

Maria Cecília K. Farah
Geraldo Cantarino Villela

CARDIOPATIA CONGÊNITA

ACIANOGENÉTICAS COM HIPERFLUXO PULMONAR

I – CIA (comunicação interatrial)

II – CIV (comunicação interventricular)

III – PCA (persistência do canal arterial)

IV – AVC (atrioventricular comum)

CIANOGENÉTICAS

I – T4 Fallot (tetralogia de Fallot)

II – TGA (transposição das grandes artérias)

III – Apu (atresia pulmonar)

TRATAMENTO CLÍNICO DE : ATIVIDADE REUMÁTICA – HIPÓXIA – ICC

A – ATIVIDADE REUMÁTICA

B – CRISE DE HIPÓXIA

C – ICC

I – CIA

Comunicação interatrial (CIA) - defeito do septo atrial, 5 a 10% das cardiopatias congênitas, mais comum no sexo feminino.

Anatomia - Tipos: Ostium secundum (fossa oval) – 50-70%, Ostium primun – 30%, Seio venoso–10%.

Fisiopatologia - Magnitude do *shunt* esquerda/direita depende do tamanho do defeito e da complacência dos ventrículos. O *shunt* ocorre principalmente na diástole com as valvas AV abertas e aumenta com a idade a medida que aumenta a complacência do VD. A CIA é não restritiva quando a pressão nos átrios são iguais e é restritiva quando pequena o suficiente para oferecer resistência ao fluxo.

História natural – Na CIA ostium secundum, quando o diagnóstico é feito antes dos 3 meses, o fechamento espontâneo ocorre até 1 1/2 anos em 100% dos casos se CIA < 3mm, 80% se CIA entre 3– 8mm e CIA > 8mm raramente fecha. CIA tipo seio venoso e Ostium primun não apresentam fechamento espontâneo.

Quadro Clínico

Crianças são geralmente assintomáticas, <5% desenvolvem ICC no primeiro ano de vida.

Hipertensão pulmonar (Hpu) é mais freqüente na 3^o ou 4^o década de vida, mas está presente em 13% das crianças não operadas com <10 anos.

Abaulamento e pulsações precordiais.

P2 hiperfonética e desdobrada (fixa)

Sopro sistólico em foco pulmonar e em foco tricúspide.

Sopro diastólico em foco tricúspide indica *shunt* de grande magnitude

Radiografia de Tórax

Aumento de área cardíaca (câmaras direitas).

Abaulamento de arco pulmonar

Aumento da trama vascular pulmonar.

ECG

SAD + SVD

QRS em V1 polifásico (BRD)

HBAE Ostium primun

Extrassistolia / Fibrilação Atrial / Flutter (no adulto)

Ecocardiograma

Demonstra o defeito, classifica o tipo e tamanho, avalia as repercussões: aumento das câmaras direitas, dilatação da artéria pulmonar, sinais de hipertensão pulmonar, estima a pressão pulmonar e a relação fluxo pulmonar/fluxo sistêmico (QP/QS).

Cateterismo

Como auxiliar no diagnóstico, é indicado apenas quando se suspeita de lesão associada ou de hipertensão pulmonar.

CIA de localização central, distantes de outras estruturas e com bordas de dimensões suficiente para ancorar um dispositivo pode ser fechada com Cateterismo intervencionista. O uso de dispositivos tipo *Umbrella* tiveram seu uso limitado por apresentar fraturas das hastes. Melhores resultados atuais com prótese de *Amplatzer*.

Tratamento Cirúrgico:

Indicação QP/QS maior ou igual a 1,5/1. Indicação de correção cirúrgica de CIA pequena é controversa.

Geralmente eletiva: nos assintomático entre 4 a 7 anos

Casos com ICC sem resposta ao tratamento clínico – em qualquer tempo

Contra indicação - Hipertensão Pulmonar se Resistência Vascular Pulmonar > 8U/m².

II – CIV

Comunicação interventricular (CIV) - defeito do septo ventricular, 15-20% das Cardiopatia Congênitas.

Anatomia - Tipos: Perimembranosa - trabecular, de via de entrada ou de via de saída (70%) - parte do bordo é formado por tecido fibroso do septo membranoso. Muscular (5-20%) - todo o bordo muscular. Subarterial (5-30%) - parte do bordo está em contiguidade com o tecido fibroso das valvas arteriais.

Fisiopatologia - Magnitude do *shunt* é determinada pelo tamanho da CIV quando a CIV é pequena (diâmetro < 0,5cm/m²SC) e pelo nível de resistência vascular pulmonar nas CIVs moderada (0,5 – 1cm/m²SC) e grande (>1cm/m²SC ou diâmetro semelhante V.Ao).

História natural: - Diminuição do tamanho e fechamento espontâneo podem ocorrer nas CIVs perimembranasas trabeculares e musculares, sendo mais freqüente quanto menor o tamanho = pequena– 70 a 80%, - moderada – 30 a 40%, grande – 1 a 6%. CIVs de via de entrada e subarteriais não fecham espontaneamente. Estenose infundibular pode se desenvolver em alguns casos e diminuir ou inverter o *shunt*. A hipertensão pulmonar pode se instalar tão precocemente quanto 6-12meses de idade nas CIVs grandes, diminui e posteriormente inverte o a direção do *shunt* (direita/esquerda) o que geralmente ocorre na adolescência (S. Eisenmenger).

Quadro Clínico

CIV pequena – criança assintomática, crescimento adequado, tórax normal, frêmito sistólico pode estar presente e em geral é mais localizado, sopro sistólico em borda esternal esquerda desde a 1° semana de vida, geralmente mais localizado, podendo ser protosistólico.

CIV moderada – a insuficiência cardíaca (IC) pode não existir ou ser mais tardia. O sopro é mais intenso holosistólico acompanhado de frêmito. Abaulamento precordial moderado, impulsões precordiais discretas. Sem sulco de Harison visível.

CIV grande – sopro sistólico surge ao fim do 1°/2° mês, nesta época surge dispnéia e interrupção freqüente das mamadas, ganho ponderal deficiente, pneumonias de repetição. Tórax com abaulamento precordial, impulsões sistólicas visíveis, ictus desviado p/esquerda, sulco de Harison visível, frêmito ausente, aumento do diâmetro antero-posterior. Sopro sistólico discreto no BEE, ruflar diastólico mitral, B2 hiperfonética.

CIV com Hipertensão pulmonar (S. Eisenmenger) – relato de “melhora da dispnéia”, tórax com abaulamento precordial, impulsões sistólicas visíveis, ictus desviado p/esquerda, aumento do diâmetro antero-posterior, sulco de Harison visível, sopro discreto ou ausente, B2 hiperfonética, baqueteamento digital e posteriormente aparecimento de cianose.

ECG

CIV pequena - Normal

CIV moderada - Sobrecarga Ventricular Esquerda

CIV grande - Sobrecarga biventricular

CIV com hipertensão pulmonar – sobrecarga ventricular direita

Radiografia de Tórax

CIV pequena - Normal

CIV moderada – cardiomegalia discreta/moderada com aumento AE, VE. Aumento da trauma vascular pulmonar. Abaulamento do arco pulmonar

CIV grande - cardiomegalia moderada/importante com aumento AE, VE e VD. Aumento da trauma vascular pulmonar. Abaulamento do arco pulmonar CIV com hipertensão pulmonar – área cardíaca “normalizada”, hilo pulmonar proeminente com abaulamento do arco pulmonar, periferia pulmonar com trama vascular diminuída.

Ecocardiograma

Demonstra o defeito, classifica o tipo e tamanho, avalia as lesões associadas e as repercussões: aumento das câmaras cardíacas, dilatação da artéria pulmonar, sinais de hipertensão pulmonar, estima a pressão pulmonar e a relação fluxo pulmonar/fluxo sistêmico (QP/QS).

Cateterismo

Como auxiliar no diagnóstico, é indicado apenas quando se suspeita de lesão associada ou de hipertensão pulmonar, principalmente em crianças maiores de 1 ano. Realizar medidas das pressões cardíacas em ar ambiente e com vasodilatador arteriolar pulmonar (oxigênio 100% ou drogas vasodilatadoras). Calcular QP/QS, resistência vascular pulmonar.

Alguns casos selecionados de CIVs musculares distantes das regiões valvares são passíveis de serem fechadas com prótese de Amplatzer. A experiência mundial com esta técnica é ainda limitada.

Tratamento Cirúrgico

CIV pequena – a cirurgia não é indicada se QP/QS < 1,5:1.

CIV moderada – após o primeiro ano de vida, crianças com bom crescimento, QP/QS > 2:1 e resistência vascular pulmonar > 4U/m² devem ser operadas.

CIV grande - lactentes com IC e crescimento inadequado devem ser medicados com digital e diurético. Se houver boa resposta ao tratamento clínico a cirurgia pode ser retardada p/ 1 ano de idade. Se não houver boa resposta e ganho de peso inadequado a cirurgia deve ser realizada precocemente mesmo antes de 6 meses.

CIV com hipertensão pulmonar – pacientes com resistência vascular pulmonar > 8U/m², que não apresentem resposta vasodilatadora ao cateterismo ou com shunt predominante direita/esquerda não devem ser considerados para tratamento cirúrgica.

Se existir insuficiência aórtica associada a cirurgia é indicada independente do tamanho da CIV.

III – PCA

Corresponde a 5 – 10% de todas as cardiopatias. Evidências clínicas de PCA ocorrem em 45% RN < 1750g, e 80% RN < 1200g.

Anatomia : O Canal arterial é uma estrutura fundamental na vida intra-uterina, mas desnecessária após o nascimento. O fechamento fisiológico ocorre geralmente no primeiro dia de vida e o fechamento anatômico até 3 meses de idade. A Persistência do Canal Arterial (PCA) no RNPT resulta de uma resposta inadequada do canal imaturo ao aumento da saturação arterial de oxigênio. Pode evoluir com fechamento espontâneo tardio. A PCA no RNT resulta de uma alteração estrutural da musculatura lisa do canal e geralmente não apresenta fechamento espontâneo.

Fisiopatologia : A magnitude do shunt depende da resistência oferecida pelo canal (diâmetro, comprimento, tortuosidade) se o canal é pequeno, ou pela resistência vascular pulmonar se o canal é grande. Os efeitos hemodinâmicos e a instalação da IC são similares às da CIV no RN a termo (RNT). No RN pré termo (RNPT) o shunt se estabelece em toda a sua magnitude quando o RN está convalescendo da Doença da Membrana Hialina (DMH). A congestão pulmonar conseqüente torna o pulmão mais rígido, dificultando o “desmame” do respirador.

História Natural -. A ICC surge em 15% dos RNs < 1750g e em 50% dos RNs < 1500g. Endocardite Infecciosa e formação de aneurisma com risco de rotura são complicações raras. No PCA grande podem ocorrer pneumonias de repetição e hipertensão pulmonar

Quadro Clínico

No RNPT – Quando a PCA é causa de IC manifesta-se tipicamente no RNPT que após apresentar melhora clínica do distress respiratório (DMH) durante os primeiros dias de vida, volta a apresentar necessidades de parâmetros mais altos no respirador ou nos níveis de oxigenoterapia por volta do 4o – 7o dia de vida. Com o uso do surfactante e melhora mais precoce do distress respiratório as manifestações de IC pela PCA também são mais precoces. Ao exame físico nota-se: pulsos amplos, precórdio hiperdinâmico, sopro contínuo em “maquinaria”. Nos RNPTs em ventilação mecânica o sopro pode ser discreto, sistólico e de ausculta difícil. Quando a PCA não causa IC manifesta-se apenas por sopro cardíaco geralmente sistólico melhor audível no Foco pulmonar com irradiação para dorso e região infraclavicular.

No RNT, no lactente e na criança maior a clínica depende da magnitude do shunt. Pode ser assintomático (PCA pequeno) ou ser causa de IC, pneumonias de repetição e dificuldade de ganhar peso em semelhança ao que ocorre com a CIV. Ao exame físico: taquicardia, frêmito sistólico na região superior do bordo esternal esquerdo, precórdio hiperdinâmico, abaulamento precordial, sulco de Harison, sopro sistólico ou contínuo (dependente da magnitude do shunt e da pressão pulmonar), B2 normo ou hiperfonética ((P.Pu), pulsos amplos e maior diferencial entre a pressão arterial sistólica e diastólica.

RX

RNPT – área cardíaca geralmente normal principalmente no RN em ventilação mecânica. Pode haver discreta cardiomegalia nos RNs sem ventilação mecânica. Trama vascular pulmonar aumentada e sinais de edema pulmonar.

RNT, lactentes e crianças maiores – área cardíaca pode ser normal (PCA pequena) ou apresentar aumento de câmaras cardíacas e aumento de trauma vascular pulmonar.

ECG

RNPT – geralmente normal

RNT, lactentes e crianças maiores é semelhante aos achados da CIV.

Ecocardiograma

Demonstra o defeito e o tamanho, sendo possível no corte supra esternal medir o diâmetro do óstio pulmonar do PCA, o diâmetro do óstio aórtico e o comprimento do PCA; avalia as lesões associadas e as repercussões: aumento das câmaras cardíacas, dilatação da artéria pulmonar, sinais de hipertensão pulmonar, estima a pressão pulmonar (através da velocidade de fluxo de regurgitação tricúspide ou do fluxo pelo PCA se este não for restritivo) e a relação fluxo pulmonar/fluxo sistêmico (QP/QS). Quando o PCA não é restritivo o padrão de fluxo indica o estado hemodinâmico das pressões pulmonares e aórtica: fluxo contínuo da Aorta p/ A. Pulmonar – baixa pressão pulmonar, fluxo bidirecional pelo PCA indica hipertensão pulmonar, fluxo sistólico exclusivo da A. Pulmonar para Aorta indica pressão pulmonar suprasistêmica.

Tratamento clínico:

RNPT com IC – medidas gerais: restrição hídrica (60-80% do volume adequado para o peso e idade), correção de anemia (manter $hg > 12mg/dl$). Os benefícios do uso de diurético (furosemida 0,5 – 1,0mg/kg/dose 2-3x/dia) tem sido questionados em estudos recentes, podendo inclusive ser fator colaborador na patência do Canal. A Digoxina não é indicada. O uso de drogas (indometacina, ibuprofeno) que interferem no metabolismo das prostaglandinas tem sido indicadas para provocar o fechamento farmacológico do canal arterial em diversos esquemas: uso profilático (em todos os RNPTs < 1000g logo após o nascimento), uso precoce (logo após surgir sinais de IC) ou mais tardio (após falha das medidas gerais usadas por 24-48hs). Estudos mais recentes indicam que a indometacina tem maior eficácia (***) mas maior risco de efeitos colaterais (nefrotoxicidade, fenômenos hemorrágicos, piora da hiperbilirrubinemia); o ibuprofeno tem menor eficácia (***) mas poucos efeitos colaterais. Indometacina: 0,2mg/kg EV (importada) ou VO (indometacina colírio – nacional) a cada 12 horas podendo ser repetida a dose até 3 vezes. Contra-indicação: hiperbilirrubinemia, creatinina > 1,8mg/dl, plaquetas < 80.000/mm³, enterocolite necrotizante, tendência a hemorragia.

Ibuprofeno: 10mg/kg 1ª dose, 5mg/kg 2ª dose após 24hs. Pode ser feito a 3ª dose de 5mg/kg

Cateterismo

Como auxiliar no diagnóstico é raramente indicado, apenas quando se suspeita de lesão associada ou de hipertensão pulmonar. Realizar medidas das pressões cardíacas em ar ambiente e com vasodilatador arteriolar pulmonar (oxigênio 100% ou drogas vasodilatadoras). Calcular QP/QS, resistência vascular pulmonar.

Como procedimento terapêutico tem sido o tratamento de eleição para PCA pequeno, utilizando-se molas de Gianturco (canal < 3mm) ou prótese de Amplatzer (canal > 3mm)

Tratamento Cirúrgico:

RNPT: indicado para os RNs sintomáticos que não respondem ao tratamento clínico. A cirurgia pode ser realizada na UTI neonatal.

RNT, lactentes e crianças maiores: indicado para todos, quando o fechamento por cateterismo intervencionista não é possível. Assintomáticos eletiva 1 a 2 anos; Sintomáticos em qualquer idade.

Mortalidade cirúrgica – na maioria dos centros para PCA não complicada, em RNT é próxima de 0%.

IV – DSAV

Corresponde à 2% de todas as cardiopatias congênitas. De todos os casos com DSAV, 30% tem Síndrome de Down. De todos os casos com Síndrome de Down 40% tem cardiopatia congênita e destes 40% tem DSAV.

Anatomia: Defeito Septal Atrioventricular resulta da falência da fusão dos coxins endocárdicos responsáveis pela formação da porção baixa do septo atrial, da porção alta do septo ventricular, pela divisão do canal atrioventricular em dois orifícios valvares atrioventriculares e pela formação de parte das valvas tricúspide e mitral.

DSAV é chamado Total (DSAVT) quando existe valva atrioventricular única + CIV de via de entrada + CIA ostium primun. DSAV é chamado Parcial (DSAVP) quando existe CIA ostium primun + duas valvas atrioventriculares com “fenda” na valva mitral + septo ventricular íntegro.

Fisiopatologia: No DSAVP o distúrbio hemodinâmico é igual ao da CIA. No DSAVT a fisiopatologia é

semelhante ao da CIV grande associado a CIA com shunt direita-esquerda tanto pelo septo atrial quanto ventricular e desenvolvimento precoce de hipertensão pulmonar. A existência de regurgitação importante da valva atrioventricular agrava a sobrecarga de volume. A evolução clínica é semelhante a da CIA para o DSAVP. No DSAVT a IC se instala nos primeiros meses de vida, com pneumonias de repetição e dificuldade em ganhar peso. A hipertensão pulmonar se instala precocemente no primeiro ano de vida. Nos pacientes com Síndrome de Down a existência de obstrução de vias aéreas superiores e hipoplasia pulmonar contribuem para elevar a resistência vascular pulmonar.

História Natural: A maioria das crianças com DSAVT sem tratamento cirúrgico evoluem à óbito nos primeiros 2-3anos de vida. Os sobreviventes desenvolvem doença vascular pulmonar obliterativa e falecem na infância ou adolescência.

Quadro Clínico

DSAVP – criança oligo ou assintomática e exame físico semelhante à CIA, somando-se ausculta de S2 regurgitante em foco mitral.

DSAVT – IC desde os primeiros meses de vida, déficit ponderal, exame físico semelhante a CIV grande, abaulamento torácico, sulco de Harrison, somando-se a hiperfonese de bulhas e desdobramento de B2 no foco pulmonar. A presença de cianose aos esforços indica hipertensão pulmonar.

RX

DSAVT - Cardiomegalia com aumento de todas as câmaras e aumento da trama vascular pulmonar. Abaulamento do arco médio por dilatação da artéria pulmonar.

DSAVP – semelhante a CIA.

ECG:

HBAE, intervalo PR prolongado, Sobrecarga das câmaras = DSAVP (SVD), DSAVT (SVE ou SBiV)

Ecocardiograma:

Demonstra o defeito, classifica em parcial, total ou intermediário. Demonstra a anatomia das valvas atrioventriculares e da inserção das cordoalhas do folheto ponte anterior conforme a classificação de Rastelli (tipo A – inserem-se no topo do septo ventricular, tipo B – inserem-se em músculo papilar anômalo próximo do septo ventricular no VD, tipo C – folheto “free-floating” e suas cordoalhas inserem-se no músculo papilar anterior do VD, sem se ligar ao septo ventricular). Demonstra a relação da valva atrioventricular com os ventrículos (balanceados ou desbalanceados) e o tamanho dos ventrículos, identifica lesões associadas (coarctação de aorta, estenose subaórtica, PCA, tetralogia de Fallot), avalia o grau de regurgitação da(s) valva(s) atrioventricular(es).

Cateterismo Cardíaco

Não é indicado para DSAVP. Para DSAVT é indicado quando o ecocardiograma não esclareceu todos os detalhes anatômicos e permanecem dúvidas sobre os aspectos morfológicos, quando existe lesões associadas ou para lactentes com mais de 6 meses de idade quando se suspeita de hipertensão pulmonar. Realizar medidas das pressões cardíacas em ar ambiente e com vasodilatador arteriolar pulmonar (oxigênio 100% ou drogas vasodilatadoras).

Tratamento Cirúrgico

DSAVP a correção é recomendada entre 1-5 anos.

DSAVT a correção cirúrgica deve ser realizada preferencialmente entre 4 – 6 meses de vida.

A correção cirúrgica é contra-indicada no DSVAT com hiperresistência vascular pulmonar e nos casos com ventrículos desbalanceados ou hipoplasia de um dos ventrículos, embora nestes possa ser efetuado procedimentos paliativos.

A mortalidade cirúrgica para correção DASVT varia de 5-10%, para DSAVP menor que 5%. São fatores de risco para cirurgia regurgitação AV severa, VE hipoplásico, hipertensão pulmonar.

I – TETRALOGIA DE FALLOT

Corresponde a 10% de todas as cardiopatias congênitas e é a cardiopatia congênita cianótica mais frequente após a primeira infância.

Anatomia: Os defeitos da Tetralogia de Fallot consistem na presença de obstrução da via de saída do VD (VSVD) por estenose infundibulovalvar pulmonar em graus variáveis associado a existência de comunicação interventricular, dextroposição da aorta com origem biventricular da valva aórtica e hipertrofia de VD. A anatomia pode variar desde discreta dextroposição de aorta e discreta estenose pulmonar até graus extremos de obstrução pulmonar com atresia pulmonar. Todos estes defeitos resultam do desvio anterior do septo infundibular durante a divisão do tronco conal em aorta e pulmonar, causando mal alinhamento entre o septo infundibular e o septo ventricular muscular.

Fisiopatologia: O efeito hemodinâmico desta associação de defeitos depende basicamente do grau de obstrução da VSVD, que determina a direção e magnitude do *shunt através da CIV*. Se a estenose é discreta o *shunt* é da esquerda p/direita e o paciente é acianótico (*Pink Fallot*) . Se a estenose é moderada o *shunt* se faz da direita p/ esquerda, o paciente é cianótico (*Fallot clássico*). Se a obstrução é extrema com atresia pulmonar, todo o fluxo do retorno venoso sistêmico é desviado p/ esquerda pela CIV e o fluxo pulmonar é dependente da permeabilidade do canal arterial (Fallot *extremo*) ou da existência de circulação colateral sistêmico pulmonar.

História Natural - 60% sobrevivem ao primeiro ano de vida, 49% sobrevivem após 3 anos, 24% além dos 10 anos e raros pacientes alcançam idades avançadas. O óbito geralmente decorre da hipóxia. Abscesso cerebral e acidente vascular cerebral raramente ocorrem. São pacientes de maior risco para endocardite infecciosa.

Quadro Clínico

As manifestações clínicas se relacionam às características anatômicas e hemodinâmicas.

Nos casos de *Pink Fallot* os lactentes são acianóticos e o quadro clínico se assemelha ao de uma CIV pequena ou moderada. Distingui-se destas pela SVD ou SBV no ECG, que na CIV pequena é normal e na CIV moderada apresenta SVE. Podem ser assintomáticos ou apresentar IC. Se tornam cianóticos com 1 -2 anos de idade. O sopro sistólico é melhor audível no bordo esternal esquerdo e representa o fluxo pela CIV e estenose pulmonar. Nos casos *clássicos* a cianose se apresenta desde os primeiros meses e se acentua progressivamente ao aumento das necessidades metabólicas decorrentes do crescimento e/ou piora da hipertrofia infundibular pulmonar. A cianose piora em situações que aumentem a resistência ao fluxo de sangue para a circulação pulmonar (choro, manobra de Valsalva, ato de evacuar, uso de digital) ou quando diminui a resistência vascular sistêmica (febre, calor, exercício, hipotensão, drogas vasodilatadoras, anemia, infecção). Estas situações melhoram com repouso e com a posição de cócoras (aumenta a resistência vascular sistêmica). As crises de hipóxia surgem na evolução, mais freqüentemente a partir dos 4 meses, por ocasião da anemia fisiológica do lactente, e são caracterizadas por cianose generalizada, palidez, hiperpnéia e síncope, podendo culminar em convulsão ou óbito. Estes pacientes apresentam baqueteamento digital, hipodesenvolvimento variável, poliglobulia . Apresentam sopro sistólico ejetivo no foco pulmonar e a Segunda bulha é única e sua intensidade aumenta em direção ao foco tricúspide. Nos casos de Fallot *extremo* a cianose é severa e está presente desde as primeiras horas de vida devido ao fechamento fisiológico do canal arterial. Estado hipoxêmico grave se instala e a sobrevida depende do uso de prostaglandina (vide capítulo crise de hipóxia)

Eletrocardiograma:

SVD, SAD. Os acianóticos podem apresentar SVD ou SBV.

Raio X de tórax:

Nos cianóticos a área cardíaca é normal ou “pequena” com ponta arredondada. Arco pulmonar escavado, resultando em silhueta que assemelha-se ao tamanco holandês (Sabot). A trama vascular pulmonar é diminuída. 25% tem aorta descendente à direita.

Nos acianóticos o RX é semelhante ao de uma CIV pequena ou moderada a não ser pela aorta descendente à direita.

Ecocardiograma

Demonstra os defeitos e quantifica sua severidade e geralmente é suficiente para fornecer as bases anatômicas para o tratamento cirúrgico. Demonstra a CIV que geralmente é grande, a dextroposição da aorta, a via de saída do VD e a existência ou não de *óstio infundibule*, a valva pulmonar, tronco e ramos pulmonares e de que lado desce a aorta. Nos casos com atresia pulmonar identifica-se a permeabilidade do canal.

Cateterismo

Tem sido indicado como exame complementar pré-operatório nos casos com: suspeita de anomalia de coronária; nos casos com estenose pulmonar severa ou atresia pulmonar e quando as artérias pulmonares são muito pequenas com o objetivo de identificar melhor vasculatura pulmonar e verificar a existência de circulação sistêmico pulmonar. Também tem sido indicado nos casos com cirurgia paliativa prévia para identificar deformidades produzidas nas artérias pulmonares pela cirurgia anterior. A passagem do cateter na via de saída do VD pode induzir crise de hipóxia.

Tratamento clínico

A suplementação com ferro oral garante aporte necessário para manter a poliglobulia compensatória. Nos cianóticos o hematócrito deve ser maior que 45-50%, e inferior a 60%. Quando o hematócrito exceder 65% deve-se proceder a eritroferese: o volume a ser retirado deve ser de no máximo 500ml e é calculado do seguinte modo:

$$\text{Volume a ser retirado} = (2 \times \text{volemia}) \times \frac{\text{Ht desejado} - \text{Ht encontrado}}{\text{Ht desejado} + \text{Ht encontrado}}$$

Volemia = 80ml/kg

Ht desejado = 60%

Infundir 2X o volume a ser retirado em soro fisiológico em ± 1 hora e a partir da metade desta infusão iniciar a retirada do volume de sangue calculado em ± 1 hora.

O manejo das crises de hipóxia está indicado no capítulo específico.

Orientar: evitar uso de medicação sem orientação médica, principalmente os vasodilatadores, incluindo os vasodilatadores nasais de ação sistêmica, medicações β -adrenérgicas, associações utilizadas como sintomáticos para resfriados, digital.

Tratamento Cirúrgico

Os assintomáticos ou oligosintomáticos a correção cirúrgica eletiva pode ser realizada a partir dos 6 meses até 1 - 2 anos. Alguns centros fazem a correção mesmo em bebês menores de 6 meses de modo eletivo. Entende-se que quanto mais precoce a correção, maior a possibilidade de haver maior desenvolvimento da vasculatura pulmonar, cujo crescimento normal se dá principalmente nos dois primeiros de vida.

Para os sintomáticos, com cianose importante, poliglobulia e crises de hipóxia o tratamento cirúrgico deve ser feito no momento do diagnóstico. Nos RNs e nos lactentes que com anatomia desfavorável para a correção, pode se proceder a cirurgia paliativa para estabelecimento de um shunt sistêmico pulmonar. A técnica mais usada é a de Blalock-Taussig. A correção como primeiro procedimento é feita na maioria dos centros a partir dos 6 meses de idade. Quando na correção for necessário o uso de conduite (cirurgia de Rastelli) para estabelecer o fluxo VD/TP (hipoplasia acentuada ou atresia da VSVD, anomalia de coronárias) deve-se postergar a cirurgia para depois dos 5 anos, quando então é possível colocar um conduite de tamanho “adulto”.

II – TGA

A transposição das grandes artérias corresponde à 5-7% de todas as cardiopatias congênitas, é a cardiopatia cianótica mais freqüente no RN com maior incidência em meninos (M:F = 3:1).

Anatomia: A septação conotruncal anormal resulta em uma inversão na posição e inter-relação espacial das grandes artérias e discordância na conexão ventrículo arterial : Aorta emerge anteriormente do ventrículo direito e conduz sangue insaturado proveniente do retorno venoso sistêmico; Artéria pulmonar emerge posteriormente do ventrículo esquerdo e conduz sangue oxigenado proveniente do retorno venoso pulmonar. A TGA é chamada de *simples* ou *clássica* quando existe integridade do septo ventricular e ausência de obstrução na via de saída do VE (50% dos casos). Geralmente o forame oval é pérvio e pode existir persistência do canal arterial. Quando existe outras lesões associadas - CIV (30-40%), Estenose pulmonar(30%), coarctação de aorta - é dita TGA *complexa*.

Fisiopatologia: A consequência hemodinâmica é a completa separação das circulações pulmonar e sistêmica que se fazem em paralelo: sangue insaturado circulando pela circulação sistêmica e sangue oxigenado pela circulação pulmonar. A existência de defeitos associados (CIA, CIV, PCA) que permitam a mistura de sangue das duas circulações é essencial à vida.

História natural - patologia de alta mortalidade, sem tratamento cirúrgico evoluiu para óbito na primeira semana de vida em 28,7%, no primeiro mês em 51,6% e 89,3% não sobrevivem ao primeiro ano.

Quadro Clínico

TGA *clássica* - o RN apresenta cianose notável desde as primeiras horas de vida, saturação de oxigênio sanguíneo entre 30 - 50%, PO₂ arterial entre 20-30mmHg. A queda da RVPu favorece o desvio de sangue para a circulação pulmonar com sobrecarga de AE e VE. A hipóxia e acidose severas resultam em disfunção ventricular e IC na primeira semana de vida. Ao exame físico nota-se hiperfonese de B2 única no foco pulmonar. Sopro cardíaco, quando audível, é discreto melhor audível no foco pulmonar ou tricúspide.

TGA *complexa* - A presença de uma grande CIV garante uma boa “mistura” de sangue entre as duas circulações. O RN se apresenta com discreta cianose. Com a queda da RVPu e aumento do fluxo pulmonar instala-se a IC no fim do primeiro mês de vida.

Eletrocardiograma

Eixo de QRS para a direita e SVD na TGA clássica. TGA complexa - SbiV.

Rx de Tórax

Coração com silhueta de “ovo deitado”, pedículo vascular estreito. A cardiomegalia e o aumento da trama vascular são variáveis e mais significativas se existe grande comunicação.

Ecocardiograma

Demonstra os defeitos e geralmente é suficiente para fornecer as bases anatômicas para o tratamento cirúrgico. Demonstra a conexão AV concordante e VA discordante, define a relação espacial das grandes artérias, a morfologia do VE, a origem das coronárias e as lesões associadas. Demonstra a existência e o tamanho das comunicações - CIA, CIV, PCA. O estudo com Doppler mostra a direção e velocidade do shunt. A posição do septo ventricular retificado ou abaulado para a direita tem sido usado como fator favorável à indicação da cirurgia de Jatene.

Cateterismo

É indicado nos primeiros dias de vida quando a hipoxemia é importante (FO restritivo sem outras comunicações) para realizar o procedimento de Rashkind - Atrioseptostomia com cateter balão. Este procedimento melhora a “mistura” de sangue das duas circulações. Melhora a hipóxia e permite que o RN vá para cirurgia em melhores condições. É indicado como método diagnóstico apenas nos casos em que o exame ecocardiográfico não conseguiu definir toda a anatomia.

Tratamento Clínico:

O estado hipoxêmico grave do RN deve ser tratado conforme descrito no capítulo específico. Tratar os distúrbios metabólicos e eletrolíticos associados. Tratar a IC conforme capítulo específico. O uso de oxigênio é controverso. Se existe disponível prostaglandina E para infusão EV, pode se usar O₂: aumenta o fluxo sanguíneo pulmonar e pode resultar em aumento saturação de O₂ arterial. É necessário uma boa comunicação entre os átrios, caso contrário haverá piora da congestão pulmonar. Por isto muitas vezes o procedimento de Rashkind é feito mesmo antes do início da prostaglandina E. Na inexistência dos recursos acima é melhor não usar O₂ para não acelerar o fechamento da canal enquanto se providência a transferência para serviço de referência.

Tratamento Cirúrgico:

A cirurgia de Jatene promove a correção anatômica deste defeito, restabelecendo a conexão do VE/Ao e VD/Pu e é o método de escolha para RNs com TGA clássica ou com CIV. Deve ser realizada precocemente, nas primeiras 2-3 semanas de vida. Após este período com a queda da pressão pulmonar e a involução da massa ventricular esquerda, existe grande risco do VE não se adaptar a resistência sistêmica no PO e alta mortalidade. A correção a nível atrial é realizada por várias técnicas (Senning, Mustard, confluência de cavas) e promove o desvio do retorno venoso pulmonar para a valva tricúspide e do retorno venoso sistêmico para a valva mitral. Indicada nos casos de TGA clássica ou com CIV que não podem ser submetidas a cirurgia de Jatene, em crianças maiores de 1 mês, geralmente ao redor dos 6 meses. O momento ideal da cirurgia depende da severidade da hipóxia.

TGA complexas, com estenose pulmonar ou outras lesões associadas exigem procedimentos mais complexos

III – ATRESIA PULMONAR

A Atresia pulmonar com septo ventricular íntegro corresponde a 1% de todas as cardiopatias congênicas e a 2,5% dos RNs criticamente enfermos com cardiopatia congênita.

Anatomia: Consiste na ausência de conexão entre o VD e a Artéria Pulmonar. A valva assemelha-se a um diafragma imperfurado em 80% dos casos e em 20% existe atresia do infundíbulo. O tronco pulmonar e o anel valvar são hipoplásicos. A morfologia do VD é variável: a situação mais frequente é o VD hipoplásico com hipertrofia das paredes e diminuição da luz da cavidade, a valva tricúspide hipoplásica e pode ser estenótica, o AD dilatado. Outro extremo, menos frequente, consiste no VD dilatado com paredes finas, geralmente associada a valva tricúspide displásica com regurgitação importante.

No feto como não há fluxo na via de saída do VD todo o fluxo do AD é direcionado para o lado esquerdo pelo forame oval. Apenas 10% do fluxo passa pelo canal da aorta para a A. Pulmonar. Após o nascimento o fluxo pulmonar depende da permeabilidade do canal arterial e do Forame oval. Nos casos com VD hipoplásico o regime de alta pressão no VD se descomprime na microcirculação coronária dilatada através da sinusóides. Estes comunicam a luz do VD com as veias coronárias. A circulação se faz do VD para os sinusóides, artérias coronárias, veias coronárias, seio coronário e AD. O sangue saturado da aorta que perfunde as coronárias sofre competição com o sangue insaturado vindo dos sinusóides. São causas de isquemia miocárdica e pior prognóstico. História natural : apresenta alta mortalidade. Sem tratamento intensivo e cirúrgico adequado e precoce 50% morrem no primeiro mês de vida, 85% antes de 6 meses de idade. O óbito coincide com o fechamento do canal arterial.

Quadro Clínico

A história é de severa cianose que se manifesta nas primeiras horas de vida ou mais tardiamente na dependência do fechamento do canal arterial. Ao exame físico nota-se taquipnéia e distress respiratório. A Segunda bulha no foco pulmonar é única, sopro cardíaco pode ser ausente ou apresentar discreto sopro de regurgitação tricúspide ou de canal

Eletrocardiograma

SAD. Eixo de QRS não é muito desviado para a direita , como acontece em RN normais. A maioria dos RNs mostra padrão de dominância esquerda. Outros, com menor frequência apresentam SVD, o não prediz o tamanho da cavidade ventricular direita.

Rx de Tórax

A área cardíaca pode ser normal ou aumentada na dependência da existência de regurgitação tricúspide causando aumento do átrio direito. O arco pulmonar é escavado. A intensidade da diminuição da trama vascular depende da permeabilidade do canal arterial.

Ecocardiograma

Demonstra a valva pulmonar espessa, imóvel e atrésica. Demonstra a morfologia do VD, o tamanho da valva tricúspide e a presença de sinusóides. Demonstra o shunt através do forame oval ou CIA; o canal arterial que tem posição vertical entre a aorta e artéria pulmonar.

Cateterismo

Indicado na maioria dos pacientes para estudar melhor circulação coronariana, os sinusóides e identificar estenoses ou interrupções das artérias coronárias. No mesmo procedimento pode ser realizado atrioseptostomia cm cateter balão para aumentar o fluxo AD/AE.

Tratamento Clínico:

O estado hipoxêmico grave do RN deve ser tratado conforme descrito no capítulo específico. Tratar os distúrbios metabólicos e eletrolíticos associados.

Não usar oxigênio. A administração de prostaglandina E para garantir a permeabilidade do canal é imprescindível se existe hipóxia grave. É necessário uma boa comunicação entre os átrios. O procedimento de Rashking deve ser realizado durante o Cateterismo.

Tratamento Cirúrgico

O estabelecimento de um *shunt* sistêmico pulmonar é necessário ainda no período neonatal. A técnica mais utilizada é a cirurgia de Blalock-Taussig modificada. Nos pacientes que tem VD de bom tamanho pode se estabelecer a conexão VD/Tronco pulmonar concomitante como preparação para futura correção biventricular: através de valvotomia cirúrgica ou por cateterismo intervencionista, ou colocação de *patch* transanular. Pacientes com VD hipoplásico e/ou circulação coronariana dependente dos sinusóides não são candidatos a correção biventricular, podendo posteriormente serem submetidos a cirurgia para derivação cavopulmonar: Cirurgia de Fontan, Cirurgia de Glenn.

TRATAMENTO CLÍNICO DE : ATIVIDADE REUMÁTICA – HIPÓXIA – ICC

A – ATIVIDADE REUMÁTICA:

• Quando suspeitar?

As manifestações clínicas da Febre Reumática (FR) possuem grande polimorfismo. Apresentam associações variadas de sinais e sintomas conforme o envolvimento do aparelho cardiovascular, sistema nervoso, articular e/ou tegumentar pelo processo inflamatório.

Considere a possibilidade de FR principalmente em crianças de 5-15anos com história de: febre, dor articular, poliartralgia, poliartrite, dispnéia em repouso que piora com esforço, dor precordial, emagrecimento, sopro cardíaco, insuficiência cardíaca, coréia, eritema marginado, nódulos subcutâneos.

• Como diagnosticar?

Não existe exame patognomônico da FR. O seu diagnóstico exige cuidadoso exercício da semiologia, raciocínio clínico e conhecimento da doença.

Tradicionalmente os Critérios de Jones tem sido utilizados como orientadores do diagnóstico do surto primário de FR. Surtos recorrentes podem não preencher os critérios de Jones. Os critérios não devem ser utilizados como fórmula matemática e os sinais devem ser adequadamente valorizados evitando-se falsos positivos e falsos negativos(veja leitura recomendada). A valorização dos achados ecocardiográficos de lesão valvar no diagnóstico de cardite tem sido discutida e sugerida por vários autores, mas ainda não foi incluída nos critérios de Jones.

Critérios de Jones revisados em 1992 – Guia para diagnóstico da Febre Reumática.

AHA.Circulation.87: 303-307,1993

Manifestações maiores	Manifestações Menores	Evidência de infecção pelo estreptococo β -hemolítico-Grupo A
Cardite	Artralgia	Cultura de orofaringe positiva
Poliartrite	Febre	ASLO elevado
Coréia	Provas laboratoriais de fase aguda alteradas – PCR, VHS, intervalo PR prolongado ao ECG	
Eritema marginado		

□ A existência de evidência de infecção pelo estreptococo β -hemolítico do grupo A, associado à presença de duas manifestações maiores ou de uma maior e duas menores indica alta probabilidade de FR.

□ **Exceções aos critérios de Jones:**

Coréia – pode ser manifestação única.

Recorrência de FR – pacientes com história anterior de febre reumática em surto recorrente podem não preencher

os critérios de Jones – nestes é preciso alta grau de suspeita e a presença de apenas uma manifestação maior ou várias menores, diante da evidência de infecção anterior pelo estreptococo β -hemolítico do grupo A, faz o diagnóstico presuntivo de FR.

Erradicação do streptococco:

Primeira opção: Penicilina Benzatina < 25kg - 600.000; > 25kg - 1.200.000 dose única.

Segunda opção: Eritromicina: 30mg/kg/dia em 4 doses por 10 dias

dose máxima: 250 mg 6/6 hs

Tratamento antiinflamatório

Desnecessário tratamento antiinflamatório na Coréia isolada. Quando esta estiver associada à poliartrite ou cardite o tratamento antiinflamatório estará indicado pela presença destes últimos, e segue o esquema abaixo.

Poliartrite isolada: antiinflamatório não hormonal -AAS 80 -100mg/kg/dia - 2 semanas

Retirada gradual em 2 a 3 semanas

Cardite isolada ou associada a poliartrite: antiinflamatório hormonal - *antes do início do corticóide verifique epidemiologia p/ Tb, prescreva anti-helmíntico

Prednisona: 1-2mg/kg/dia por 14 a 21 dias (dependendo da resposta clínica), dose máxima de 60mg/dia. Oferecer aproximadamente 2/3 dose pela manhã e 1/3 dose à noite. Prescrever ou leite ou após a alimentação.

A seguir reduzir \pm 20%-25% da dose a cada 5 dias. Apresentação : prednisona (CEME) ou meticorten

A metilprednisolona EV é uma opção para os caso de cardite grave ou de cardite moderada que não responderam a corticoterapia oral.

Metilprednisolona: 20mg/kg/dose diluído em 80ml de SG5% - administrar EV em 2horas uma vez/dia por 3 dias consecutivos(1 ciclo). Repetir o ciclo após 4 dias de intervalo mais 2 a 3 vezes. Findo o último ciclo iniciar prednisona 1mg/kg/dia em dose de retirada gradativa conforme indicado acima. Prescrever cimetidina EV. Manter em monitorização cardíaca, PA e balanço hídrico. Apresentação Solu-Medrol – frasco ampola com 125 ou 500mg + solvente.

Medidas gerais e tratamento sintomático

Repouso:

Enquanto durar poliartrite, na cardite leve-2-4semanas , cardite moderada 4-6 semanas, cardite grave até o controle da ICC.

ICC:

Tratamento Habitual : digital, diurético, vasodilatadores

Coréia:

Lembrar que a Coréia Reumática é uma afecção benigna e autolimitada, portanto cabe uma avaliação criteriosa da repercussão da coréia, do tempo de evolução e da relação risco/benefício da medicação sintomática.

Para todos os casos repouso em casa, suspensão das atividades escolares e sempre que possível permanência no leito, evitando inclusive atividades lúdicas com outras crianças visando diminuir a excitabilidade eterna que exacerba a hipercinesia coréica.

Frente à redução significativa da independência motora ou funcional como andar, falar, comer ou vestir-se: ácido valpróico 20-30mg/kg/dia. Após 3 semanas sem os sintomas iniciar redução da dose do medicamento. Se houver recrudescência dos sintomas voltar a dose inicial por mais 3 semanas. Apresentação DEPAKENE xarope vdc/100ml cada 5ml=288mg , cápsulas de 250 e 500mg.

Em casos em que a instalação dos sintomas foi muito rápida e surge incapacitação funcional importante: haloperidol 2mg/dia com aumentos gradativos de 1mg a cada 3dis até que se consiga a remissão dois sintomas. Dose máxima de 6mg/dia. Após 3 semanas sem sintomas iniciar a retirada gradual de 1mg/semana. Apresentação HALDOL cp de 1 e 5 mg e HALDOL gotas Obs: O haloperidol pode desencadear hipercinesia tardia tão ou mais grave que a Coréia Reumática.

Profilaxia Secundária:

1 - Penicilina Benzatina - < 25kg - 600.000; > 25kg - 1.200.000 dose única cada 21/21 dias. **NUNCA** a cada 28

dias.

Critérios de suspensão: (Pediatrics - 1995)

Sem seqüela valvar e sem cardite: 18 a 21 anos ou 5 anos após o surto

Com seqüela valvar: por toda a vida.

Sem seqüela valvar, porém com cardite: fazer por 10 anos ou até 25 anos de idade.

2 - Alérgicos à Penicilina: sulfadiazina <25kg – 500mg/dia e p/>25kg 1g por dia diariamente ou Eritromicina 10-20 mg/kg/dia em 2 x.

B – CRISE DE HIPÓXIA:

Situação de hipoxemia e acidemia severa que ocorre na evolução de algumas cardiopatias. Pode surgir no período neonatal como manifestação clínica das cardiopatias congênitas dependentes do canal : TGA, Atresia tricúspide e Atresia pulmonar. Nos lactentes e no pré-escolar é manifestação frequente da Tetralogia de Fallot. Pode evoluir para síncope, convulsão e óbito.

Fisiopatologia: A alteração fisiopatológica básica é a diminuição do fluxo pulmonar e aumento no desvio de sangue direita/esquerda. Ainda não estão bem definidos os mecanismos que resultam a crise de hipóxia. Tem papel relevante:

- espasmo do infundíbulo pulmonar (na Tetralogia de Fallot) pelo aumento de catecolaminas circulantes em situações de stress, uso de digital.
- a queda da resistência vascular sistêmica (em situações de febre, exercício físico, desidratação, hipovolemia, uso de drogas vasodilatadoras, infecção) aumentando o *shunt* direita-esquerda
- a hiperpnéia que, independente do fator desencadeante (aumento do consumo de O₂ no choro, exercício, anemia) diminui a pressão intratorácica, aumenta o retorno venoso sistêmico, aumenta o *shunt* direita-esquerda, diminuição da saturação arterial de O₂ e manutenção de um ciclo onde a hipóxia resulta em hiperpnéia e assim por diante.

Quadro clínico

Hiperpnéia, taquidispnéia, piora da cianose, palidez, sudorese, irritabilidade, desaparecimento do sopro cardíaco, pode culminar com síncope, convulsão e óbito. Nas crianças maiores o quadro clínico melhora se a criança assume a posição de cócoras.

O diagnóstico diferencial deve ser estabelecido com outras causas de cianose no período neonatal (doença de membrana hialina, distúrbio eletrolítico, hipoglicemia, infecção, pneumonia, metahemoglobinemia, poliglobulia). A gasometria arterial demonstra hipóxia importante que não melhora de modo significativo com uso de oxigênio. O RX de tórax mostra hipoperfusão vascular pulmonar.

Tratamento Clínico:

Medidas Gerais:

- Providenciar acesso venoso
- Sedação – cloridrato de morfina – 0,1 - 0,2mg / kg / dose EV , dose máxima -15mg Dimorf® - 1 ampola = 1ml = 10mg (antagonista – nalorfina e naloxone)
- Hidratação - corrigir hipovolemia e desidratação com fase de expansão rápida. Manutenção com 100% das necessidades hídricas diárias.
- Colocar o lactente em Posição Genopeitoral flexionando as pernas e joelhos sobre o abdômen – aumenta a resistência vascular sistêmica.
- Corrigir acidose metabólica , Hipoglicemia e distúrbios eletrolíticos
- Corrigir anemia relativa, transfundir concentrado de hemáceas se hematócrito < 45 – 50%
- Temperatura – manter a homeotermia, combater tanto a hipertermia quanto a hipotermia.

Medidas Especiais:

- Prostaglandina E1 – indicada no estado hipoxêmico que surge no período neonatal em cardiopatias cujo fluxo pulmonar depende da permeabilidade do canal arterial (atresia pulmonar, atresia tricúspide) e na TGA quando o canal pode ser sítio de mistura da circulação sistêmica e pulmonar. Dose inicial 0,02 µg/kg/min EV em bomba de infusão com paciente monitorizado em UTIped. Dose limite 0,02 – 0,2 µg/kg/min EV . Resposta esperada – elevação da Sat O₂ de 40% p/ 70% em média.

® = Prostin VR, Alprostadil, Vasoprost.

- Betabloqueador: promove o relaxamento do infundíbulo, diminui a contractilidade miocárdica e aumenta a resistência vascular sistêmica - Propranolol = 0,01- 0,015 mg/kg/dose EV a cada 6 – 8hs, máx 3mg/dose ou 0,1mg/kg/dia. O uso VO está indicado na prevenção das crises de hipóxia – 1-6mg/kg/dia dividido em 2 doses.
- Simpaticomiméticos – aumentam a resistência vascular sistêmica - Fenilefrina

C – ICC

Síndrome clínica na qual o coração é ineficiente em manter débito cardíaco para suprir as necessidades metabólicas do organismo e/ou acomodar o retorno venoso sangüíneo de modo adequado.

Características próprias dos RNs e dos lactentes limitam sua reserva cardíaca e seus mecanismos de adaptação à ICC: menor quantidade de elementos contráteis e maior quantidade de elementos não contráteis por unidade massa miocárdica; menor complacência ventricular; imaturidade do sistema nervoso autonômico com menor capacidade de produzir catecolaminas endógenas e atividade actina-ATPase diminuída; fenômenos de adaptação da circulação fetal/neonatal; maior débito cardíaco /m² de Superfície Corpórea; menor tempo de enchimento diastólico; aumento do débito cardíaco dependente do aumento da Frequência Cardíaca. Frequência Cardíaca elevada em repouso

As causas variam conforme a faixa etária, sendo as cardiopatias congênitas a causa mais frequente nos primeiros meses de vida, seguidas da miocardite viral. Nos escolares as cardiopatias adquiridas são as causas mais frequentes, entre estas a cardite reumática.

A medidas descritas abaixo enumeram as possibilidades terapêuticas. A indicação de cada uma delas deve considerar o estado clínico e hemodinâmico da criança e a etiologia da IC.

Medidas Gerais

Posição – manter a criança em decúbito elevado. Lactentes podem usar as cadeiras do tipo “bebê conforto”.

Restrição de sal – dieta hiposódica indicada apenas para as crianças com IC grave que se mantém hemodinamicamente instável apesar de medicação adequada. Recomenda-se evitar alimentos industrializados salgados e evitar adicionar sal aos alimentos preparados.

Restrição hídrica – oferecer 60 – 80% das necessidades basais na fase inicial do tratamento da IC ou para as crianças com IC grave que se mantém hemodinamicamente instável apesar de medicação adequada.

Oxigênio – umidificado sob máscara deve ser indicado quando houver distress respiratório e hipóxia. Nas cardiopatias de hiperfluxo pulmonar pode piorar o *shunt* esquerda -direita ao produzir vasodilatação pulmonar e queda da pressão pulmonar.

Tratar fatores associados – infecção, febre, distúrbios metabólicos e eletrolíticos anemia.

Tratamento medicamentoso

Inotrópicos

- Digoxina - é a melhor opção para uso oral quando não existem sinais de instabilidade hemodinâmica. Não é necessário “dose de ataque”. Por VO utiliza-se 10µg/kg/dia dividido em duas doses = 0,1ml/kg de ®Digoxina Elixir Pediátrico 12/12hs. Crianças com mais de 25kg - dose diária de 0,25mg/dia.
- Lanatosídeo C - substitui a digoxina quando há impedimento da VO, nos casos descritos acima. Não é necessário “dose de ataque”. Dose de 7-8µg/kg/dia dividido em duas doses = ®Cedilanide 1ml=200µg.
- Aminas simpatomiméticas (Catecolaminas)- indicadas quando há IC grave com sinais de baixo débito, instabilidade hemodinâmica e/ou choque:
 - Dopamina - catecolamina endógena precursora da norepinefrina. Possui menor custo e uso amplamente difundido em nosso meio. Seu efeito é dose-dependente: 3µg/kg/min- efeito dopaminérgico - produz vasodilatação renal, mesentérica, coronária e cerebral; 3 - 10µg/kg/min - efeito β₁ adrenérgico - inotrópico; 10 - 20µg/kg/min - efeito α adrenérgico - vasoconstricção sistêmica e renal. ® Dopamin, Revivan - 1ml=5000µg
 - Dobutamina -Catecolamina sintética com estrutura química semelhante à dopamina. Possui efeito inotrópico por estímulo β₁ adrenérgico. Apresenta discreto efeito β₂ e α adrenérgico, produz menos taquicardia que a dopamina. A resposta é dose dependente e varia de paciente para paciente – 0,5 a 20

µg/kg/min - ®Dobutrex - 1ml=12500µg

- Isoproterenol - análogo sintético da norepinefrina, estimula receptores β_1 miocárdicos aumentando o inotropismo e cronotropismo e β_2 periféricos levando a vasodilatação. Indicado quando à IC se associa bradicardia sinusal ou BAV transitório, com PA normal ou alta. Dose 0,02 - 2 µg/kg/min. Suspende se FC>200. Podem ser causa de extrasístoles ventriculares. Se estas assumem padrão de taquiverricular - suspender a droga, se não usar a mínima dose efetiva. ®Isuprel ampola 0,2mg/ml
- Epinefrina (adrenalina)- catecolamina endógena , estimula os receptores β_1 miocárdicos e β_2 e α dos vasos periféricos Em baixas doses predomina efeito β com aumento do inotropismo e cronotropismo e diminuição da resistência vascular sistêmica. Com altas doses predomina o efeito α levando ao aumento da resistência vascular e da FC e aumento do consumo de O₂ pelo miocárdio Doses >1µg/kg/min pode causar dano miocárdico irreversível no Neonato. Indicado quando existe baixo débito severo e hipotensão que não melhorou com uso de outras catecolaminas ou na reanimação cardiopulmonar. Ataque 1-20µg/kg EV, manutenção 0,05 - 2 µg/kg/min ® Epinefrina, Adrenalina.
- Norepinefrina (noradrenalina) precursor da epinefrina, atua principalmente nos receptores α , produzindo aumento da resistência vascular e da pressão arterial, com aumento de consumo de O₂, com pouca influência no inotropismo e débito cardíaco. Agente inotrópico raramente indicado, geralmente em estado de choque refratário associado a dopamina ou epinefrina. Dose ataque 0,1 - 0,2µg/kgEV, manutenção 0,05 - 1 µg/kg/min. ®Levophed
- Inibidores da fosfodiesterase - drogas derivadas da biperidina, produzem aumento do inotropismo, do lusitropismo e vasodilatação arterial e venosa. Não levam ao aumento do consumo de O₂ e não dependem da estimulação dos β -receptores. Podem ser usados em associação com catecolaminas com efeito inotrópico potencializado. Indicado na IC grave resistente à terapia tradicional e ao uso de catecolaminas, principalmente quando existe disfunção miocárdica na cardiomiopatia dilatada e no PO cirurgia cardíaca
 - Anrinone dose ataque 0,75-3mg/kg em 5-20 minutos , manutenção 3-20µg/kg/min. Não diluir em soro glicosado, deve ser protegido da luz. Efeitos colaterais hipotensão, trombocitopenia, aumenta o risco de hipopotassemia. Não exceder 10mg/kg/dia ®Inocor - ampola 1ml=5µg
 - Milrinone - dose de ataque 50µg/kg , manutenção 0,25-0,75µg/kg/min Dez vezes mais potente que o anrinone, menos efeitos colaterais. Precipita com a furosemida ®Primacor- ampola 20ml com 1mg/1ml.

Diuréticos:

Utilizados com o objetivo de atenuar a congestão venosa pulmonar ou sistêmica promovendo a perda de água e sal. Sua melhor indicação são para as cardiopatias com sobrecarga de volume. Nas cardiomiopatias dilatadas devem ser usados com parcimônia

- Furosemida: diurético mais utilizado na prática diária pelo seu início de ação e efeito mais rápido. dose 1-4mg/kg/dose – EV ou VO. Para uso oral em crianças pequenas é necessário diluir o comprimido de 40mg.
- Espironolactona: geralmente usado em associação com furosemida nos casos que mantém congestão pulmonar e/ou sistêmica apesar do uso de furosemida em dose alta - 1 a 2mg/kg/dia Para uso oral em crianças pequenas é necessário diluir o comprimido de 25mg.

Vasodilatadores:

- Captopril: vasodilatador de maior uso em pediatria. Dose: RN 0,3 -0,5mg/kg/dia lactentes e crianças maiores 1mg/kg/dia dividido em 2 -3 tomadas. Para uso oral em crianças pequenas é necessário diluir o comprimido de 12,5 ou 25mg.
- Nitroprussiato de sódio: utilizado em crianças com IC grave em terapia intensiva, monitorizada em infusão contínua. O uso prolongado (>3-4 dias) pode causar intoxicação por tiocianato. Dose 0,5 a 8micg/kg/min EV. Ampola 10mg/ml

Referência Bibliográfica:

Chang AC, Hanley FL, Wernovsky G, Wessel DL - Pediatric Cardiac Intensive Care - Baltimore-USA, Williams

& Wilkins, 1998.

Ebaid M, Atik E, Miura N, Afiune JÁ - Cardiologia em Pediatria: Temas Fundamentais. São Paulo , Roca, 2000.

Park MK - Pediatric Cardiology for Practitioners - 3ª edição, St.Louis-USA, Mosby,1996.

Santana MVT - Cardiopatias Congênitas no Recém-nascido - São Paulo , Atheneu , 2000.