

PROTOCOLO DE ACOMPANHAMENTO PÓS-OPERATÓRIO DE CIRURGIA CARDÍACA

O protocolo de autorização visa prioritariamente à utilização racional dos recursos de acordo com as necessidades imediatas dos usuários, respeitando o princípio da equidade, objetivando assegurar a integralidade no atendimento ao usuário do SUS.



**Secretaria Municipal de Saúde
2014**

I – INTRODUÇÃO

A SMS obriga-se a divulgar a revisão do protocolo a toda rede de solicitantes, executantes, comunidade e usuários do SUS, assim como aos municípios pactuados com Salvador.

A Autorização e o agendamento dos exames junto aos prestadores são de responsabilidade da Secretaria de Saúde do Município de Salvador.

Todo sistema de autorização e marcação de exames pelo SUS no território de Salvador terá Protocolo único gerenciado pela SMS, inclusive para usuários oriundos de outros Municípios cuja coordenação e interface serão de responsabilidade do Estado da Bahia.

II - OBJETIVO

O protocolo de autorização visa prioritariamente à utilização racional dos recursos de acordo com as necessidades imediatas dos usuários, respeitando o princípio da equidade objetivando uma investigação mais completa do paciente.

Com critérios claros para solicitação, avaliação e autorização terão grande utilidade para os médicos solicitantes e reguladores, dando transparência ao processo autorizador, bem como orientando o médico assistente sobre os pré-requisitos para solicitação do referido procedimento.

O médico regulador terá o seu trabalho, enquanto autorizador, facilitado e devidamente amparado por condutas pré-definidas e embasadas por critérios técnicos.

III - APLICABILIDADE

O protocolo desenvolvido pela equipe da Central Municipal de Regulação aplica-se ao retorno de usuários pós-operatório de cirurgia cardíaca realizados pelo SUS, no município de Salvador.

SUMÁRIO	PÁGINA
1 TETRATOLOGIA DE FALLOT	07
1.1 INDICAÇÕES DE CIRURGIA	07
1.2 ACOMPANHAMENTO PÓS-OPERATÓRIO	08
2 PERSISTÊNCIA DO CANAL ARTERIAL	10
2.1 INDICAÇÃO DE CIRURGIA	10
2.2 ACOMPANHAMENTO PÓS OPERATÓRIO	10
3 DEFEITOS DO SEPTO ARTRIAL (COMUNICAÇÃO INTERATRIAL)	11
3.1 INDICAÇÕES DE CIRURGIA	12
3.2 ACOMPANHAMENTO PÓS-OPERATÓRIO	12
4 DEFEITO DO SEPTO VENTRICULAR (COMUNICAÇÃO INTERVENTRICULAR)	13
4.1 INDICAÇÕES DE CIRURGIA	13
4.2 ACOMPANHAMENTO PÓS-OPERATÓRIO	14
5 DEFEITOS DO SEPTO ATRIOVENTRICULAR	14
5.1 INDICAÇÕES DE CIRURGIA	15
5.2 ACOMPANHAMENTO PÓS-OPERATÓRIO	15
6 COARCTAÇÃO DA AORTA	16
6.1 INDICAÇÕES DE CIRURGIA	16
6.2 ACOMPANHAMENTO PÓS-OPERATÓRIO	17
6.3 INDICAÇÕES DE CIRURGIA	18
6.4 ACOMPANHAMENTO PÓS-OPERATÓRIO	19
7 ATRESIA DE VÁLVULA PULMONAR COM COMUNICAÇÃO INTERVENTRICULAR	20

7.1	INDICAÇÕES DE CIRURGIA	20
8	ACOMPANHAMENTO PÓS-OPERATÓRIO	22
9	DRENAGEM ANÔMALA DE VEIAS PULMONARES	22
9.1	INDICAÇÕES DE CIRURGIA	23
9.2	ACOMPANHAMENTO PÓS-OPERATÓRIO	24
10	TRANSPOSIÇÃO DE GRANDE ARTERIAS	24
10.1	INDICAÇÕES DE CIRURGIA	25
10.2	ACOMPANHAMENTO PÓS-OPERATÓRIO	26
11	CIRURGIA DE TROCA E/OU PLASTIA VALVAR	26
11.1	INDICAÇÕES DE CIRURGIA	28
11.2	ACOMPANHAMENTO PÓS-OPERATÓRIO	28
12	CIRURGIA DE REVASCULARIZAÇÃO MIOCÁRDIA	29
12.1	INDICAÇÕES DE CIRURGIA	29
12.2	ACOMPANHAMENTO PÓS-OPERATÓRIO	30
13	MARCAPASSO CARDÍACO DEFINITIVO E CARDIODESFIBRILADORES IMPLANTÁVEIS	31
13.1	INDICAÇÕES DE MARCAPASSO CARDÍACO DEFINITIVO	32
13.2	INDICAÇÕES DE CDI (DIRETRIZES DISPOSITIVOS IMPLANTÁVEIS)	32
13.3	ACOMPANHAMENTO PÓS-OPERATÓRIO	33
14	IMPLANTE DE RESSINCRONIZADOR CARDÍACO/ MARCAPASSO MUITISSITIO	34
14.1	INDICAÇÕES DE RESSINCRONIZADOR CARDÍACO	35
14.2	ACOMPANHAMENTO PÓS-OPERATÓRIO	36
15	COR TRIATRIATUM	36

15.1	INDICAÇÕES DE CIRURGIA	37
15.2	ACOMPANHAMENTO PÓS-OPERATÓRIO	37
16	ORIGEM ANÔMALA DE CORONÁRIA	38
16.1	INDICAÇÕES DE CIRURGIA	38
16.2	ACOMPANHAMENTO PÓS-OPERATÓRIO	39
17	DUPLA VIA DE SAÍDA DO VENTRÍCULO DIREITO (DVSVD)	39
17.1	INDICAÇÕES DE CIRURGIA	41
17.2	ACOMPANHAMENTO PÓS-OPERATÓRIO	41
18	DUPLA VIA DE SAÍDA DO VENTRÍCULO ESQUERDO	41
18.1	INDICAÇÕES DE CIRURGIA	42
18.2	ACOMPANHAMENTO PÓS-OPERATÓRIO	42
19	CARDIOPATA HIPERTÓFICA	43
19.1	INDICAÇÃO DE CIRURGIA	43
19.2	ACOMPANHAMENTO PÓS OPERATÓRIO	44
20	CONSIDERAÇÕES FINAIS	44

1. TETRALOGIA DE FALLOT

A Tetralogia de Fallot é a cardiopatia congênita cianótica mais freqüente, sendo sua ocorrência estimada em 5% a 10% de todas as cardiopatias congênitas, com uma incidência em torno de 1:2400 nascidos vivos (1,6). É classicamente caracterizada por 4 componentes: obstrução da via de saída do ventrículo direito, dextroposição da aorta, hipertrofia ventricular direita e defeito do septo interventricular. Essas alterações anatômicas levam a diminuição do fluxo sanguíneo pulmonar, resultando em hipóxia e cianose.

1.1 INDICAÇÕES DE CIRURGIA

➤ Crianças

Crianças sintomáticas podem atualmente ser operadas em qualquer idade. A correção eletiva de crianças assintomáticas é recomendada por muitos durante os primeiros 6 meses de vida. Tal fato é ilustrado pelo relato da Sociedade de Cirurgiões Torácicos (Society of Thoracic Surgeons) de 2534 reparos primários realizados entre 2002 and 2007, o qual revelou que cerca de 63% dos pacientes foram submetidos a cirurgia nos primeiros 6 meses. Contra-indicações relativas incluem hipoplasia importante das artérias pulmonares, prematuridade e tamanho corporal pequeno. Em tais casos, pode ser realizado tratamento paliativo até que haja condições clínicas para a cirurgia.

➤ Adultos

Para adultos não corrigidos, a cirurgia ainda é recomendada, pois os resultados são gratificantes, com melhora da classe funcional da insuficiência cardíaca segundo a classificação da New York Heart Association. O risco operatório é comparável ao das séries pediátricas se não houver comorbidades graves.

➤ **Paliados**

Pacientes já submetidos a cirurgia paliativa podem necessitar de reabordagem particularmente devido a cianose e eritrocitose crescentes, dilatação de ventrículo esquerdo, formação de aneurismas.

➤ **Corrigidos**

Algumas situações podem requerer nova intervenção após a correção cirúrgica, como por exemplo: CIV residual com shunt maior que 1.5:1; estenose pulmonar residual com pressão sistólica ventricular direita $\geq 2/3$ da pressão sistêmica; regurgitação pulmonar severa associada dilatação ou disfunção de ventrículo direito, intolerância ao exercício ou arritmias sustentadas; dilatações do arco aórtico e insuficiência aórtica significativa. A reoperação é necessária em cerca de 10-15% dos pacientes corrigidos durante acompanhamento de 20 anos.

1.2 ACOMPANHAMENTO PÓS-OPERATÓRIO

➤ **Consulta com especialista**

Todos os pacientes devem ter avaliação com um especialista (Cardiologista ou Cardiopediatra) no mínimo uma vez ao ano, por tempo indefinido (2, 6). O acompanhamento periódico com intervalo inferior a 12 meses pode ser realizado a critério clínico, a depender da gravidade do caso ou da presença de intercorrências, mediante apresentação de relatório médico.

➤ **Exames complementares**

Os seguintes exames complementares são realizados de forma rotineira e podem variar em frequência a depender da idade do paciente, tipo de cirurgia realizada, novos sintomas, arritmias, dilatação ventricular, obstrução da via de saída do ventrículo direito etc:

- ✓ **Ecocardiograma:** é recomendado anualmente para a avaliação de presença e tamanho de defeitos septais residuais.
 - Determinar a severidade da insuficiência pulmonar;
 - Determinar se há persistência de obstrução à via de saída do ventrículo direito e, se presente, avaliar a sua severidade;
 - Avaliar tamanho ventricular, função e mobilidade das paredes;
 - Detectar dilatações do arco aórtico e/ou insuficiência valvar aórtica.

- ✓ **Eletrocardiograma:** é realizado anualmente para avaliar o ritmo cardíaco, duração do QRS, o qual, se prolongado, é fator de risco para taquicardias ventriculares.

- ✓ **Holter :** pode ser realizado a cada 3 ou 4 anos ou mais frequentemente, de acordo com sintomas clínicos ou suspeita de arritmias

- ✓ **Ressonância magnética cardíaca:** exame essencial para avaliação pós operatória de Tetralogia de Fallot, sendo o padrão-ouro para avaliação de tamanho das câmaras cardíacas e da função ventricular. Em pacientes adultos e adolescentes é realizada a cada 2 a 4 anos, dependendo do contexto clínico.No entanto, não costuma ser recomendada em crianças < 10 anos que requerem sedação, salvo em casos de suspeitas clínicas específicas, que são melhor avaliadas por este método.

- ✓ **Teste de esforço:** avalia de forma objetiva a capacidade de tolerância ao esforço e pode detectar arritmias associadas ao exercício Pode ser realizado a cada 3 a 4 anos em adolescentes e adultos.

- ✓ **Cateterismo cardíaco:** geralmente indicado para pacientes nos quais o tratamento percutâneo é considerado.

- ✓ **Estudo eletrofisiológico:** recomendado para pacientes que apresentam risco aumentado de taquicardias ventriculares.

2. PERSISTÊNCIA DO CANAL ARTERIAL

O canal arterial é um vaso que comunica a artéria pulmonar com a aorta no feto, desviando o fluxo sanguíneo do leito pulmonar. Após o nascimento, normalmente o ducto arterial sofre contração ativa e posterior obliteração. Denominamos persistência do canal arterial quando não ocorre o fechamento completo do canal no período pós natal, gerando um shunt esquerda-direita. (3, 4). A persistência do canal arterial é uma das cardiopatias congênitas mais frequentes e corresponde aproximadamente a 10% do total das má-formações cardíacas e sua incidência na população geral varia de acordo com os vários autores, aceitando-se a ocorrência em média de 1:2.500 nascimentos.

2.1 INDICAÇÃO DE CIRURGIA

O fechamento do canal arterial persistente é recomendado para pacientes com shunt esquerda-direita significativo que se encontram sintomáticos, com evidência de sobrecarga de volumes câmaras esquerdas ou com hipertensão arterial pulmonar reversível. Atualmente tem sido cada vez mais realizado o fechamento percutâneo do canal arterial, no entanto, em crianças muito pequenas, o tratamento percutâneo pode não ser possível e a cirurgia é uma alternativa segura. O tratamento cirúrgico também é preferido em casos de anatomia difícil para fechamento por “coils”, como: ductos grandes, aneurismas ou infecção.

2.2 ACOMPANHAMENTO PÓS-OPERATÓRIO

➤ Consulta com especialista

Pacientes sem shunt residual, com tamanho e função ventriculares preservados, pressão pulmonar normal não requerem seguimento após 6 meses.

Pacientes com disfunção ventricular e pacientes com hipertensão pulmonar residual devem ser avaliados anualmente em centros especializados. A depender da severidade da doença, a periodicidade das consultas pode ser inferior a 12 meses, mediante apresentação de relatório médico (9)

➤ **Exames complementares**

- ✓ **Ecocardiograma:** O ecocardiograma é usado para avaliação do tamanho e função ventriculares, pressão pulmonar, shunt residual e lesões associadas, podendo ser realizado anualmente.

3 DEFEITOS DO SEPTO ATRIAL (COMUNICAÇÃO INTERATRIAL)

Os defeitos do septo atrial representam cerca de 13% das cardiopatias congênitas, com uma prevalência de aproximadamente 1.6 a 1.8 para cada 1000 nascidos vivos. São caracterizados por uma má formação do septo interatrial que permite a comunicação entre os átrios, com o conseqüente retorno sanguíneo do átrio esquerdo diretamente para o direito, e a depender do seu tamanho podem causar sobrecarga de volume às câmaras direitas.

Os defeitos do septo atrial são classificados de acordo com sua localização anatômica em:

- ✓ Ostium secundum
- ✓ Ostium primum
- ✓ Seio venoso
- ✓ Seio coronário

Os achados clínicos discretos ao exame físico e a pouca sintomatologia durante as primeiras 2-3 décadas contribuem para o retardo do diagnóstico, que em geral é feito por volta da 5ª década de vida.

3.1 INDICAÇÕES DE CIRURGIA

As indicações de fechamento dos defeitos do septo atrial incluem a presença de shunt significativo evidenciado por sobrecarga de volume de câmaras direitas com ou sem sintomas. No entanto, em crianças, é necessário considerar a possibilidade de fechamento espontâneo no primeiro ano de vida ou de redução de tamanho, permitindo o tratamento percutâneo ou observação (2,10).

O tratamento percutâneo tem substituído a cirurgia em alguns centros, porém é restrito para defeitos do septo tipo ostium secundum de tamanho pequeno a moderado com características anatômicas específicas.

3.2 ACOMPANHAMENTO PÓS-OPERATÓRIO

➤ Crianças

A maioria das crianças com defeito tipo ostium secundum podem receber alta para acompanhamento com Pediatria após 6 meses do fechamento espontâneo confirmado. Já os pacientes com defeito tipo seio venoso tem risco aumentado de estenose pulmonar e devem permanecer em acompanhamento com especialista.

➤ Adultos

Pacientes que foram submetidos a correção cirúrgica na vida adulta (>25 anos), pacientes com arritmias atriais pré ou pós operatórias e aqueles com disfunção ventricular devem permanecer em acompanhamento a longo prazo com Cardiologista, com consultas anuais.

➤ Exames complementares

- ✓ **Ecocardiograma:** O ecocardiograma é usado para avaliação do tamanho e função ventriculares, pressão pulmonar, shunt residual e lesões associadas e pode ser solicitado anualmente.

4 DEFEITO DO SEPTO VENTRICULAR (COMUNICAÇÃO INTERVENTRICULAR)

O defeito do septo ventricular é a anomalia cardíaca congênita mais comum, ocorrendo em cerca de 50% dos pacientes com cardiopatia congênita. Sua prevalência é de cerca de 41,8 casos para cada 10.000 nascidos vivos. Pode ocorrer isoladamente ou em associação com outras anomalias cardíacas congênitas, como Tetralogia de Fallot, Transposição de Grandes Vasos e Canal atrioventricular.

4.1 INDICAÇÕES DE CIRURGIA

A presença de um defeito do septo significativo ($Q_p/Q_s > 1.5:1$, pressão arterial pulmonar $> 50\text{mmHg}$, aumento e câmaras esquerdas ou deterioração da função ventricular esquerda), na ausência de hipertensão arterial pulmonar irreversível, requer tratamento cirúrgico.

Em crianças, um defeito do septo ventricular não restritivo e defeito do septo ventricular menor com sintomas sem resposta ao tratamento medicamentoso tem indicação de fechamento cirúrgico ou percutâneo. Crianças com shunt persistente ($Q_p:q_s > 2:1$) com pressão arterial pulmonar elevada devem ser submetidas a tratamento cirúrgico. A cirurgia eletiva é realizada geralmente entre 3 e 9 meses.

Os defeitos subpulmonares e mebranosos associados a regurgitação aórtica devem ser tratados cirurgicamente antes que haja dano permanente à válvula aórtica (10).

O fechamento percutâneo pode ser considerado em pacientes com risco cirúrgico elevado, múltiplas intervenções prévias defeitos de difícil abordagem cirúrgica.

4.2 ACOMPANHAMENTO PÓS-OPERATÓRIO

➤ Consulta com especialista

Pacientes com disfunção ventricular esquerda, shunt residual, hipertensão arterial pulmonar, regurgitação aórtica, obstrução da via de saída do ventrículo direito ou esquerdo devem ser avaliados anualmente em um centro especializado (9).

Pacientes com defeito do septo ventricular pequeno residual, com função ventricular e pressão arterial pulmonar normais e sem outras anomalias associadas podem ser avaliados a em intervalos maiores, a critério clínico (9).

➤ Exames complementares

Ecocardiografia de controle poderá ser realizada anualmente, a critério clínico.

5 DEFEITOS DO SEPTO ATRIOVENTRICULAR

Os defeitos do septo atrioventricular são um grupo de defeitos congênitos que envolvem o septo atrioventricular e as valvas atrioventriculares (por exemplo, valvas mitral e tricúspide. Também são denominados defeitos atrioventriculares septais, defeitos do coxim endocárdico, ou óstio atrioventricular persistente. Sua prevalência é, em geral, cerca de 3% das cardiopatias congênitas e 35% dos pacientes são portadores de Síndrome de Down. Seu quadro clínico, em decorrência das alterações anatomofuncionais, caracteriza-se basicamente por hiperfluxo pulmonar, de manifestação precoce, nas primeiras semanas de vida (34,13).

Os defeitos do septo atrioventricular podem ser classificados em completos (ainda com os subtipos transicional e intermediário) ou parciais. A morfologia básica do defeito do septo atrioventricular é comum a todos os tipos e envolve: a ausência do septo AV muscular, desproporção da via de entrada/via de saída, rotação lateral anormal do músculo papilar posteromedial e configuração anormal das valvas atrioventriculares.

5.1 INDICAÇÕES DE CIRURGIA

A abordagem dos defeitos do septo atrioventricular é baseada no tipo de defeito, determinando alterações anatômicas ou hemodinâmicas, além da possível presença de outras patologias cardíacas associadas (por exemplo, canal arterial persistente). De uma forma geral, o tratamento cirúrgico é recomendado em virtude das altas morbidade e mortalidade relacionadas aos defeitos não corrigidos (35). Na presença de hipertensão pulmonar grave deve haver um shunt esquerda-direita de pelo menos 1,5:1,0, ou evidência de reatividade da artéria pulmonar a um vasodilatador pulmonar.

5.2 ACOMPANHAMENTO PÓS-OPERATÓRIO

➤ Consulta com especialista

Todos os pacientes portadores de defeitos do septo atrioventricular, operados ou não, devem permanecer em acompanhamento a longo prazo em centros especializados, pois é necessário saber as complicações associadas ao reparo cirúrgico e também aos casos não corrigidos. A frequência das consultas depende da presença e severidade de anormalidades residuais. Em casos de anormalidades residuais, os intervalos de consulta deverão ser no mínimo anuais. Pacientes com defeitos corrigidos cirurgicamente, sem defeitos residuais, podem ser avaliados a cada 2-3 anos (9,35).

➤ Exames complementares

- ✓ Eletrocardiograma: é realizado anualmente para detectar a presença de arritmias.
- ✓ O Holter: periódico pode ser útil em pacientes com história sugestiva de arritmias
- ✓ O ecocardiograma: é inicialmente realizado anualmente e também em casos de achados clínicos preocupantes. É usado para avaliar a função ventricular, presença de shunts residuais, regurgitação ou estenose valvar e estenose subaórtica.

6 COARCTAÇÃO DA AORTA

A coarctação da aorta é um estreitamento da aorta descendente que pode ocorrer como uma discreta estenose ou como um longo segmento hipoplásico, sendo na maioria das vezes uma patologia congênita. É uma das malformações cardiovasculares mais frequentes, constituindo cerca de 5% a 8% das cardiopatias em geral, predominando no sexo masculino sobre o feminino, numa proporção de 2 a 3:1.

A coarctação da aorta impõe aumento da pós carga sobre o ventrículo esquerdo (VE), resultando em estresse na parede do VE, hipertrofia compensatória e disfunção do VE, além do desenvolvimento de colaterais arteriais.

6.1 INDICAÇÕES DE CIRURGIA

a) Estenose crítica

Lactentes com coarctação grave estão em risco de desenvolver insuficiência cardíaca e de óbito quando ocorre o fechamento do canal arterial. Neste grupo geralmente é indicado o tratamento cirúrgico com excisão da área de coarctação e anastomose terminoterminal estendida ou terminolateral com suturas absorvíveis.

b) Estenose não crítica

Adultos:

- ✓ Gradiente ≥ 20 mmHg através da coarctação
- ✓ Gradiente < 20 mmHg através da coarctação com imagem anatômica demonstrando coarctação e evidência radiológica de circulação colateral significativas.

Crianças: indicações de intervenção incluem insuficiência cardíaca, pressão **instantânea** de pico através da coarctação > 20 mmHg e/ou detecção radiológica de circulação colateral.

Vale ressaltar que a angioplastia por balão com ou sem implante de stent vem sendo cada vez mais realizada com os avanços tecnológicos e da experiência dos intervencionistas.

6.2 ACOMPANHAMENTO PÓS-OPERATÓRIO

Todos os pacientes com coarctação da Aorta (corrigida ou não) devem ser acompanhados continuamente com cardiologista com experiência em cardiopatias congênitas e devem ser submetidos a exames periódicos de imagem, pois a expectativa de vida destes pacientes é menor quando comparada a populações normais, além de haver o risco de necessidade de reintervenção. O acompanhamento de todos os pacientes deve incluir ressonância magnética de crânio ou tomografia computadorizada de crânio para rastrear aneurismas intracranianos.

a) Consulta com especialista

Os pacientes submetidos a cirurgia ou intervenção percutânea devem consultar-se com cardiologista no mínimo uma vez ao ano.

b) Exames complementares

A ressonância ou a tomografia de crânio para a detecção de complicações (por exemplo, aneurismas ou recoarctação) deve ser realizada um ano após a cirurgia e, posteriormente, em intervalos de 5 anos. No entanto, a depender dos achados da anatomia antes e depois da cirurgia, este intervalo pode ser menor.

Em crianças, é recomendada a realização de ecocardiograma dentro de 6 meses da correção ou antes deste período, dependendo dos achados clínicos. Se o resultado do primeiro exame não apresentar alterações significativas, ele pode ser realizado anualmente até que o paciente atinja uma idade em que possa colaborar com a realização de ressonância sem necessidade de sedação.

c) Atresia de Válvula Tricúspide

A atresia de válvula tricúspide é uma cardiopatia congênita cianótica caracterizada pela agenesia ou imperfuração da válvula tricúspide, resultando na falta de comunicação entre átrio e ventrículo direitos. A sobrevivência das crianças com atresia tricúspide depende da presença de um defeito em nível do septo interatrial permitindo a passagem do sangue do átrio direito para o átrio esquerdo (18;19). É uma malformação rara, com uma incidência de cerca de 0.5 1.2 casos para cada 10.000 nascidos vivos.

A atresia tricúspide pode ser classificada morfológicamente nos seguintes subtipos:

- ✓ Atresia muscular
- ✓ Atresia membranosa
- ✓ Atresia valvular
- ✓ Atresia subtipo Ebstein
- ✓ Atresia associada a defeito do canal atrioventricular

Há outros sistemas de classificação que levam em conta outras variáveis, como a conexão ventrículo-arterial (se concordante ou discordante), a presença ou não de comunicação interventricular e a presença ou não de estenose pulmonar.

6.3 INDICAÇÕES DE CIRURGIA

A história natural denota uma mortalidade de 50% nos primeiros seis meses, 60% em um ano e 80% antes dos três anos de idade, sendo sempre que possível indicado tratamento cirúrgico.

É importante distinguir os subtipos valvular e de Ebstein dos demais em virtude de, nesses casos, ser necessária a troca valvar por prótese, enquanto nas demais variantes são realizados tratamentos paliativos, como a cirurgia de Fontan.

O tratamento paliativo é tipicamente realizado em 3 etapas:

- 1) **Na fase neonatal** - a depender do subtipo de atresia
- 2) **Cirurgia de Glenn** - nos primeiros 3 a 6 meses
- 3) **Cirurgia de Fontan** – o tempo até a realização é variável, sendo geralmente por volta de 2 a 3 anos de idade.

6.4 ACOMPANHAMENTO PÓS-OPERATÓRIO

Após o estágio inicial de palição, os pacientes devem ser seguidos de perto em busca de sinais de cianose ou insuficiência cardíaca. O acompanhamento deve ser mantido a longo prazo em centros especializados.

a) Consulta com especialista

Devem ser realizadas anualmente. Caso necessário, a critério clínico, pode ser realizada em periodicidade menor.

b) Exames complementares

Eletrocardiograma e ecocardiograma devem ser realizados anualmente para avaliar as funções ventriculares e valvares.

7 ATRESIA DE VÁLVULA PULMONAR COM COMUNICAÇÃO INTERVENTRICULAR

A atresia pulmonar com comunicação interventricular faz parte de um grupo de malformações cardiopulmonares no qual há ausência de conexão entre o ventrículo direito e as artérias pulmonares. O coração é biventricular, com orifício no septo interventricular e suprimento sanguíneo arterial pulmonar extracardíaco. A estimativa é de que corresponda a 2,5-3,4% de todas as malformações cardíacas congênitas e sua prevalência é de cerca de 0,042 para cada 1000 nascidos vivos, com uma predominância pelo sexo masculino.

Barbero e Jatene criaram uma classificação de 03 grupos:

- ✓ **Grupo A:** todos os segmentos pulmonares são conectados às artérias pulmonares centrais;
- ✓ **Grupo B:** alguns segmentos pulmonares são supridos pelos ramos das artérias pulmonares centrais, enquanto outros segmentos são supridos pelas artérias colaterais sistêmico-pulmonares;
- ✓ **Grupo C:** todos os segmentos pulmonares são supridos exclusivamente pelas artérias colaterais sistêmico-pulmonares, sendo as artérias pulmonares centrais ausentes.

7.1 INDICAÇÕES DE CIRURGIA

Uma vez diagnosticada a patologia e avaliada como passível de abordagem cirúrgica, esta deve sempre ser considerada. Diversas técnicas são empregadas para o tratamento, que pode ser realizado em um ou mais tempos cirúrgicos. O objetivo primordial do tratamento cirúrgico definitivo é o estabelecimento de uma continuidade entre o ventrículo direito e as artérias pulmonares, associado ao fechamento da comunicação interventricular. Entretanto, muitas vezes o tratamento paliativo é necessário, sendo a única opção cirúrgica, a exemplo da criação do shunt tipo Blalock-Taussig modificado para as artérias que suprem os pulmões.

Cirurgia corretiva

Como já mencionado, o objetivo da cirurgia corretiva é criar uma continuidade irrestrita entre o ventrículo direito e a árvore arterial pulmonar, para isso são utilizados condutos valvados ou não- valvados. Subseqüentemente, todas as fontes extracardíacas de fluxo pulmonar devem ser ligadas. O defeito do septo também deve ser fechado. Um objetivo importante da cirurgia é conseguir uma relação satisfatória das pressões sistólicas de pico entre o ventrículo direito e o ventrículo esquerdo.

Os critérios para reparo cirúrgico completo da atresia pulmonar com defeito do septo são os seguintes:

- ✓ Se as artérias pulmonares centrais estão presentes, suas áreas centrais devem ser de mais de 50% do normal para a idade e superfície corpórea;
- ✓ As artérias pulmonares devem suprir pelo menos 10 segmentos, o equivalente a um pulmão;
- ✓ Se uma única artéria pulmonar está presente, ela deve ser normal em tamanho e alcançar todos os segmentos daquele pulmão.

➤ **Paliativa**

Se a atresia é limitada a válvula pulmonar (por exemplo, válvula pulmonar imperfurada ou membranosa), a válvula pode ser perfurada por via percutânea e, posteriormente, dilatada com cateter-balão. O tratamento paliativo cirúrgico mais utilizado tem sido o shunt sistêmico-pulmonar do tipo Blalock- Taussig modificado, conectando a artéria subclávia ou a inominata à artéria pulmonar.

8 ACOMPANHAMENTO PÓS-OPERATÓRIO

➤ **Consulta com especialista**

Os pacientes submetidos a cirurgia devem manter acompanhamento a longo prazo com Cardiologista, com avaliações clínicas no mínimo anuais, em centros especializados.

➤ **Exames complementares**

O ecocardiograma deve fazer parte da consulta anual. Pode ser realizado em intervalos mais curtos, conforme critério clínico.

9 DRENAGEM ANÔMALA DE VEIAS PULMONARES

A drenagem anômala de veias pulmonares engloba um grupo específico de anormalidades cardiovasculares congênitas em que há conexão ou drenagem anômala de uma ou mais veias pulmonares para fora do átrio esquerdo, podendo ser parcial ou total. Correspondem a cerca de 1-2% das cardiopatias congênitas e podem estar associadas a outras cardiopatias, sendo a mais comum o defeito do septo atrial.

A conexão anômala total de veias pulmonares, situação em que todas as veias de ambos os pulmões drenam anormalmente pode ser classificada de acordo com o sítio de conexão em:

- **Tipo supra-cardíaco:** as veias pulmonares direitas desembocam em um tronco comum posteriormente ao coração e as esquerdas desembocam na veia cava superior esquerda e vão desaguar na veia braquiocefálica esquerda. É o tipo mais comum.
- **Tipo cardíaco:** quando as veias pulmonares drenam diretamente no átrio direito ou através do seio coronário

- **Tipo infra-cardíaco:** As veias pulmonares se reúnem formando um tronco coletor para-atrial posterior e extra-pericárdico. Um ramo deste tronco paralelamente ao esôfago desce até o abdômen comunicando-se com a cava inferior, veia porta ou um dos seus ramos.

- **Tipo misto:** geralmente cada pulmão apresenta um dos tipos acima descritos.

Já a drenagem anômala parcial de veias pulmonares ocorre quando uma ou mais (porém não todas) veias pulmonares retornam diretamente ao átrio direito ou indiretamente através de uma variedade de conexões de uma veia pulmonar com uma veia sistêmica. Pode ser classificada em dois subtipos:

- ✓ Conexões venosas anômalas parciais de veias pulmonares: a veia anômala conecta-se a uma veia sistêmica, resultando na mistura de sangue oxigenado da circulação pulmonar com o sangue venoso sistêmico antes do retorno ao lado direito do coração.

- ✓ Drenagem anômala parcial de veias pulmonares: as veias pulmonares conectam-se normalmente e diretamente no átrio esquerdo, porém devido defeitos intracardíacos (por exemplo, defeitos do seio venoso), o sangue oxigenado arterial da veia anômala pode adentrar apenas o átrio direito ou tanto o átrio direito quanto o esquerdo. Em ambos os casos há mistura de sangue oxigenado com sangue venoso sistêmico.

9.1 INDICAÇÕES DE CIRURGIA

- **Drenagem anômala total de veias pulmonares (DATVP)**

A DATVP requer tratamento cirúrgico, que deve ser realizado assim que as condições clínicas do paciente permitirem, já que a história natural dos não operados é desanimadora.

- **Drenagem anômala parcial de veias pulmonares (DAPVP)**

A cirurgia também é o tratamento definitivo da DAPVP. No entanto, pacientes assintomáticos com pequeno shunt esquerda-direita não requerem intervenção, uma vez que

o defeito não tem implicações clínicas e os pacientes tem uma expectativa de vida normal sem correção.

9.2 ACOMPANHAMENTO PÓS-OPERATÓRIO

➤ Consulta com especialista

O acompanhamento dos pacientes submetidos a cirurgia de correção de DAPVP deve ser individualizado e planejado conjuntamente entre o pediatra e o especialista (cardiologista pediátrico), devendo ocorrer no mínimo uma consulta ao ano.

➤ Exames complementares

Um ecocardiograma poderá ser solicitado anualmente, como parte da avaliação clínica. Em casos específicos, solicitações com períodos inferior a 12 meses poderão ser autorizadas mediante relatório médico.

10 TRANSPOSIÇÃO DE GRANDES ARTÉRIAS

A transposição de grandes artérias é uma malformação caracterizada por discordância ventrículo-arterial: o ventrículo esquerdo dá origem à artéria pulmonar e o ventrículo direito à aorta. Como consequência, as circulações sistêmica e pulmonar funcionam em paralelo em vez de em série, e a circulação sistêmica não passa pelos pulmões para ser oxigenada. Este funcionamento paralelo resulta em deficiência de oxigenação dos tecidos e, após o nascimento, esta situação é incompatível com a vida, a menos que haja mistura entre o sangue arterial e o venoso. Corresponde a cerca de 5% das cardiopatias congênitas e tem uma discreta predominância no sexo masculino, 2:1.

Quando outras anormalidades cardíacas não estiverem presentes, é denominada transposição simples de grandes artérias. A transposição complexa de grandes artérias tem outras anormalidades cardíacas associadas, como defeito do septo ventricular (45%), obstrução de via de saída do VE (~25%) e coarctação da aorta (~5%).

10.1 INDICAÇÕES DE CIRURGIA

Sem tratamento, cerca de 30% dos pacientes morrem dentro da primeira semana de vida e 90% dentro do 1º ano. Por vezes há necessidade da realização pré-operatória de um cateterismo cardíaco para septostomia atrial (Procedimento de Rashkind) no qual é feita uma abertura do septo com cateter balão no intuito de melhorar a mistura sanguínea e, conseqüentemente, o quadro clínico da criança, para ser encaminhada em melhores condições para cirurgia.

➤ Paliativa

Incomumente, em pacientes com grande comunicação interventricular e vasculopatia pulmonar estabelecida, um procedimento de troca atrial paliativa é realizado para melhorar a oxigenação. (2, 25)

➤ Corretiva

O tratamento definitivo é feito cirurgicamente através da troca arterial (Cirurgia de Jatene).

Naqueles com apresentação já na fase adulta, o procedimento mais comum é a cirurgia de corretiva de troca atrial, que pode ser realizada pelas técnicas de Mustard ou de Senning. Na primeira, o sangue é redirecionado ao nível atrial utilizando-se uma placa de Dacron ou pericárdio, já na segunda são utilizados retalhos atriais, conseguindo-se em ambas uma correção fisiológica. O retorno venoso sistêmico é desviado através da válvula mitral para o ventrículo morfológicamente esquerdo, e o retorno venoso pulmonar é desviado através da válvula tricúspide para o ventrículo morfológicamente direito.

10.2 ACOMPANHAMENTO PÓS-OPERATÓRIO

➤ Consulta com especialista

Todos os pacientes submetidos a cirurgia corretiva ou paliativa de TGA deverão manter acompanhamento regular em centros especializados, com consultas no mínimo anuais. Deve-se atentar para as complicações decorrentes de cada tipo de cirurgia e para a possível necessidade de reabordagem.

➤ Exames complementares

Um ecocardiograma poderá ser solicitado anualmente, como parte da avaliação clínica. Em casos específicos, solicitações com períodos inferior a 12 meses poderão ser autorizadas mediante relatório médico.

11 CIRURGIA DE TROCA E/OU PLASTIA VALVAR

Ao lado das cirurgias de revascularização do miocárdio, a cirurgia de troca valvar é um dos procedimentos cirúrgicos cardíacos mais comuns.

As doenças valvares caracterizam-se por danos ou defeitos em uma ou mais valvas cardíacas, podendo ser congênitas ou adquiridas. Tais acometimentos podem causar dificuldade de abertura da válvula (estenose), com restrição ao fluxo sanguíneo; fechamento incompleto da válvula (insuficiência), levando a regurgitação de sangue; ou ambos (dupla lesão valvar).

No início do século XXI estimou-se a prevalência de doença valvar nos EUA em torno de 2.5%, com sua frequência aumentada com o avanço da idade. (Nkomo e cols- Lancet 2006). No Brasil, estudos realizados na população de escolares em algumas capitais estimaram que a cardite é a principal causa de valvopatia em jovens, com uma prevalência entre 1 e 7 casos/1.000. Nos pacientes com idade mais avançada, o mais comum é a degeneração.

Tipos de valvopatia:

- A) Estenose mitral: no nosso meio, decorre principalmente de seqüela reumática, porém outras causas incluem: estenose congênita, doenças infiltrativas, endocardite infecciosa, lúpus eritematoso sistêmico etc
- B) Insuficiência mitral: pode ser classificada em primária (resultante de deformidade estrutural valvar) ou secundária, quando relacionada a outra doença cardíaca. Dentre as causas primárias, destacam-se o prolapso valvar mitral, a endocardite infecciosa, a Febre Reumática (FR), traumas e as deformidades congênitas. As etiologias secundárias estão relacionadas à isquemia miocárdica, cardiomiopatia hipertrófica e disfunção ventricular esquerda do tipo sistólica.
- C) Estenose aórtica: suas principais causas são a estenose congênita, calcificação de uma valva aórtica bicúspide, calcificação de uma valva aórtica tricúspide (degenerativa) e a reumática
- D) Insuficiência aórtica: compreende um grande número de causas, destacando-se a dilatação idiopática da aorta, anormalidades congênitas (valva bicúspide), calcificação da valva, doença reumática, endocardite infecciosa, hipertensão arterial sistêmica, degeneração mixomatosa, dissecação da aorta ascendente e síndrome de Marfan.
- E) Estenose Tricúspide: é uma valvopatia rara, tendo como principal etiologia a doença reumática.
- F) Insuficiência tricúspide (IT): pode ser agrupada por causas primárias ou secundárias (funcionais). A maioria dos casos de IT são funcionais ou secundários e ocorrem pela dilatação progressiva do anel valvar tricuspídeo.
- G) Estenose pulmonar: valvopatia comum em crianças com cardiopatia congênita, acometendo aproximadamente 10% delas.
- H) Insuficiência pulmonar (IP): a principal etiologia da IP em adultos é a hipertensão pulmonar, que pode ser primária ou secundária. A IP também pode resultar de dilatação do anel valvar, como na síndrome de Marfan e na dilatação idiopática do tronco pulmonar.

11.1 INDICAÇÕES DE CIRURGIA

A cirurgia de troca valvar pode ser realizada com implante de próteses biológicas ou mecânicas (metálicas), sendo a decisão realizada em conjunto com o paciente, baseada nas evidências, na segurança e também na sua autonomia. A plastia valvar é uma alternativa à troca, utilizada sempre que possível, pois permite a manutenção da válvula nativa do paciente. É utilizada principalmente nos casos de insuficiência mitral, porém também pode ser realizada nas demais válvulas cardíacas.

As próteses valvares biológicas se caracterizam pela baixa trombogenicidade, baixa turbulência, facilidade de implante e ausência de ruído. As limitações destas biopróteses estão relacionadas à sua durabilidade, especialmente ligada à ruptura e à calcificação, o que condiciona os pacientes a reoperações, com os seus custos e riscos associados. Já as mecânicas, a princípio são definitivas, porém apresentam um risco maior de trombose em virtude do material com que são feitas, sendo necessário o uso de anticoagulantes permanentemente.

Cada uma das valvopatias acima citadas tem critérios específicos e bem documentados de indicação cirúrgica, disponíveis na literatura. Optamos por não abordar tais indicações em virtude do seu conteúdo ir além do objetivo deste documento.

11.2 ACOMPANHAMENTO PÓS-OPERATÓRIO

➤ Consulta com especialista

Todos os pacientes submetidos a cirurgia de troca valvar deverão manter acompanhamento em centros especializados, com periodicidade mínima anual de consulta.

➤ Exames complementares

Pacientes que são submetidos a cirurgia valvar devem realizar um ecocardiograma antes da alta hospitalar. A avaliação ecocardiográfica “basal” é importante, pois serve de referência para exames subsequentes. Não é obrigatória a realização de novo ecocardiograma a cada ano nos pacientes com ecocardiograma pós operatório “normal” (33); no entanto, pode ser recomendada a realização de ecocardiogramas transtorácicos anuais em pacientes portadores de qualquer tipo de próteses, mesmo sem sinais de disfunção. Além disso, o ecocardiograma deve ser realizado sempre que ocorrer suspeita clínica de disfunção da prótese, podendo haver complementação com a ecocardiografia transesofágica, principalmente se houver suspeita de endocardite infecciosa ou trombose.

12 CIRURGIA DE REVASCULARIZAÇÃO MIOCÁRDICA

A Doença Arterial Coronariana ocorre devido a lesões na camada íntima das artérias coronárias (podem envolver também a média e a adventícia) que evoluem com a formação de placas ateroscleróticas. Estas obstruem o fluxo sanguíneo coronariano, o que acarreta em um desequilíbrio entre a oferta e demanda de oxigênio para o miocárdio, resultando em má perfusão do mesmo. As conseqüências destas obstruções podem manifestar-se clinicamente como angina estável, angina instável ou infarto do miocárdio.

A cirurgia de revascularização miocárdica (RM) tem o objetivo de proporcionar maior aporte de sangue às áreas do coração em que há aterosclerose importante nas artérias coronárias e é uma das mais freqüentes cirurgias realizadas em todo o mundo.

12.1 INDICAÇÕES DE CIRURGIA

Os objetivos do tratamento cirúrgico da insuficiência coronariana são aliviar sintomas, proteger o miocárdio isquêmico, melhorar a função ventricular, prevenir o infarto do miocárdio, recuperar o paciente físico, psíquica e socialmente, prolongar a vida e/ou a sua qualidade.

De acordo com a American College of Cardiology e a American Heart Association (AHA), as indicações principais de cirurgia de RM são:

- ✓ Estenose do tronco da coronária esquerda >50%;
- ✓ Estenose proximal da artéria Descendente Anterior (DA) e da artéria Circunflexa (Cx) >70%;
- ✓ Doença triarterial em pacientes assintomáticos ou com angina estável;
- ✓ Doença triarterial com estenose proximal da DA em pacientes com disfunção ventricular esquerda;
- ✓ Doença de 01 ou 02 vasos e grande área de miocárdio viável em alto risco em pacientes com angina estável;
- ✓ Estenose da DA >70% com fração de ejeção <50% ou isquemia demonstrada em teste não invasivo.

Vale ressaltar que existem outras indicações em diferentes classes e graus de recomendação segundo os guidelines, e que é fundamental levar em consideração outros fatores como idade, quadro clínico, presença de comorbidades, desejo do paciente etc.

12.2 ACOMPANHAMENTO PÓS-OPERATÓRIO

➤ Consulta com especialista

É recomendada uma consulta cerca de 1-4 semanas após a alta, especialmente para revisão da ferida operatória. O acompanhamento clínico deverá ser mantido a longo prazo e a periodicidade das consultas irá depender da evolução de cada paciente e da presença de sintomas. No entanto, mesmo os pacientes assintomáticos, deverão ser avaliados no mínimo anualmente. Os pacientes de municípios não pactuados deverão manter acompanhamento na cidade de origem, devendo ser reencaminhados ao serviço de alta complexidade caso haja necessidade de nova intervenção cirúrgica ou percutânea.

➤ **Exames complementares**

Durante o seguimento de pacientes submetidos a RM pode ser necessária a realização de ecocardiograma, além de testes para pesquisa de isquemia (teste ergométrico, cintilografia miocárdica ou ressonância magnética cardíaca) e exames invasivos para avaliação dos enxertos e de novas lesões, como o cateterismo cardíaco.

13 MARCAPASSO CARDÍACO DEFINITIVO E CARDIODESFIBRILADORES IMPLANTÁVEIS

Os marcapassos cardíacos são pequenos dispositivos implantáveis capazes de monitorar o ritmo cardíaco e fornecer estímulos elétricos ritmados e regulares ao músculo do coração para o controle da frequência cardíaca, impedindo que ela se reduza abaixo de determinados limites e assegurando a sua capacidade de funcionamento de maneira semelhante a do marcapasso natural. Já os cardiodesfibriladores implantáveis (CDI) são dispositivos destinados ao tratamento de taquiarritmias. Ao detectar uma frequência ventricular elevada (acima do limite programado), o CDI pode acionar a função antitaquicardia, disparando pulsos rápidos e sucessivos ou, caso esta medida não seja efetiva, o aparelho irá ativar a função desfibrilação/cardioversão. Os aparelhos de CDI da nova geração tem função combinada de desfibrilador e marcapasso.

13.1 INDICAÇÕES DE MARCAPASSO CARDÍACO DEFINITIVO

Indicações absolutas de marcapasso incluem: doença do nó sinusal sintomática, bradicardia sintomática, síndrome bradi-taqui sem resposta a drogas antiarrítmicas, fibrilação atrial com doença do nó sinusal ou com frequência ventricular reduzida, bloqueio atrioventricular completo por causa não reversível, incompetência cronotrópica, síndrome do seio carotídeo.

Indicações relativas incluem: cardiopatia hipertrófica, síncope neurocardiogênica refratária.

Em alguns casos, a decisão relativa ao implante é difícil e requer experiência de especialistas (UPTODATE).

13.2 INDICAÇÕES DE CDI (DIRETRIZ DISPOSITIVOS IMPLANTÁVEIS)

Prevenção primária

As principais recomendações de CDI para prevenção primária incluem:

- ✓ Sobreviventes de infarto agudo do miocárdio há pelo menos 40 dias ou com cardiopatia isquêmica crônica, sob tratamento farmacológico ótimo, sem isquemia miocárdica passível de tratamento por revascularização cirúrgica ou percutânea e expectativa de vida de pelo menos 1 ano com:
- ✓ Fração de ejeção do Ventrículo Esquerdo (FEVE) $\leq 35\%$ e CF II-III, ou FEVE $\leq 30\%$ e CF I, II ou III; ou
- ✓ FEVE $\leq 40\%$, Taquicardia Ventricular Não Sustentada espontânea (TVNS) e Taquicardia Ventricular Sustentada (TVS) indutível ao Estudo Eletrofisiológico (EEF)
- ✓ Pacientes com cardiomiopatia dilatada não isquêmica, CF II-III, com FEVE $\leq 35\%$ e expectativa de vida de pelo menos 1 ano
- ✓ Pacientes com cardiopatia isquêmica ou não-isquêmica, CF III-IV, FEVE $\leq 35\%$, QRS $\geq 120\text{ms}$, para os quais tenha sido indicada TRC e expectativa de vida de pelo menos 1 ano.

Prevenção secundária

As principais recomendações de implante de CDI para prevenção secundária incluem:

- ✓ Parada cardíaca por TV/FV de causa não-reversível, com FE $\leq 35\%$ e expectativa de vida de pelo menos 1 ano;

- ✓ TVS espontânea com comprometimento hemodinâmico ou síncope, de causa não reversível com $FE \leq 35\%$ e expectativa de vida de pelo menos 1 ano;
- ✓ Sobreviventes de Parada Cardíaca, por TV/FV de causa não reversível, com $FE \geq 35\%$ e expectativa de vida de pelo menos 1 ano;
- ✓ Pacientes com TVS espontânea, de causa não reversível, com $FE \geq 35\%$, refratária a outras terapêuticas e expectativa de vida de pelo menos 1 ano;
- ✓ Pacientes com síncope de origem indeterminada com indução de TVS hemodinamicamente instável e expectativa de vida de pelo menos 1 ano.

13.3 ACOMPANHAMENTO PÓS-OPERATÓRIO

Na alta hospitalar o paciente deve receber um cartão do registro do gerador e cabos-eletrodos e deve ser orientado a portá-lo sempre. A periodicidade das avaliações deve ser a seguinte: no momento da alta hospitalar, 30 dias pós-implante, a cada 3 ou 6 meses, dependendo do tipo de estimulação e condição clínica, ou quando necessário, por intercorrências. (Diretriz dispositivos implantáveis).

➤ Exames complementares

A avaliação clínica básica deve constar de consulta clínica, ECG de repouso, ECG para avaliação de interferências, ECG com ímã.

Exames complementares de Eco-Doppler, Holter 24h e teste ergométrico devem ser solicitados anualmente e sempre que a condição clínica exigir. (Diretriz dispositivos implantáveis).

14 IMPLANTE DE RESSINCRONIZADOR CARDÍACO/MARCAPASSO MULTISSÍTIO

A terapia de ressincronização cardíaca (TRC) é uma modalidade da estimulação cardíaca artificial que tem o propósito de corrigir disfunções eletromecânicas em pacientes com insuficiência cardíaca (IC) avançada, por meio do implante de dispositivos cardíacos eletrônicos implantáveis. (UPTODATE- Cardiac resynchronization therapy in heart failure: Indications)

O bloqueio de ramo esquerdo (BRE) provoca retardo na ativação do ventrículo esquerdo em relação ao direito e, conseqüentemente, abertura e fechamento tardios da valva aórtica em relação à mitral. O movimento septal anormal conseqüente à dissincronia interventricular, observado na maioria dos casos de BRE, resulta em comprometimento funcional do miocárdio e sua melhora através da TRC está associada a otimização da fração de ejeção, redução do grau de insuficiência mitral e reversão dos efeitos deletérios do remodelamento ventricular nestes pacientes. Estima-se, entretanto, que mesmo em pacientes sem BRE e insuficiência cardíaca, a prevalência de dissincronia intraventricular seja elevada (27 a 53%). (Diretriz dispositivos implantáveis).

A TRC é realizada através do implante de um cabo-eletrodo na parede lateral do ventrículo esquerdo em adição à técnica convencional de implante de marcapasso atrioventricular, ou seja, é uma estimulação átriobiventricular que representa uma alternativa terapêutica concomitante à terapia medicamentosa nos pacientes com insuficiência cardíaca avançada.

14.1 INDICAÇÕES DE RESSINCRONIZADOR CARDÍACO

As principais indicações de CDI incluem:

- ✓ Pacientes com $FE \leq 35\%$, ritmo sinusal, IC com CF II ou IV, apesar de tratamento farmacológico otimizado e com $QRS > 150ms$;
- ✓ Pacientes com $FE \leq 35\%$, ritmo sinusal, IC com CF III ou IV, apesar de tratamento farmacológico otimizado, com QRS de 120 a 150ms e comprovação de dissincronismo por método de imagem;
- ✓ Pacientes com IC em CF III ou IV, sob tratamento medicamentoso otimizado, com $FE \leq 35\%$, dependentes de marcapasso convencional, quando a duração do QRS for superior a 150ms ou quando houver dissincronismo documentado por método de imagem;
- ✓ Pacientes com $FE \leq 35\%$, com fibrilação atrial permanente, IC com CF III ou IV, apesar de tratamento farmacológico otimizado e com $QRS > 150ms$;
- ✓ Pacientes com $FE \leq 35\%$, fibrilação atrial permanente, IC com CF III ou IV apesar de tratamento farmacológico otimizado e com QRS de 120 a 150ms com comprovação de dissincronismo por método de imagem;
- ✓ Pacientes com $FE \leq 35\%$, ritmo sinusal, IC com CF III ou IV apesar de tratamento farmacológico otimizado e com $QRS < 120ms$ com comprovação de dissincronismo por método de imagem;
- ✓ Pacientes com indicação de marcapasso quando a estimulação ventricular é imprescindível, $FE \leq 35\%$ e IC CF III ou IV.

14.2 ACOMPANHAMENTO PÓS-OPERATÓRIO

Na alta hospitalar o paciente deve receber um cartão do registro do gerador e cabos-eletrodos e deve ser orientado a portá-lo sempre. A periodicidade das avaliações deve ser a seguinte: no momento da alta hospitalar, 30 dias pós-implante, a cada 3 ou 6 meses, dependendo do tipo de estimulação e condição clínica, ou quando necessário, por intercorrências. (Diretriz dispositivos implantáveis).

15 COR TRIATRIATUM

Cor triatriatum é uma rara malformação cardíaca congênita, com uma incidência estimada de 0.1% de todas as cardiopatias congênitas. Nela o átrio esquerdo (cor triatriatum sinistro) ou o átrio direito (cor triatriatum destro) é dividido em 2 compartimentos por uma membrana fibromuscular: um pósterio-superior que recebe sangue venoso e outro antero-inferior (átrio esquerdo verdadeiro) , em contato com a válvula átrio-ventricular e apêndice atrial. O cor triatriatum destro é extremamente raro. (EMEDICINE, 36)

Na população pediátrica, pode estar associada a outras cardiopatias congênitas, como Tetralogia de Fallot, dupla via de saída do ventrículo direito, coarctação da aorta, drenagem anômala parcial de veias pulmonares, defeitos do septo atrioventricular etc. Nos adultos é frequentemente um achado isolado, mas já foram relatadas associações com defeito do septo atrial tipo ostium secundum, persistência de veia cava superior esquerda e válvula aórtica bicúspide. (EMEDICINE).

Na maioria dos casos é diagnosticada no período neonatal ou na primeira infância. A gravidade e a idade com que manifestam os sintomas da doença são determinadas, essencialmente, pelo número e tamanho das fenestrações. Doentes com fenestrações de diâmetro superior a 1 cm são habitualmente assintomáticos. Os doentes com fenestrações pequenas desenvolvem, geralmente, sintomas decorrentes da hipertensão pulmonar (dispneia de esforço, ortopneia, hemoptise etc.) com fisiologia semelhante à da estenose valvar mitral.

15.1 INDICAÇÕES DE CIRURGIA

A ressecção cirúrgica da membrana acessória em pacientes sintomáticos tem sido realizada com sucesso, geralmente associada ao fechamento do septo com uma “patch” de pericárdio. Defeitos congênitos associados também devem ser corrigidos no mesmo tempo cirúrgico.

Os pacientes sintomáticos com gradiente através da membrana > 10mmHg se beneficiam do tratamento cirúrgico.

15.2 ACOMPANHAMENTO PÓS OPERATÓRIO

➤ Consulta com especialista

Todos os pacientes deverão manter acompanhamento com Cardiologista em centro especializado, com consultas no mínimo anuais.

➤ Exames complementares

Durante o acompanhamento poderá ser necessária a realização de ecocardiogramas, ressonância magnética cardíaca e tomografias computadorizadas.

16 ORIGEM ANÔMALA DE CORONÁRIA

As artérias coronárias são aquelas responsáveis por suprir através do fluxo sanguíneo o parênquima do coração. As coronárias (na maioria das pessoas, duas) são normalmente os únicos vasos que surgem imediatamente acima da margem livre da valva aórtica na aorta ascendente.

As anomalias coronárias podem ser classificadas de duas formas. A primeira leva em conta suas características anatômicas, e as divide em anomalias de origem ou curso (óstio ectópico no próprio seio coronário, origem fora do seio coronário normal, atresia coronária), anomalias de anatomia intrínseca (estenose congênita, aneurismas congênitos, ponte miocárdica) e anomalias de terminação (fístulas coronárias). A outra classificação se baseia no potencial de a anomalia em questão ser causa de isquemia miocárdica: anomalias coronárias maiores são aquelas que podem causar isquemia miocárdica, como fístula coronária, origem anômala da artéria coronária esquerda a partir da artéria pulmonar, artéria coronária única, e coronária com origem anômala a partir do seio contralateral e curso interarterial; anomalias menores são aquelas que não causam isquemia miocárdica, como óstios ectópicos no próprio seio coronário, artéria circunflexa com origem no seio coronário direito, e duplicação arterial coronária.

Variações na anatomia coronária são reconhecidas em associação com cardiopatias congênitas estruturais e também como causa de morte súbita em atletas jovens sem outras anormalidades cardíacas. A origem e o trajeto proximal das artérias coronárias anômalas são os principais fatores preditivos de gravidade. A incidência varia de 0,3% a 1,5% em estudos de necropsia ou por cineangiocoronariografia .

16.1 INDICAÇÕES DE CIRURGIA

O tratamento definitivo da origem anômala coronariana deve ser orientado pela artéria anômala, por sua anatomia e implantação. Pode ser realizado por meio de cirurgia para reconstrução ou descompressão de seu trajeto, reimplante de coronária em seio coronariano adequado, revascularização do miocárdio e, em alguns casos, uso de técnicas endovasculares com implante de stents.

16.2 ACOMPANHAMENTO PÓS-OPERATÓRIO

➤ **Consulta com especialista**

Os pacientes submetidos a correção de origem anômala de coronária deverão permanecer inicialmente em acompanhamento no serviço de referência, podendo a depender dos resultados serem liberados para acompanhamento em serviços de menor complexidade.

➤ **Exames complementares**

Exames de imagem podem ser necessários para avaliar o resultado cirúrgico. O ecocardiograma será disponibilizado anualmente, podendo ser realizado com periodicidade menor mediante justificativa clínica.

17 DUPLA VIA DE SAÍDA DO VENTRÍCULO DIREITO (DVSVD)

A dupla via de saída de ventrículo direito refere-se a um grupo heterogêneo de anomalias da conexão ventrículo-arterial onde, caracteristicamente, as duas grandes artérias (aorta e pulmonar) originam-se primariamente do ventrículo morfologicamente direito. Afeta cerca de 1- 1,5% dos pacientes com cardiopatia congênita, na frequência de 1: 10.000 nascidos vivos.

Os tipos anatômicos são divididos de acordo com:

a) Posição do defeito do septo ventricular:

- ✓ DVSVD com CIV subaórtica
- ✓ DVSVD com CIV subpulmonar

- ✓ DVSVD com CIV duplamente relacionada
- ✓ CIV não relacionada

b) Inter-relação entre as grandes artérias

- ✓ Aorta posterior e à direita do tronco pulmonar
- ✓ Aorta e tronco pulmonar posicionados lado a lado
- ✓ Aorta anterior e à direita do tronco pulmonar
- ✓ Aorta anterior ao tronco pulmonar
- ✓ Aorta anterior e à esquerda do tronco pulmonar

c) Presença de malformações associadas

- ✓ As malformações mais associadas são: estenose subpulmonar (quando a CIV é subaórtica); estenose subaórtica, coarctação e interrupção do arco aórtico, cavalgamento e inserção bilateral das cúspides da válvula mitral (quando a CIV é subpulmonar); CIA, PCA, dentre outras.

A apresentação clínica pode variar de cianose profunda a insuficiência cardíaca congestiva e o tratamento cirúrgico é baseado na correção das combinações específicas de defeitos. Em geral, a ausência ou a presença e severidade da estenose pulmonar é que determina os sintomas e a idade de início da apresentação clínica. Aqueles com estenose pulmonar severa cursam com cianose e aqueles com fluxo pulmonar exacerbado apresentam insuficiência cardíaca.

17.1 INDICAÇÕES DE CIRURGIA

O diagnóstico de DVSVD já é indicativo de cirurgia. As cirurgias paliativas só deverão ser realizadas em pacientes que requerem tratamento a curto prazo, enquanto outra patologia limitante é tratada, a exemplo de infecções, ou quando a anatomia não permitir a correção cirúrgica definitiva.

17.2 ACOMPANHAMENTO PÓS OPERATÓRIO

➤ Consulta com especialista

Todos os pacientes deverão manter acompanhamento com Cardiologista em centro especializado, com consultas no mínimo anuais.

➤ Exames complementares

Um ecocardiograma poderá ser solicitado anualmente, como parte da avaliação clínica. Em casos específicos, solicitações com períodos inferior a 12 meses poderão ser autorizadas mediante relatório médico.

18 DUPLA VIA DE SAÍDA DO VENTRÍCULO ESQUERDO

A dupla via de saída do ventrículo esquerdo (DVSVE) constitui uma anomalia rara na qual a aorta e a artéria pulmonar emergem inteira ou, preferencialmente, do ventrículo morfológicamente esquerdo. Sua incidência é menor que 1:200.000 nascidos vivos. É uma entidade bastante heterogênea, com um grande número de tipos anatomicamente diferentes.

A DVSVE geralmente manifesta-se durante o período neonatal com cianose, taquipnéia, dificuldade de sugar, sudorese durante a mamada, fadiga. Está frequentemente associada a outras anomalias cardíacas como CIV, CIA, estenose pulmonar, hipoplasia de ventrículo

direito, PCA e atresia tricúspide. As manifestações clínicas irão depender da associação de defeitos.

18.1 INDICAÇÕES DE CIRURGIA

A DVSVE não corrigida está associada a uma alta taxa de mortalidade, em geral por insuficiência cardíaca. Sendo assim, a cirurgia está indicada assim que as condições do paciente permitirem a sua realização.

Devido à grande variabilidade de malformações associadas, cada caso adquire uma abordagem cirúrgica específica, através de várias técnicas que podem ser escolhidas de acordo com a presença ou não de hipoplasia de ventrículo direito, estenose pulmonar e relação da comunicação interventricular com as grandes artérias.

18.2 ACOMPANHAMENTO PÓS OPERATÓRIO

➤ Consulta com especialista

Todos os pacientes deverão manter acompanhamento com Cardiologista em centro especializado, com consultas no mínimo anuais.

➤ Exames complementares

A maioria dos pacientes submetidos a tratamento cirúrgico permanecerá com anomalias residuais como regurgitação mitral ou aórtica, além do risco de arritmias e hipertensão. Sendo assim, o ecocardiograma anual fará parte da avaliação clínica de tais pacientes.

19 CARDIOPATIA HIPERTRÓFICA

A cardiomiopatia hipertrófica (CMH) é uma doença genética do músculo cardíaco, geralmente causada por mutações em um dos diversos genes de sarcômeros codificadores de componentes do aparato contrátil cardíaco. É uma condição relativamente frequente (prevalência=0,2% ou 1:500), que afeta igualmente homens e mulheres, e sua apresentação pode variar desde a forma assintomática até apresentações mais graves, como a morte súbita (principal causa de morte súbita em adolescentes e adultos jovens, especialmente atletas). De uma forma geral, é uma doença benigna, com mortalidade anual variando de 0,5% a 1%.

A CMH é caracterizada por diversas morfologias de hipertrofia ventricular e a depender da sua localização e extensão os pacientes poderão desenvolver anormalidades como: obstrução de via de saída de ventrículo esquerdo (VE), disfunção diastólica, isquemia miocárdico e regurgitação mitral. Tais anomalias podem gerar sintomas de fadiga, dispnéia, dor torácica, palpitações, pré-síncope ou síncope.

19.1 INDICAÇÕES DE CIRURGIA

Nos casos em que os sintomas de insuficiência cardíaca são limitantes e não responsivos ao tratamento medicamentoso, deve-se considerar a cirurgia de miectomia para alívio da obstrução à via de saída do VE.

19.2 ACOMPANHAMENTO PÓS OPERATÓRIO

➤ Consulta com especialista

Todos os pacientes deverão manter acompanhamento com Cardiologista em centro especializado, com consultas no mínimo anuais.

➤ Exames complementares

Dentre as complicações que podem resultar da cirurgia de miectomia destacam-se: regurgitação aórtica, bloqueio do ramo esquerdo, bloqueios atrioventriculares de alto grau e defeito do septo ventricular, sendo assim, um ecocardiograma anual poderá fazer parte da avaliação desses pacientes.

20 CONSIDERAÇÕES FINAIS

O avanço das técnicas cirúrgicas tem proporcionado uma importante modificação na história natural de muitas cardiopatias, permitindo uma maior sobrevida e/ou qualidade de vida aos pacientes acometidos. De acordo com as diretrizes internacionais e a literatura revisada, os pacientes submetidos a cirurgias cardíacas devem, de uma forma geral, permanecer em acompanhamento médico em centros terciários a longo prazo, com consultas no mínimo anuais junto ao especialista. Consideramos como parte da consulta de acompanhamento a realização de um ecocardiograma. A critério clínico, a periodicidade de consultas e exames poderá variar de acordo com a evolução do paciente.

REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS

- 1) DURO RP e cols. Anatomophysiologic basis of tetralogy of Fallot and its clinical implications. *Revista Portuguesa de Cardiologia* 2010; 29:591-630.
- 2) BRAUNWALD E. *Tratado de Doenças Cardiovasculares*. 9. ed. Rio de Janeiro: Elsevier, 2013.
- 3) MIYAGUE NI. Persistência do canal arterial em recém-nascidos prematuros. *J Pediatr (Rio J)*. 2005;81:429-30
- 4) DOYLE , THOMAS e cols. Management of patent ductus arteriosus. Disponível em www.uptodate.com
- 5) DOYLE, THOMAS e cols. Pathophysiology, clinical features, and diagnosis of tetralogy of Fallot. Disponível em www.uptodate.com
- 6) DOYLE, THOMAS e cols. Management and outcome of tetralogy of Fallot. Disponível em www.uptodate.com
- 7) HADDAD, JORGE e cols. Oclusão Percutânea da Persistência do Canal Arterial. *Rev Bras Cardiol Invas* 2005; 13(3): 206-21.
- 8) BUOSI DE HARO, FILOMENA MARIA e cols. Persistência do canal arterial no período neonatal. *Pediatria (São Paulo)*;19(4):267-79, out.-dez. 1997.
- 9) BAUMGARTNER, HELMUT e cols. Guidelines for the management of grown-up congenital heart disease . *European Heart Journal* (2010) 31, 2915–2957)
- 10) CONNOLLY, HEIDI M e cols. Management of atrial septal defects in adults. Disponível em www.uptodate.com
- 11) VICK, G WESLEY e cols. Classification of atrial septal defects (ASDs), and clinical features and diagnosis of isolated ASDs in children. Disponível em www.uptodate.com

- 12) DUMMER, KIRSTEN e cols. Pathophysiology and clinical features of isolated ventricular septal defects in infants and children. Disponível em www.uptodate.com
- 13) FERRIN, LILIANA MARÍA e cols. Defeito total do septo atrioventricular. Correlação anatomofuncional entre pacientes com e sem síndrome de Down. Arq. Bras. Cardiol., São Paulo , v. 69, n. 1, Julho 1997.
- 14) EBAID, MUNIR; AFIUNE, JORGE YUSSEF. Coarctação de aorta. Do diagnóstico simples às complicações imprevisíveis. Arq. Bras. Cardiol., São Paulo , v. 71, n. 5, Nov. 1998 .
- 15) AGARWALA, BROJENDRA N e cols. Clinical manifestations and diagnosis of coarctation of the aorta. Disponível em www.uptodate.com
- 16) AGARWALA, BROJENDRA N e cols. Management of coarctation of the aorta. Disponível em www.uptodate.com
- 17) WARNES, CAROLE A e cols. ACC/AHA 2008 Guidelines for the Management of Adults With Congenital Heart Disease. JACC vol. 52, no. 23, 2008:e143–263.
- 18) BALASUBRAMANIAN, SOWMYA; TACY, THERESA. Tricuspid valve atresia. Disponível em www.uptodate.com
- 19) MATTOS, SS e cols. Manuseio da atresia tricúspide em neonatos. Relato de três casos e revisão da literatura. Jornal de Pediatria - Vol. 70, Nº1, 1994.
- 20) RODRIGUEZ-CRUZ, E. Pulmonary Atresia With Ventricular Septal Defect: Treatment & Management. Disponível em www.emedicine.com
- 21) CROTI e cols. Classificação anatômica e correção cirúrgica da atresia pulmonar com comunicação interventricular. Rev Bras Cir Cardiovasc vol.16 no.4 São Paulo Oct./Dec. 2001
- 22) FULTON ,DAVID R e cols. Partial anomalous pulmonary venous connection. Disponível em www.uptodate.com

- 23) BASSO, MAÍRA L e cols. Drenagem Anômala Total das Veias Pulmonares: 29 Anos de Experiência em uma Única Instituição. *Arq Bras Cardiol* 2010;94(5):608-612.
- 24) SORIANO, BRIAN. Total anomalous pulmonary venous connection. Disponível em www.uptodate.com.
- 25) NELSON TRATADO DE PEDIATRIA
- 26) TARASOUTCHI F, MONTERA MW, GRINBERG M, BARBOSA MR, PIÑEIRO DJ, SÁNCHEZ CRM, BARBOSA MM, BARBOSA GV e cols. Diretriz Brasileira de Valvopatias - SBC 2011 / I Diretriz Interamericana de Valvopatias - SIAC 2011. *Arq Bras Cardiol* 2011; 97(5 supl. 1): 1-67
- 27) Diretrizes da Cirurgia de Revascularização Miocárdica. *Arq Bras Cardiol* volume 82, (suplemento V), 2004.
- 28) 2011 ACC/AHA Guidelines for Coronary Artery Bypass Graft Surgery: Executive Summary and Recommendations. *Circulation*. 2011; 124: e652-e735.
- 29) HAYES, DL. Indications for permanent cardiac pacing. Disponível em www.uptodate.com
- 30) MARTINELLI FILHO M, ZIMERMAN LI, LORGA AM, VASCONCELOS JTM, RASSI A JR. Guidelines for Implantable Electronic Cardiac Devices of the Brazilian Society of Cardiology. *Arq Bras Cardiol* 2007; 89 (6): e210-e238.
- 31) SAXON LA, DEMARCO T. Cardiac resynchronization therapy in heart failure: Indications. Disponível em www.uptodate.com
- 32) BUTCHART, ERIC G. e cols. Recommendations for the management of patients after heart valve surgery. *European Heart Journal* (2005) 26, 2463–2471.
- 33) SEILER, CHRISTIAN. Management and follow up of prosthetic heart valves. *Heart*. Jul 2004; 90(7): 818–824.**

- 34) FLEISHMAN, CRAIG E. Clinical manifestations, pathophysiology, and diagnosis of atrioventricular (AV) canal defects. Disponível em www.uptodate.com
- 35) FLEISHMAN, CRAIG E. Management and outcome of atrioventricular (AV) canal defects. Disponível em www.uptodate.com
- 36) KOKOTSAKIS, JOHN E COLS. Cor triatriatum presenting as heart failure with reduced ejection fraction: a case report. *Journal of Cardiothoracic Surgery* 2011, 6:83.
- 37) VASQUES JUNIOR E COLS. Cor Triatriatum Restritivo em Paciente Adulto Assintomático. *Arq Bras Cardiol:imagem cardiovasc.* 2014;27(1):32-34
- 38) VERAS, FLAVIO HENRIQUE AMARAL PIRES E COLS. Origem Anômala das Artérias Coronárias. *Rev Bras Cardiol Invas* 2007; 15(3): 285-29
- 39) GUÉRIOS EE, E COLS. Artéria Coronária Única. *Rev Bras Cardiol Invasiva.* 2010;18(2):226-30
- 40) NETO, LEME E COLS. Artéria coronária direita anômala. *Arq Bras Cardiol* 2008; 90(2) : e10-e13
- 41) PEIXO O E COLS. Duplas via de saída do VD e CIV subpulmonar. *Arq Bras Cardiol* volume 73, (nº 5), 1999
- 42) ALGHAMDI, ABDULLAH E COLS. Double outlet right ventricle surgery treatment and management. Disponível em www.emedicine.com
- 43) LOPES E COLS. Dupla via de saída do ventrículo esquerdo. *Arq Bras Cardiol*, volume 76 (nº6), 511-3, 2001
- 44) MARON, MARTIN S. Clinical manifestations, diagnosis, and evaluation of hypertrophic cardiomyopathy. Disponível em www.uptodate.com
- 45) BITTENCOURT E COLS. Cardiomiopatia Hipertrófica. *Rev Bras Cardiol.* 2010;23(1):17-24

ELABORAÇÃO

*CLARISSA OLIVEIRA SACRAMENTO
(MÉDICA REGULADORA - CENTRAL MUNICIPAL DE REGULAÇÃO)*

REVISÃO

*DANIELA DE JESUS ALCÂNTARA
(SUBCOORDENADORA - CENTRAL MUNICIPAL DE REGULAÇÃO)*