC, Procardia® XL): 30, 60, 90 mg
Nitroglicerina (Nitro-Bid®, Tridil®, Nitrostat®) (Vasodilatador periférico)	*Crianças:* IV: 0,5-1 mcg/kg/min Aumentar 1mcg/kg a cada 20 min ajustar para o efeito (Máx. 6 mcg/kg/min) (Diluir em D_5W ou em SF com concentração final <400 mcg/mL; sensível à luz) *Adultos:* IV: dose inicial: 5 mcg/min através de bomba de infusão Aumentar 5 mcg/min a cada 3-5 min até atingir o efeito desejado	Hipotensão, taquicardia, cefaleia, náuseas e vômitos	Inj.: 0,5, 5 mg/mL Inj. pré-misturado em D_5W: 100, 200, 400 mcg/mL
Nitroprussiato (Nipride®) (Vasodilatador periférico)	*Crianças:* IV: 0,3-0,5 mcg/kg/min, ajustar para o efeito com monitoramento da FC (Dose usual de 3-4 mcg/kg/min; dose máx. 10 mcg/kg/min) (Diluir em solução de reserva [50 mg] em 250-2.000 mL de D_5W; sensível à luz)	Hipotensão, palpitação e toxicidade do cianeto (acidose metabólica mais precoce e evidências mais confiáveis) Monitorar o nível de tiocianato quando usado >48 h e em pacientes com disfunção renal e hepática. O nível de tiocianato deve ser <50 mg/L; níveis de cianeto >2 mcg/mL são níveis tóxicos	Inj.: 25 mg/mL (2 mL) Inj.: 50 mg para reconstituição com 2-3 mL de D_5W
Norepinefrina (Levophed®, Levarterenol®) (Estimulante α_1-e-β_1-adrenoceptor)	*Crianças:* IV: 0,1 mcg/kg/min em infusão IV, inicialmente; aumentar a dose para atingir o efeito desejado (Máx. 2 mcg/kg/min) *Adultos:* IV: iniciar com 4 mcg/min em infusão; ajustar para o efeito. (Faixa de dose usual de 8-12 mcg/min)	Hipertensão, bradicardia (reflexa), arritmias, necrose tecidual (tratamento com infiltração de fentolamina)	Inj.: 1 mg/mL (4 mL)
Pravastatina (Pravacol®) (Antilipêmico, inibidor da HMG-CoA redutase)	*Crianças (8-13 anos de idade):* VO: dose inicial de 10 mg, uma vez ao dia por 4-6 semanas Aumentar para 20 mg, uma vez ao dia conforme necessário. *Adolescente (14-18 anos de idade)* VO: 40 mg, uma vez ao dia (Dose máxima de adulto: 40 mg/dia)	Cefaleia, constipação, diarreia, enzimas hepáticas elevadas, rabdomiólise, miopatia	Comp.: 10, 20, 40, 80 mg
Prazosina (Minipress®) (Bloqueador α_1-adrenérgico, anti-hipertensivo)	*Criança:* VO: 5 mcg/kg como uma dose-teste; a seguir 25-150 mcg/kg/24 h, quatro vezes ao dia *Adulto:* VO: 1 mg/dose, 2-3 vezes ao dia inicialmente Aumentar para 20 mg/24 h, 2-4 vezes ao dia (Dose usual: 6-15 mg/24 h)	Sintomas do SNC (vertigem, cefaleia, sonolência), palpitação, náuseas	Cáps.: 1, 2, 5 mg
Procainamida (Procanbid®, Pronestyl®) (Antiarrítmico classe IA)	*Crianças:* IV: *dose de ataque:* 2-6 mg/kg/dose ao longo de 5 min, repetindo a cada 10-30 min (Máx. 100 mg) Manutenção: 20-80 mcg/kg/min (Máx. 2g/24 h) VO: 15-50 mg/kg/24 h a cada 3-6 h (Máx. 4g/24 h) *Adultos:* IV: *dose de ataque:* 50-100 mg/dose a cada 5 min conforme necessário *Manutenção:* 1-6 mg/min VO: liberação imediata: 250-500 mg/dose a cada 3-6 h (liberação retardada: 500-1.000 mg/dose a cada 6 h) (*Nível terapêutico*: 4-10 mcg/mL)	Náuseas e vômitos, discrasias sanguíneas, erupção cutânea, síndrome semelhante ao lúpus, hipotensão, confusão ou desorientação	Comp., liberação retardada: 250, 500, 750, 1.000 mg Cáps.: 250, 375, 500 mg Susp.: 5, 50, 100 mg/mL Inj.: 100, 500 mg/mL
Propanolol (Inderal®) (Bloqueador β-adrenoceptor, antiarrítmico classe II)	***Para hipertensão:*** *Crianças:* VO: 0,5-1 mg/kg/24 h, 2-4 vezes ao dia; pode aumentar a cada 3-5 dias (Dose usual 2-4 mg/kg/24 h; dose máx. 8mg/kg/24 h) ***Para arritmias:*** *Crianças:* IV: 0,01-0,15 mg/kg/dose ao longo de 10 min, repetindo a cada 6-8 h conforme necessário (Máx. 1 mg/dose para lactentes; 3 mg/dose para crianças)	Hipotensão, síncope, broncospasmo, náuseas e vômitos, hipoglicemia, letargia ou depressão, bloqueio AV	Comp.: 10, 20, 40, 60, 80, 90 mg Cáps., liberação estendida: 60, 80, 120, 160 mg Sol. oral: 20, 40 mg/5 mL Inj.: 1 mg/mL

	VO: iniciar com 0,5-1 mg/kg/24 h, 3-4 vezes ao dia; aumentar a dose a cada 3-5 dias conforme necessário (Dose usual 2-4 mg/kg/24 h; dose máx. 16 mg/kg/24 h) *Adultos:* IV: 1 mg/dose a cada 5 minutos (Máx. 5 mg) VO: 10-20 mg/dose, 3-4 vezes ao dia; aumentar a dose conforme necessário (Dose usual 40-320 mg/24 h, 3-4 vezes ao dia)		
Prostaglandina E_1 ou alprostadil (Prostin® VR, PGE_1®) (Vasodilatador)	***Para a persistência do canal arterial:*** IV: iniciar com infusão a 0,05-0,1 mcg/kg/min Quando o efeito desejado for atingido, reduzir para 0,5, 0,025 e 0,01 mcg/kg/min Se não apresentar resposta, a dose pode ser aumentada para 0,4 mcg/kg/min	Apneia, bradicardia, rubor, hipotensão, febre	Inj.: 500 mcg/mL
Quinidina (Cardioquin®, Quinidex®, Quinaglute®) (Antiarrítmico classe IA)	*Crianças:* Dose-teste para idiossincrasia: 2 mg/Kg, uma vez ao dia (VO como sulfato; IM/IV como gluconato) Dose terapêutica: IV (como gluconato): 2-10 mg/kg/dose, a cada 3-6 h conforme necessário VO (como sulfato): 15-60 mg/kg/24 h, a cada 6 h *Adultos:* dose-teste: 200 mg, uma vez ao dia, VO/IM Dose terapêutica: VO (como sulfato, liberação imediata): 100-600 mg/dose, a cada 4-6 h Iniciar com 200 mg/dose e ajustar para o efeito desejado ou VO (sulfato, liberação retardada): 300-600 mg/dose, a cada 8-12 h VO (como gluconato): 324-972 mg, a cada 8-12 h IM (como gluconato): 400 mg/dose, a cada 4-6 h IV (como gluconato): 200-400 mg/dose, em infusão com uma frequência ≤10 mg/min (*Nível terapêutico*: 3-7 mg/L)	Náuseas e vômitos, arritmias ventriculares, complexo QRS prolongado, contratilidade miocárdica diminuída, discrasias sanguíneas, sintomas de cinchonismo	*Gluconato* (62% de quinidina): Comp., liberação lenta: 324 mg Inj.: 80 mg/mL *Sulfato* (83% de quinidina): Comps.: 200, 300 mg Comp., liberação lenta: 300 mg Susp.: 10 mg/mL
Sulfato de protamina (Antídoto da heparina)	***Antídoto para superdosagem da heparina:*** IV: cada 1 mg de protamina neutraliza aproximadamente 100 U de heparina administrada nas 3-4 horas precedentes. Reduzir a infusão IV para uma velocidade não superior a 20 mg/min ou 50 mg/10 min. (Verificar o TTPA)	Hipotensão, bradicardia, dispneia, rubor, problema de coagulação	Inj.: 10 mg/mL
Sildenafil (Revatio®, Viagra®) (Inibidor da fosfodiesterase tipo-V) Simvastatin (Zocor®) (Antilipêmico, inibidor da HMG-CoA redutase) Sirolimo (Rapamune®) (Imunossupressor) Poliestireno sulfonato de sódio (Kayexalate®, Kionex®) (Resina removedora de potássio)	***Para hipertensão pulmonar:*** *Neonatos:* VO: 0,25-1 mg/kg/dose, 2-4 vezes ao dia *Lactentes e crianças:* VO: 0,25-1 mg/kg/dose, a cada 4-6 h *Adultos:* VO: 20 mg, três vezes ao dia *Crianças:* VO: dose inicial de 10 mg, uma vez ao dia. Incremento de 10 mg, a cada 6-8 semanas até a dose máx. de 40 mg, uma vez ao dia conforme necessário (Máx. de adulto de 80 mg/24 h) *Crianças:* VO: *dose de ataque*: 3 mg/m^2 *Manutenção*: 1 mg/m^2/dia, uma vez ao dia *Adultos:* VO: *dose de ataque*: 6 mg *Manutenção:* 2 mg/dia, uma vez ao dia (*Níveis terapêuticos*: 6-15 ng/mL) ***Para hipercalemia*** *(lentamente eficaz, levando de horas a dias):* *Crianças:* VO, NG: 1 g/kg/dose, a cada 6 h VR: 1 g/kg/dose, a cada 2-6 h *Adultos:* VO, NG, VR: 15 g, 1-4 vezes ao dia (Resina trocadora de cátion com taxas de trocas práticas de 1 mEq de potássio por 1 g de resina) (Observação: Fornece 1 mEq de sódio para cada mEq de potássio removido)	Hipotensão, taquicardia, rubor, cefaleia, erupção cutânea, náuseas, diarreia, priaprismo, disfunção plaquetária, mialgia, parestesia, visão turva, epistaxe, dispneia Contraindicado com uso simultâneo de nitratos orgânicos Cefaleia, constipação, diarreia, enzimas hepáticas elevadas, rabdomiólise, miopatia Hipertensão, edema periférico, dor torácica, febre, cefaleia, acne, hirsutismo, hipercolesterolemia, neurotoxicidade, dor abdominal, anemia, pneumonite Náuseas e vômitos, constipação, hipocalemia intensa (fraqueza muscular, confusão [monitorar os níveis séricos de potássio, ECG]), hipocalcemia ou hipernatremia (edema)	Comp.: 20, 25, 50, 100 mg Comp.: 5, 10, 20, 40, 80 mg Comp.: 1,2 mg Sol. oral: 1 mg/mL Pó: 454, 480 g Susp.: 15 g/60 mL
Sotalol (Betapace®) (Antiarrítmico classes II e III)	***Para TSV e TV:*** VO: 80-120 mg/m^2/24 h, três vezes ao dia (*lactentes*), duas vezes ao dia (*crianças mais velhas e adultos*)	Dor torácica, palpitação, hipoglicemia, hipotensão, torsades de pointes, náuseas e vômitos, dor abdominal, sintomas do SNC (depressão, fraqueza, vertigem), broncospasmo, bloqueio AV, bradicardia, efeitos inotrópicos negativos, QT prolongado (Descontinue caso o QTc >550 ms)	Comp.: 80, 120, 160, 240 mg Xarope: 5 mg/mL
Sulfato de morfina (Narcótico, analgésico)	*Crianças:* SC, IM, IV: 0,1-0,2 mg/kg/dose a cada 2-4 h (Máx. 15 mg/dose) *Adultos:*	Depressão do SNC, depressão respiratória, náuseas e vômitos, hipotensão, bradicardia	Inj.: 0,5, 1, 2, 4, 5, 8, 10, 15, 25, 50 mg/mL

	SC, IM, IV: 2,5-20 mg/dose a cada 2-6 h conforme necessário		
Tacrolimo (Prograf®) (Imunossupressor) Tolazolina (Priscoline®) (Bloqueador α-adrenoceptor)	*Crianças e adultos:* VO: 0,15-0,4 mg/kg/dia, duas vezes ao dia IV: 0,03-0,15 mg/kg/dia em infusão contínua (Nível terapêutico: 5-15 ng/mL) ***Para hipertensão pulmonar neonatal:*** IV: *dose de ataque*: 1-2 mg/kg ao longo de 10 min *Manutenção:* 1-2 mg/kg/h	Hipertensão, hipotensão, edema periférico, hipertrofia miocárdica, dor torácica, febre, cefaleia, encefalopatia, prurido, hipercolesterolemia, desequilíbrio eletrolítico, neurotoxicidade, nefrotoxicidade, diarreia, anemia, dispneia Hipotensão e taquicardia, hemorragia pulmonar, sangramento GI, arritmias, trombocitopenia, leucopenia	Cáps.: 0,5, 1,5 mg Susp.: 0,5 mg/mL Inj.: 5 mg/mL (1 mL) Inj: 25 mg/mL
Triantereno (Dyrenium®) (Diurético poupador de potássio)	*Crianças:* VO: 2-4 mg/kg/24 h, 1-2 vezes ao dia Pode aumentar até o máx. de 6 mg/kg/24 h ou 300 mg/24 h *Adultos:* VO: 50-100 mg/24 h, 1-2 vezes ao dia (Máx. de 300 mg/24 h)	Náuseas e vômitos, câimbras nas pernas, vertigem, hiperuricemia, erupção cutânea, azotemia pré-renal	Cáps.: 50, 100 mg
Uroquinase (Abbokinase®) (Enzima trombolítica)	***Para trombólise (na trombose venosa ou embolia pulmonar):*** (Deve ser usada em consulta com um hematologista) *Crianças:* IV: *dose de ataque:* 4.400 U/kg ao longo de 10 min *Manutenção:* 4.400 U/kg por 6-12 h. Alguns pacientes podem necessitar de 12-72 h de terapia (Monitorar os mesmos testes laboratoriais como para a estreptoquinase) ***Para desobstrução do cateter IV:*** *Método de aspiração:* Utilizar concentrado de 5.000 U/mL. Instilar no cateter um volume equivalente ao volume interno do cateter ao longo de 1-2 min, deixar no local por 1-4 h, a seguir aspirar. Pode repetir com 10.000 U/mL, caso não ocorra resposta. Não realize a infusão no paciente. *Método de infusão IV:* 150-200 U/kg/h em cada lúmen por 8-48 h com um índice inferior a 20 mL/h *Adultos:* ***Para embolia pulmonar:*** IV: dose preparatória: 4.400 U/kg Infusão IV: 4.400 U/kg/h em 12 h por bomba de infusão	Sangramento, reações alérgicas, erupção cutânea, febre e calafrios, broncospasmo	Inj.: 5.000 U/mL
Verapamil (Isoptin®, Calan®) (Bloqueador do canal de cálcio, antiarrítmico classe IV)	***Para arritmia (TSV):*** *Crianças:* IV: 1-15 anos de idade (para TSV): 0,1-0,3 mg/kg ao longo de 2 min Pode repetir a mesma dose em 15 min (Dose máx. 5 mg na primeira dose; 10 mg na segunda dose) *Adultos:* IV: 5-10 mg, 10 mg na segunda dose ***Para hipertensão:*** *Crianças:* VO: 4-8 mg/kg/24 h, três vezes ao dia *Adultos:* VO: 240-480 mg/24 h, três vezes ao dia	Hipotensão, bradicardia, depressão cardíaca	Comp.: 40, 80, 120 mg Comp., liberação estendida: 120, 180, 240 mg Cáps., liberação estendida: 100, 120, 180, 200, 240, 300, 360 mg Susp.: 50 mg/mL Inj.: 2,5 mg/mL
Vitamina K_1	***Antídoto para o dicumarol ou warfarina:*** VO/IM/SC/IV: 2,5-10 mg/dose em uma dose para correção do TP excessivo proveniente da superdosagem de dicumarol ou warfarina		Comp.: 5 mg Inj.: 2, 10 mg/mL
Warfarina (Coumadin®, Safarin®) (Anticoagulante)	*Crianças:* VO: inicialmente: 0,1-0,2 mg/kg/dose, uma vez ao dia, no fim do dia por 2 dias (Dose máx. 10 mg/dose) (Na disfunção hepática, 0,1 mg/kg/dia, máx. 5 mg/dose) *Manutenção:* 0,1 mg/kg/24 h, uma vez ao dia (Monitorar a INR após 5-7 dias da nova dosagem. Manter a INR em 2,5-3,5 para prótese mecânica de valva; 2-3 para profilaxia de TVP, embolia pulmonar) (Escolher inicialmente a heparina para rápida anticoagulação; a warfarina pode ser iniciada concomitantemente à heparina ou pode ser retardada por 3-6 dias.) *Adultos:* VO: inicialmente: 5-15 mg/dose, uma vez ao dia, por 2-5 dias *Manutenção:* 2-10 mg/dia (Ajuste da dosagem com base na INR)	Sangramento (antídoto: vitamina K ou plasma fresco congelado) *Resposta do TP aumentado:* salicilatos, acetaminofeno, álcool, agentes redutores de lipídeos, fentoína, ibuprofeno, alguns antibióticos *Resposta do TP diminuído:* anti-histamínicos, barbituratos, contraceptivos orais, vitamina C, dieta rica em vitamina K Início da ação: 36-72 h e efeitos completos em 4-5 dias. Modo de ação: inibe a síntese hepática de fatores dependentes da vitamina K (I, VII, IX, X)	Comp.: 1, 2, 2,5, 3, 4, 5, 6, 7,5, 10 mg Inj.: 5 mg

ECA, enzima conversora de angiotensina; TTPA, tempo de tromboplastina parcial ativada; AV, atrioventricular; PA, pressão arterial; Cáps., cápsulas; ICC, insuficiência cardíaca congestiva; CK, creatina quinase; SNC, sistema nervoso central; LC, liberação controlada; D_5W, dextrose a 5% em água; TVP, trombose venosa profunda; ECG,

eletrocardiograma; ET, endotraqueal; GI, gastrintestinal; HMG-CoA, 3-hidroxi-3-metilglutaril coenzima A; CMHO, cardiomiopatia hipertrófica obstrutiva; IM, intramuscular; Inj, injetável; INR, razão normalizada internacional; IV, intravenoso; TFH, teste de função hepática; máx, máximo; NE, norepinefrina; NG, nasogástrico; SF, soro fisiológico; PCA, persistência do canal arterial; PG, prostaglandina; VO, via oral; VR, via retal; TP, tempo de protrombina; FSR, fluxo sanguíneo renal; SC, subcutâneo; sol, solução; Sup, supositório; Susp, suspensão, Comp., comprimido; DDT, dose digitalizante total; TT, tempo de trombina; (±), pode ocorrer

Índice

A

Abscesso cerebral 1

Acidose 1, 2, 3

Acidose metabólica 1, 2

Adenosina 1, 2, 3

Adolescentes
- concentração plasmática de lipídeos 1, 2, 3, 4, 5, 6, 7
- recomendações para o marca-passo 1, 2, 3, 4, 5, 6, 7

Adultos
- hipertensão sistêmica em 1, 2
- jovem, pontos de corte para os níveis de lipídeos e lipoproteínas no 1, 2

Agentes anti-inflamatórios 1

Agentes inotrópicos 1

Amiodarona 1, 2, 3, 4, 5, 6, 7, 8, 9

Ampicilina 1

Anastomose de Glenn clássica 1

Anel vascular
- conduta no 1, 2
- diagnóstico do 1, 2
- manifestações clínicas do 1, 2
- patologia do 1, 2

Anemia
- e leucocitose 1, 2, 3, 4

intensa 1, 2, 3, 4

Anestesia geral 1

Anlodipino 1, 2

Anomalia de Ebstein
abordagens cirúrgicas para 1, 2

da valva tricúspide 1, 2

manifestações clínicas da, 1, 2

Anomalias anorretais 1

Anrinona
agente não catecolamina 1

dosagem da 1

Antagonistas do receptor de endotelina 1

Anticoagulação 1, 2, 3

Anticoagulantes
com warfarina 1

de longo prazo 1

e agentes antiplaquetários 1

Arco aórtico
direito 1, 2, 3, 4, 5, 6, 7

duplo 1, 2, 3, 4, 5, 6, 7

interrompido 1, 2, 3, 4, 5, 6, 7

Arco aórtico direito 1

Arritmia supraventricular 1

Arritmias 1, 2, 3, 4, 5, 6, 7, 8, 9, 10, 11, 12, 13, 14, 15, 16, 17, 18, 19, 20, 21, 22, 23, 24, 25, 26, 27, 28, 29, 30, 31, 32, 33, 34, 35

Arritmias cardíacas 1, 2, 3, 4, 5, 6, 7, 8, 9

Arritmias ventriculares
em crianças com corações normais 1, 2, 3, 4, 5, 6

Artéria inominada anômala 1

Artéria pulmonar 1, 2, 3, 4, 5

Artéria pulmonar esquerda anômala 1
Artrite 1
Asma
  hipertensão sistêmica e 1, 2, 3, 4, 5, 6, 7
  induzida por exercício 1, 2, 3, 4, 5, 6, 7
Asma induzida por exercício 1, 2
Aspirina
  uso para prevenção da formação de trombos 1
Associação CHARGE 1
Associação VATER 1
Ataxia de Friedreich
  descrição da 1
  manifestações cardiovasculares da 1
Atenolol
  dosagem do 1, 2, 3, 4
  fármacos anti-hipertensivos para crianças, 1, 2, 3, 4
Atropina 1

B

Betabloqueadores
  para a síndrome de Marfan 1, 2, 3, 4, 5, 6, 7, 8, 9
Bloqueio atrioventricular
  associado a CCs 1, 2, 3
  completo 1, 2, 3
Bloqueio incompleto do ramo direito 1
Bradicardia 1, 2, 3, 4, 5, 6, 7, 8, 9, 10, 11, 12
Bradicardia sinusal 1, 2

C

Câmaras cardíacas indiferenciadas 1

Captopril
- dosagem do 1, 2, 3
- fármacos anti-hipertensivos para crianças 1, 2, 3
- via de administração e dosagem do 1, 2, 3

Cardiomiopatia por doxorrubicina
- etiologia e patologia da 1
- manifestações clínicas da 1
- tratamento da 1

Cardiopatia congênita 1, 2

Cardite reumática aguda 1

Carnitina
- defi ciência 1, 2, 3, 4
- primária 1, 2, 3, 4
- secundária 1, 2, 3, 4

Cirurgia de Potts 1

Cirurgia de Rastelli 1, 2

Cirurgia de Ross 1

Cirurgia de substituição valvar 1

Clindamicina 1, 2, 3

Colesterol
- inibidores da absorção 1, 2, 3, 4, 5, 6, 7, 8, 9, 10
- medidas 1, 2, 3, 4, 5, 6, 7, 8, 9, 10

Complexo QRS 1

Conexão aortopulmonar 1

Coração
- diagrama da imagem oblíqua anterior esquerda do 1, 2, 3, 4, 5, 6, 7, 8, 9, 10

incidência apical 1, 2, 3, 4, 5, 6, 7, 8, 9, 10
incidência do eixo longo 1, 2, 3, 4, 5, 6, 7, 8, 9, 10
incidência subcostal do eixo longo 1, 2, 3, 4, 5, 6, 7, 8, 9, 10
incidências abdominais do 1, 2, 3, 4, 5, 6, 7, 8, 9, 10
incidências subclaviculares 1, 2, 3, 4, 5, 6, 7, 8, 9, 10
sistema de condução do 1, 2, 3, 4, 5, 6, 7, 8, 9, 10
tamanho, 1, 2, 3, 4, 5, 6, 7, 8, 9, 10
Coração em formato de bota 1, 2, 3
Correção biventricular 1
Costocondrite 1, 2, 3, 4

D

Depressão de J 1, 2
Derrame pericárdico 1, 2
Derrame pleural 1
Derrame pleural persistente 1
Descenso noturno 1
Dipiridamol
dosagem da 1
Disautonomia 1
Dislipidemia
aterogênica 1, 2, 3, 4, 5, 6
categorias de fatores de risco cardiovasculares 1, 2, 3, 4, 5, 6
classifi cação da 1, 2, 3, 4, 5, 6
primária selecionada 1, 2, 3, 4, 5, 6
secundária 1, 2, 3, 4, 5, 6
Dislipidemia aterogênica 1

)isplasia broncopulmonar 1, 2, 3
)iuréticos de ação rápida 1
)iuréticos tiazídicos 1, 2, 3
)obutamina 1, 2
)oença de Kawasaki 1, 2, 3, 4
)oença do colágeno 1
)or articular 1
)or torácica 1, 2, 3, 4, 5, 6, 7, 8, 9

E

:ixo P 1
:ixo QRS 1
:letrocardiograma
    do adulto jovem normal 1
    pediátrico normal 1
:nalapri
    dosagem do 1, 2, 3, 4, 5
    fármacos anti-hipertensivos para crianças 1, 2, 3, 4, 5
    via de administração e 1, 2, 3, 4, 5
:pinefrina 1, 2
:stenose mitral
    achados cardíacos da 1, 2, 3
    conduta para 1, 2, 3
    congênita 1, 2, 3
    história natural da 1, 2, 3
:stenose subaórtica 1, 2, 3, 4, 5
:stenose subvalvar 1
:stenose valvar aórtica 1

Estenose venosa sistêmica 1
Ezetimiba 1, 2

G

Grandes artérias 1, 2

H

Hematúria microscópica 1
Heparina 1, 2, 3
Hipertensão 1, 2, 3, 4, 5, 6, 7, 8, 9, 10, 11, 12, 13, 14, 15, 16, 17, 18, 19, 20, 21, 22, 23, 24, 25, 26, 27, 28, 29, 30, 31, 32, 33, 34, 35, 36, 37, 38, 39, 40, 41, 42, 43, 44, 45, 46, 47, 48, 49, 50, 51, 52, 53, 54, 55, 56, 57
Hipertrigliceridemia familiar 1
Hipertrofia atrial 1, 2, 3, 4, 5, 6
Hipoglicemia 1, 2, 3, 4, 5, 6, 7
Hipomagnesemia 1
Hipoplasia 1, 2, 3, 4

I

Intervalo JT 1
Intervalo PR 1, 2, 3

L

Lipídeos 1, 2, 3, 4, 5, 6

-transposição 1, 2

M

Malformações cardíacas complexas 1
Miopatia 1, 2
Mixoma 1, 2, 3
Mobitz tipo I 1, 2
Monitores de eventos 1

N

Neonatos 1, 2, 3, 4, 5, 6, 7, 8, 9, 10, 11, 12, 13, 14
Nódulos de Osler 1
Nódulos subcutâneos 1

O

Onda P 1, 2

P

Prostaciclinas 1

Q

Quetamina
    dosagem da 1, 2

Quinidina
dosagem da 1, 2, 3

R

Rabdomiólise 1
Rabdomioma 1, 2, 3, 4
Rastreamento seletivo 1, 2, 3
Rastreamento universal 1, 2, 3
Repolarização precoce 1
Reposição volêmica 1
Ritmo não sinusal 1

S

Síncope relacionada com exercício 1, 2
Síncope situacional 1, 2
Síncope vasovagal 1, 2
Síndrome alcoólica fetal 1
Síndrome de Brugada 1
Síndrome de Carpenter 1
Síndrome de Cockayne 1
Síndrome de Cornelia de Lange 1
Síndrome de Stevens-Johnson 1
Síndrome de Tietze 1
Síndrome de Timothy 1
Síndrome de Treacher Collins 1
Síndrome de Turner 1, 2

Sistema de referência horizontal 1
Sistema gastrintestinal 1, 2
Sistema hematológico 1, 2
Sistema metabólico 1, 2
Sistema neurológico 1, 2
Sistema renal 1, 2
Sistema respiratório 1, 2
Sitaxsentan 1
Sopro cardíaco 1, 2, 3, 4, 5, 6, 7

T

Tabagismo 1, 2, 3, 4, 5
Taquicardia 1, 2, 3, 4, 5, 6, 7, 8, 9, 10, 11, 12, 13, 14, 15, 16, 17, 18, 19, 20, 21, 22, 23, 24, 25, 26, 27, 28
Terapia com marca-passo 1
Tonsilectomia 1
Trombocitopenia 1, 2, 3
Trombocitose 1
Tromboembolismo 1
Tuberculose 1
Tumores cardíacos 1

V

Vancomicina 1
Vasodilatadores 1, 2, 3

W

Warfarina
anticoagulação com 1, 2, 3, 4
dosagem da 1, 2, 3, 4
síndrome de warfarina fetal e 1, 2, 3, 4

Z

Zumbido venoso 1, 2