

VERSÃO
PORTUGUESA

Recomendações de Bolso de 2020 da ESC

Comissão para as
Recomendações Práticas

CCA

Recomendações para
o tratamento da cardiopatia
congénita no adulto



ESC

Sociedade Europeia
de Cardiologia



Sociedade Portuguesa de
CARDIOLOGIA

Distribuição no âmbito de Colaboração para a formação científica continuada



Sociedade Portuguesa de
CARDIOLOGIA

biénio 2019-2021
www.spc.pt

Patrocínio de:



Medtronic
Further. Together

Tradução: Isabel Moreira Ribeiro
Revisão: A. Marinho da Silva, Jorge Ferreira
Coordenação: Jorge Ferreira

Os Patrocinadores não estiveram envolvidos
no conteúdo científico do documento

Abreviaturas e Acrónimos

AD	aurícula direita	OCDAP	origem da coronária direita na artéria pulmonar
AE	aurícula esquerda	OCEAP	origem da coronária esquerda na artéria pulmonar
AP	artéria pulmonar	OCSVD	obstrução da câmara de saída do ventrículo direito
ARA II	antagonistas do receptor da angiotensina II	OCSVE	obstrução da câmara de saída do ventrículo esquerdo
AV	auriculoventricular	PAP	pressão arterial pulmonar
AVA	área valvular aórtica	PCA	persistência do canal arterial
CC	cardiopatía congénita	PEAP	pressão de encravamento da artéria pulmonar
CCA	cardiopatía congénita no adulto	PECP	prova de esforço cardiopulmonar
CDI	cardio-desfibrilhador interauricular implantável	PM	<i>pacemaker</i>
CIA	comunicação inter-auricular	PSVD	pressão sistólica ventricular direita
CIV	comunicação interventricular	QP/QS	rácio de débito pulmonar para o sistémico
CMAP	colaterais <i>major</i> aorto-pulmonares	RMC	ressonância magnética cardíaca
CoA	coartação da aorta	RVP	resistência vascular pulmonar
CSVD	câmara de saída do ventrículo direito	SC	área da superfície corporal
CSVE	câmara de saída do ventrículo esquerdo	SubsVP	substituição da válvula pulmonar
DCVD	dupla câmara do ventrículo direito	T6MM	teste de 6 minutos de marcha
DHAT	doença hereditária da aórtica torácica	TA	taquicardia auricular
DNS	disfunção do nódulo sinusal	TAC	tomografia axial computadorizada
DSAV	defeito do septo auriculoventricular	TccGA	transposição congenitamente corrigida das grandes artérias
DTSVE	diâmetro tele-sistólico ventricular esquerdo	TDF	tetralogia de Fallot
E-D	esquerdo-direito	TGA	transposição das grandes artérias
EA	estenose aórtica	TRAV	taquicardia por reentrada auriculoventricular
ECA	enzima de conversão da angiotensina	TRIA	taquicardia por reentrada intra-auricular
EEF	estudo eletrofisiológico/eletrofisiologia	TRNAV	taquicardia por reentrada no nódulo auriculoventricular
EI	endocardite infecciosa	TSV	taquicardia supraventricular
EP	estenose pulmonar	TV	taquicardia ventricular
EPP	enteropatia perdedora de proteína	UW	unidades de Wood
ESubA	estenose subaórtica	VAB	válvula aórtica bicúspide
ESupraA	estenose supraavicular aórtica	VCI	veia cava inferior
ETE	ecocardiograma transesofágico	VCS	veia cava superior
ETT	ecocardiografia transtorácica	VD	ventrículo direito
FE	fração de ejeção	VE	ventrículo esquerdo
FEVD	fração de ejeção ventricular direita	Vmax	velocidade máxima por Doppler
FV	fibrilhação ventricular	VT	válvula tricúspide
HAP	hipertensão arterial pulmonar	VTVDI	volume telediastólico do ventrículo direito indexado
HP	hipertensão pulmonar	VTSVEI	volume telessistólico do ventrículo esquerdo indexado
HVD	hipertrofia ventricular direita	VU	ventrículo único
HVE	hipertrofia ventricular esquerda		
IA	insuficiência aórtica		
IP	insuficiência pulmonar		
IPVP	implantação percutânea de válvula pulmonar		
IT	insuficiência tricúspide		
MSC	morte súbita cardíaca		
OAAC	origem aórtica anómala de uma coronária		
OAACE	origem aórtica anómala da coronária esquerda		

Recomendações de Bolso da ESC

Recomendações de 2020 da ESC sobre o tratamento da cardiopatia congénita no adulto (CCA)*

Grupo de Trabalho da *European Society of Cardiology* (ESC)
para o tratamento da cardiopatia congénita

Endossadas pela: *International Society for Adult Congenital Heart Disease* (ISACHD)
e pela *Association for European Paediatric and Congenital Cardiology* (AEPCC)

Presidentes

Helmut Baumgartner

Department of Cardiology III:
Adult Congenital and Valvular Heart Disease
University Hospital Muenster
Albert Schweitzer Campus 1
Building A1, D-48149
Muenster, Alemanha
Tel: +49 251 83 46110
Fax: +49 251 83 46109
E-mail: helmut.baumgartner@ukmuenster.de

Julie De Backer

Department of Cardiology
Ghent University Hospital
C. Heymanslaan 10
9000 Ghent, Bélgica
Tel: +32 9 332 56 27
E-mail: julie.debacker@ugent.be

Membros do Grupo de Trabalho:

Sonya V. Babu-Narayan (Reino Unido), Werner Budts (Bélgica), Massimo Chessa1 (Itália), Gerhard-Paul Diller (Alemanha), Bernard lung (França), Jolanda Kluin (Holanda), Irene M. Lang (Áustria), Folkert Meijboom (Holanda), Philip Moons (Bélgica), Barbara J. M. Mulder (Holanda), Erwin Oechslin (Canadá), Jolien W. Roos-Hesselink (Holanda), Markus Schwerzmann (Suíça), Lars Sondergaard (Dinamarca), Katja Zeppenfeld (Holanda).

¹Em representação da *Association for European Paediatric and Congenital Cardiology* (AEPCC)

Entidades da ESC que participaram no desenvolvimento deste documento:

Associações: *Association for Acute Cardiovascular Care* (ACVC), *Association of Cardiovascular Nursing & Allied Professions* (ACNAP), *European Association of Cardiovascular Imaging* (EACVI), *European Association of Preventive Cardiology* (EAPC), *European Association of Percutaneous Cardiovascular Interventions* (EAPCI), *European Heart Rhythm Association* (EHRA), *Heart Failure Association* (HFA).

Conselhos: *Council for Cardiology Practice*, *Council of Cardio-Oncology*, *Council on Valvular Heart Disease*

Grupos de Estudo: *Adult Congenital Heart Disease*, *Aorta and Peripheral Vascular Diseases*, *Cardiovascular Pharmacotherapy*, *Cardiovascular Surgery*, *Development Anatomy and Pathology*, *e-Cardiology*, *Pulmonary Circulation and Right Ventricular Function*.

Membros da ESC:

Veronica Dean, Laetitia Flouret, Catherine Després (Sophia Antipolis, França).

Um agradecimento especial a Iain Simpson pela sua contribuição.

*Adaptado das Recomendações de 2020 da ESC para o tratamento da cardiopatia congénita no adulto (CCA) (*European Heart Journal*; 2020 - doi/10.1093/eurheartj/ehaa554).

Índice

1. Aspectos gerais	4
1.1 Organização dos cuidados	4
1.2 Avaliação diagnóstica	4
1.3 Considerações terapêuticas	6
1.4 Considerações adicionais	14
2. Lesões específicas	18
2.1 Comunicação interauricular	18
2.2 Comunicação interventricular	21
2.3 Defeito do septo auriculoventricular	24
2.4 Persistência do canal arterial	26
2.5 Estenose valvular aórtica	28
2.6 Estenose supra-avalvular aórtica	31
2.7 Estenose subaórtica	32
2.8 Coartação da aorta	33
2.9 Aortopatias	37
2.10 Obstrução da câmara de saída do ventrículo direito	40
2.11 Anomalia de Ebstein	43
2.12 Tetralogia de Fallot	44
2.13 Atresia pulmonar com comunicação interventricular	47
2.14 Transposição das grandes artérias	48
2.15 Transposição congenitamente corrigida das grandes artérias	54
2.16 Conduto do ventrículo direito para a artéria pulmonar	56
2.17 Ventrículo único	57
2.18 Os doentes após a operação de Fontan	59
2.19 Anomalias coronárias	62

Tabela 1 Classes de recomendações

	Definição	Terminologia a utilizar
Classe I	Evidência e/ou consenso geral de que determinado tratamento ou intervenção é benéfico, útil e eficaz.	É recomendado ou indicado
Classe II	Evidências contraditórias e/ou divergência de opiniões sobre a utilidade/eficácia de determinado tratamento ou intervenção.	
Classe IIa	Peso da evidência /opinião a favor da utilidade/eficácia	Deve ser considerado
Classe IIb	Utilidade/eficácia menos comprovada pela evidência/opinião	Pode ser considerado
Classe III	Evidência ou consenso geral de que determinado tratamento ou intervenção não é útil/eficaz e poderá ser prejudicial em certas situações.	Não é recomendado

Tabela 2 Níveis de evidência

Nível de Evidência A	Informação recolhida a partir de vários ensaios clínicos aleatorizados ou meta-análises
Nível de Evidência B	Informação recolhida a partir de um único ensaio clínico aleatorizado ou estudos alargados não aleatorizados
Nível de Evidência C	Opinião consensual dos especialistas e/ou pequenos estudos, estudos retrospectivos e registos

1. Aspetos gerais

1.1 Organização de cuidados

A organização de cuidados especiais e os programas de treino são necessários para ir ao encontro das necessidades da população dos doentes. Recomenda-se que todos os doentes com CCA sejam observados num centro especializado, permitindo aos especialistas em CCA determinar o nível individual mais adequado de cuidados e a periodicidade do seguimento.

1.2 Avaliação diagnóstica

Para além de uma avaliação clínica rigorosa, a história médica incluindo informação detalhada sobre a cirurgia paliativa ou reparadora, e as intervenções percutâneas com cateter são de importância crucial. O exame clínico tem um papel fundamental e inclui uma avaliação cuidadosa de qualquer alteração na auscultação, na pressão arterial ou no aparecimento de sinais de insuficiência cardíaca. Um eletrocardiograma (ECG) e uma oximetria de pulso devem ser efetuados por rotina. O RX do tórax dá informação sobre modificações no tamanho e na configuração cardíaca, bem como sobre a vascularização pulmonar.

A imagiologia de rotina, não invasiva, recorre à ecocardiografia-Doppler transtorácica (ETT) em todas as vertentes e, quando indicado, à ecocardiografia transesofágica (ETE) e ressonância magnética (RM) cardiovascular. A ecocardiografia-Doppler é superior à RM para medir gradientes de pressão e estimar a pressão na artéria pulmonar (PAP) bem como na deteção de pequenas estruturas com grande mobilidade tais como vegetações. A RM é ideal para a quantificação rigorosa dos volumes ventriculares, da fração de ejeção (FE), quantificação da regurgitação valvular, cálculo do fluxo sanguíneo pulmonar e sistémico e na identificação e extensão de fibrose miocárdica. A tomografia axial computadorizada (TAC) cardiovascular está indicada em situações especiais (consultar a [Tabela 1](#)).

Tabela 1 Indicações para ressonância magnética cardiovascular nos doentes com CCA

- Quantificação dos volumes do VD, FE (incluindo o VD subpulmonar, VD sistémico e ventrículo único)
- Avaliação da CSVD e condutos VD-AP
- Quantificação da IP
- Avaliação da AP (estenoses, aneurismas) e Ao (disseção, aneurismas, CoA - a TAC pode ser superior)
- Avaliação das veias sistémicas e pulmonares (drenagem anómala, obstruções, anatomia venosa coronária, etc.)

Tabela 1 Indicações para ressonância magnética cardiovascular nos doentes com CCA (continuação)

- Malformações arteriovenosas e colaterais (a TAC pode ser superior)
- Anomalias coronárias e doença coronária (a TAC é superior para trajeto intramural, e em fenda, emergência em ângulo agudo, ponte miocárdica e avaliação da placa).
- Detecção e quantificação da isquemia do miocárdio na RM de perfusão em esforço.
- Avaliação de massas intra e extracardíacas
- Quantificação de massa miocárdica (VE e VD)
- Detecção e quantificação de fibrose/cicatriz miocárdica (realce tardio por gadolínio, mapeamento T1), caracterização tecidual (fibroses, gordura, ferro, etc.)
- Quantificação do fluxo sanguíneo sistémico e pulmonar para calcular o Qp:Qs
- Quantificação da distribuição da perfusão pulmonar (direito/esquerdo)
- Medição do fluxo pulmonar em doentes com diversas fontes de suprimento de sangue ao pulmão (*i.e.* colaterais *major* aorto-pulmonares)

As **provas de esforço seriadas** devem fazer parte dos protocolos de seguimento a longo prazo. A prova de esforço cardiopulmonar (PECP), incluindo a avaliação objetiva da capacidade funcional (consumo máximo de oxigénio), permite uma ampla avaliação da capacidade de esforço e da aptidão física, fornecendo resultados que se correlacionam bem com a morbilidade e mortalidade tendo um papel importante na calendarização de (re)-intervencções. O teste de 6 minutos de marcha (T6MM) é simples, permitindo quantificar também a capacidade funcional - e está validado nos doentes com HTP.

O **cateterismo cardíaco** destina-se principalmente à resolução de questões anatómicas e fisiológicas específicas ou a intervenções. As indicações incluem a avaliação da RVP, da função ventricular diastólica (incluindo a fisiologia constritiva e restritiva), dos gradientes de pressão, a quantificação do *shunt*, da coronariografia e a avaliação dos vasos extracardíacos tais como colaterais aorto pulmonares, se a avaliação não invasiva é inconclusiva. Antes da cirurgia, deve ser realizada uma angiografia coronária (por TAC ou por coronariografia invasiva) em homens > 40 anos, em mulheres pós-menopáusicas e em doentes com sinais de um ou mais fatores de risco de doença coronária.

Os **biomarcadores**, em particular os peptídeos natriuréticos, fornecem informação prognóstica significativa, mas são menos importantes para diagnosticar insuficiência cardíaca, devido à diversidade das lesões cardíacas em causa, e grande variabilidade do *cut-off*, que depende do defeito subjacente e do tipo de reparação.

1.3 Considerações terapêuticas

Insuficiência cardíaca

Quaisquer alterações hemodinâmicas, incluindo arritmias, causadoras potenciais de insuficiência cardíaca e que podem ser tratadas por intervenção ou por cirurgia, têm de ser excluídas e, sempre que possível, tratadas em primeiro lugar. Na ausência de recomendações específicas, os médicos especialistas em CCA devem seguir as recomendações gerais sobre insuficiência cardíaca. No entanto, como a fisiopatologia da disfunção cardiorrespiratória nas cardiopatias congénitas é muitas vezes diferente da insuficiência circulatória que ocorre nos doentes com cardiopatia adquirida, a extrapolação de resultados para os doentes com CCA nem sempre é adequada, particularmente nos doentes com um ventrículo direito (VD) sistémico, com um ventrículo subpulmonar em falência, ou em doentes com fisiologia de ventrículo único. As recomendações específicas sobre CCA são baseadas principalmente na experiência clínica ou em posições de consenso. A eficácia da terapêutica da ressincronização cardíaca na CC pode variar com o substrato estrutural e funcional subjacente, tal como com a anatomia do ventrículo sistémico (esquerdo, direito ou funcionalmente único), com a presença e grau de regurgitação estrutural da válvula auriculoventricular (AV) sistémica, com doença miocárdica primária ou lesão cicatricial, e com o tipo de atraso na condução elétrica. O transplante cardíaco como opção terapêutica, deve ser considerado num patamar avançado de insuficiência cardíaca. A utilização atempada de dispositivo de assistência ventricular pode evitar o transplante cardíaco. Em doentes selecionados, o dispositivo de assistência ventricular pode ser uma opção como terapia final.

Arritmias

Todo o espectro de arritmias pode ser encontrado nos doentes com CCA. No entanto, alguns substratos de arritmia congénita estão relacionados com a malformação em si.

Recomendações para o tratamento de arritmias na cardiopatia congénita do adulto

Recomendações	Classe ^a	Nível ^b
Nos doentes com CC de complexidade moderada e grave e com arritmias documentadas, recomenda-se a referência para um centro com uma equipa multidisciplinar e com especialistas no tratamento de doentes com CCA e em arritmias relacionadas com CCA.	I	C

Recomendações para o tratamento de arritmias na cardiopatia congénita do adulto (continuação)

Recomendações	Classe ^a	Nível ^b
Nos doentes com CC, e arritmias documentadas ou com alto risco de arritmias no pós-procedimento (e.g. encerramento da CIA em idades mais avançadas), considerados para (re)intervenções percutâneas ou cirúrgicas, está indicada a referenciação para um centro com uma equipa multidisciplinar composta por peritos nestas intervenções e no tratamento invasivo de arritmias.	I	C
Na CC ligeira, recomenda-se preferencialmente a ablação por cateter em vez da terapêutica médica de longo prazo, no caso de TSV sintomática mantida, recorrente (TRNAV, TRAV, TA, e TRIA) ou no caso de TSV potencialmente relacionada com MSC.	I	C
Na CC moderada e grave, deve ser considerada a ablação por cateter no caso de TSV sintomática mantida, recorrente (TRNAV, TRAV, TA, e TRIA) ou no caso de TSV potencialmente relacionada com MSC, desde que o procedimento seja realizado em centros experientes.	IIa	C
Está indicada a ablação por cateter, como terapêutica complementar do CDI, em doentes que se apresentem com TV recorrente monomórfica, TV incessante ou tempestade elétrica não controlável por terapia médica ou por reprogramação do CDI.	I	C
Deve ser considerada a ablação por cateter no caso de TV sintomática, monomórfica mantida nos doentes em que a terapia médica não é desejável, desde que o procedimento seja realizado em centros experientes.	IIa	C
Cardiodesfibrilhador implantável		
Está indicada a implantação de um CDI em adultos com CC, sobreviventes de uma paragem cardíaca abortada devida a FV ou a TV intolerada em termos hemodinâmicos, após avaliação para definir a causa do evento e a exclusão de causas reversíveis.	I	C
Está indicada a implantação de um CDI em adultos com CC e TV mantida após avaliação hemodinâmica e reparação quando indicado. A avaliação EF é necessária para identificar os doentes em que a ablação por cateter ou a ablação cirúrgica possa ser benéfica como tratamento adicional ou naqueles em que tal procedimento possa oferecer uma alternativa razoável.	I	C

Recomendações para o tratamento de arritmias na cardiopatia congénita do adulto (continuação)

Recomendações	Classe ^a	Nível ^b
Cardiodesfibrilhador implantável (continuação)		
Deve-se considerar a implantação de um CDI em adultos com CC, fisiologia biventricular com VE sistémico, que se apresentem em insuficiência cardíaca sintomática (classes II/III da NYHA) e FE \leq 35%, apesar de tratamento médico otimizado \geq 3 meses, e desde que seja expectável uma sobrevivência substancialmente superior um ano, em boa condição funcional.	IIa	C
Deve ser considerada a implantação de um CDI em doentes com CC e síncope de origem inexplicada, mas suspeita de etiologia arritmica, e disfunção ventricular avançada ou TV/FV induzível por estimulação elétrica programada.	IIa	C
Deve ser considerada a implantação de um CDI em doentes selecionados com TDF, fatores de risco múltiplos para MSC, incluindo a disfunção do VE, TV sintomática não mantida, duração de QRS \geq 180 msg, com fibrose extensa no VD visível na RM, ou com TV induzível por estimulação elétrica programada.	IIa	C
Pode ser considerada a implantação de um CDI em doentes com disfunção avançada do VD único ou sistémico (VD sistémico com FE < 35%) na presença de fatores de risco adicionais ^d .	IIb	C
Pacemaker		
Deve ser considerada a implantação de um PM em doentes com CCA, e síndrome de bradicardia-taquicardia para prevenir a TRIA, se a ablação fracassar ou não for possível.	IIa	C
Deve ser considerada a implantação de um PM em doentes com CC grave e bradicardia sinusal ou juncional (frequência cardíaca diurna < 40 batimentos por minuto ou pausas > 3 s).	IIa	C
Deve ser considerada a implantação de um PM em doentes com CC e hemodinâmica deteriorada, devido a bradicardia sinusal ou perda de sincronia AV.	IIa	C
Pode ser considerada a implantação de um PM em doentes com CC moderada e bradicardia sinusal ou juncional (frequência cardíaca diurna < 40 batimentos por minuto ou pausas > 3s).	IIb	C

^aClasse de recomendação - ^bNível de evidência.

^cTendo em consideração o amplo espectro da CCA, com patologias do VE, que podem diferir das doenças cardíacas adquiridas, o risco potencialmente mais elevado de complicações relacionadas com o CDI e a escassez de dados sobre o benefício dos CDIs na prevenção primária de MSC na CCA, uma abordagem personalizada parece ser adequada.

^dOs dados são escassos e os fatores de risco podem ser específicos da lesão, incluindo a TV não mantida, as classes II/III da NYHA, insuficiência valvular AV severa, QRS largo ≥ 140 ms (TGA).

Hipertensão pulmonar

A [Tabela 2](#) resume a classificação da hipertensão pulmonar (HP). É importante distinguir a hipertensão arterial pulmonar (HAP) associada a CC, de situações com uma pressão de enchimento do VE > 15 mmHg (HP pós-capilar) devido à futilidade dos tratamentos específicos da HAP na HP pós-capilar.

Tabela 2 Definições dos subtipos de hipertensão pulmonar e a sua ocorrência na CCA

Definição	Características hemodinâmicas ^a	Contextos clínicos
Hipertensão Pulmonar (HP)	PAP média > 20 mmHg	Todos
HP pré-capilar (HAP)	PAP média > 20 mmHg PEAP ≤ 15 mmHg RVP ≥ 3 WU	<ul style="list-style-type: none">• Lesões com <i>shunt</i> antes e após a reparação (incluindo a síndrome de Eisenmenger)• CC complexa (incluindo o VU e HAP segmentar)
HP pós-capilar isolada	PAP média > 20 mmHg PEAP > 15 mmHg RVP < 3 WU	<ul style="list-style-type: none">• Disfunção do ventrículo sistémico• Disfunção da válvula AV sistémica• Obstrução venosa pulmonar• <i>Cor triatriatum</i>
HP pré e pós-capilar combinadas	PAP média > 20 mmHg PEAP > 15 mmHg RVP ≥ 3 WU	<ul style="list-style-type: none">• Condições elencadas em HP pós-capilar isolada• Condições elencadas em HP pós-capilar isolada, na presença de <i>shunt</i>/CC complexa

^aO conceito mais recente de HP baixa a PAP média de ≥ 25 mmHg para > 20 mmHg, mas adicionalmente requer uma RVP ≥ 3 W para a definição de HP pré-capilar.

Recomendações para o tratamento da hipertensão arterial pulmonar associada a cardiopatia congénita

Recomendações	Classe ^a	Nível ^b
Recomenda-se, evitar a gravidez, nas doentes com CC e HP pré-capilar confirmada ^c .	I	C
Recomenda-se a avaliação de risco em todos os doentes com HAP-CC ^d .	I	C
Nos doentes de risco baixo ou intermédio com lesões simples corrigidas cirurgicamente e HP pré-capilar, recomenda-se uma terapêutica oral combinada ou sequencial. Os doentes de alto risco devem ser tratados, logo de início, com terapia combinada e que inclua prostanóides por via parentérica ^e .	I	A
Nos doentes com síndrome de Eisenmenger e capacidade de exercício reduzida (T6MM < 450m), deverá considerar-se uma estratégia de monoterapia inicial com antagonista dos receptores da endotelina seguida por terapia combinada se os doentes não melhorarem.	Ila	B

^aClasse de recomendação - ^bNível de evidência ^cO risco de uma gravidez nas doentes com HP pré-capilar é muito elevado. Poderá ser menor nas gravidezes de doentes com HP pós-capilar; portanto, é necessário um cateterismo cardíaco direito em todas as doentes com suspeita de HP pré-capilar para confirmar o diagnóstico - ^dPara mais detalhes consulte as Recomendações de 2015 da ESC/ERS para o diagnóstico e tratamento da HP - ^ePara detalhes sobre a escolha dos fármacos e sobre o algoritmo de tratamento recomendado ajustado ao risco consulte as Recomendações de 2015 da ESC/ERS para o diagnóstico e tratamento da HP.

Tratamento cirúrgico

Para além da necessária avaliação personalizada do risco, a compreensão da anatomia e hemodinâmica específica, a experiência em cirurgias de repetição, e presença de requisitos especiais nas unidades de cuidados intensivos, são fatores que determinam o desfecho da cirurgia da CCA a curto e a longo prazo. Recomenda-se que todos os doentes com CCA sejam operados por um cirurgião cardíaco especializado em patologia congénita num ambiente multidisciplinar formado por especialistas em CCA, exceptuando-se a cirurgia da válvula aórtica bicúspide (VAB) não complicada, doença aórtica torácica hereditária (DATH) tal como a síndrome de Marfan, e da CIA tipo *ostium secundum* sem drenagem anómala da veia pulmonar, na ausência de doença vascular pulmonar.

Ablação por cateter

Os procedimentos de intervenção na CCA devem ser efetuados por pessoal treinado no acompanhamento de CC, integrantes do centro de CCA, onde os procedimentos individuais são revistos e discutidos por uma equipa multidisciplinar.

Endocardite infecciosa

As Recomendações de 2015 da ESC sobre EI sustentam a restrição da profilaxia com antibióticos aos doentes de alto risco de EI que se submetem a procedimentos dentários de risco. As situações de alto risco são as próteses valvulares, incluindo as válvulas percutâneas, a reparação de válvulas utilizando um anel protésico, EI prévia, qualquer CC cianótica e qualquer CC reparada com material protésico até seis meses após o procedimento ou para toda a vida, caso persista *shunt* ou insuficiência valvular residual. As medidas de higiene não específicas, tais como a higiene oral e cutânea e as medidas de assepsia durante a prestação de cuidados de saúde ou em qualquer procedimento invasivo são cruciais. Os *piercings* e *tattoos* devem ser desaconselhados. Todos os doentes necessitam de ser instruídos sobre os sintomas da EI e sobre o comportamento adequado no momento da ocorrência de tais sintomas (procurar aconselhamento médico, importância de culturas sanguíneas antes de iniciar o tratamento com antibióticos).

Tratamento antitrombótico

Nos doentes com CCA há um risco acrescido de eventos tromboembólicos, mas a evidência na sua prevenção é limitada. A validade de sistemas de score convencionais (CHA2DS2-VASc, HAS-BLED) na população com CC é incerta e devem apenas ser usados, em combinação com uma avaliação de risco individualizada. Tradicionalmente, os antagonistas da vitamina K são utilizados para prevenção tromboembólica, mas os NOACs parecem ser igualmente seguros e eficazes na ausência de válvulas mecânicas ou de estenose valvular mitral grave. Ainda é pouco claro se todos os doentes de Fontan beneficiam presentemente com a anticoagulação. Especialmente no caso dos doentes cianóticos, o risco de hemorragia deve ser também considerado e ponderado com o risco trombótico.

Tratamento de doentes cianóticos

Os doentes cianóticos são complexos e têm de ser seguidos por um especialista em CCA.

Complicações tardias

- Os sintomas de hiperviscosidade incluem cefaleias, desmaios, tonturas, fadiga, acufenos, visão enevoada, parestesia dos lábios, dos dedos das mãos e dos pés, dores e fraqueza musculares. São improváveis num doente com elevados níveis de ferro cujo hematócrito seja < 65%.
- O risco de diátese hemorrágica e trombótica causa um dilema terapêutico. A hemoptise é o evento hemorrágico mais comum e uma manifestação externa de hemorragia intrapulmonar não refletindo a extensão da hemorragia parenquimatosa.
- Os enfartes cerebrovasculares são comuns e podem ser causados por eventos tromboembólicos (êmbolos paradoxais, arritmias supraventriculares), fatores reológicos (microcitose), disfunção endotelial ou pelos fatores tradicionais de risco aterosclerótico.

- A embolização paradoxal pode ser causada por eléttodos ou cateteres transvenosos.
- A carência de ferro é frequentemente causada por flebotomias inadequadas ou por menstruações abundantes nas doentes do sexo feminino.
- Arritmias - supraventriculares e ventriculares.
- As complicações infecciosas incluem a endocardite, o abscesso cerebral e a pneumonia. A febre, associada a cefaleias recentes ou diferentes, aumenta a suspeita de abscesso cerebral.
- A disfunção renal é comum e deve-se a anomalias funcionais e estruturais dos rins.
- A litíase vesicular é comum e pode complicar-se com colecistite/litíase do cóledoco.
- As complicações reumatológicas incluem a artrite gotosa, a osteoartropatia hipertrófica e a cifoscoliose.

Aspetos do diagnóstico

A saturação de oxigénio deve ser obtida através de oximetria de pulso em repouso durante pelo menos cinco minutos e a capacidade de exercício deve ser avaliada regularmente, de preferência através de um T6MM. As análises de sangue devem incluir hemograma, volume corpuscular médio, ferritina sérica (ferro sérico, saturação do ferro, transferrina e saturação da transferrina podem ser necessários para uma deteção precoce da carência de ferro), creatinina, ácido úrico sérico, perfil de coagulação, BNP/NT-pro-BNP, ácido fólico, e da vitamina B12 se estiver presente um volume corpuscular médio elevado, ou de um volume corpuscular médio normal, mas com ferritina sérica baixa.

Terapêutica médica

- Tratamento específico da HAP: consultar o capítulo sobre HP.
- Arritmias: o ritmo sinusal deve ser mantido sempre que possível. A terapêutica farmacológica deverá ser iniciada com cuidados especiais e, geralmente, num hospital.
- A flebotomia terapêutica deve ser realizada apenas na presença de sintomas de hiperviscosidade moderada/grave devidos a eritrocitose secundária (hematócrito no mínimo > 65%), na ausência de desidratação e carência de ferro. Deve ser efetuada uma substituição isovolúmica de fluídos (750 - 1000 mL de soro fisiológico isotónico ao mesmo tempo que se retira 400 - 500 mL de sangue).
- Pode ser necessário efetuar uma transfusão de sangue na presença de anemia com elevados níveis de ferro (hemoglobina inadequada à saturação de oxigénio), não devendo basear-se em indicações convencionais.
- Deve dar-se um suplemento de ferro se houver carência (volume corpuscular médio < 80 fL, reservas baixas de ferro) mas com cuidado (risco de efeito *rebound*)

- Aspirina ou anticoagulante, por rotina, não está recomendado (sem benefício comprovado, risco acrescido de hemorragia).
- Indicações para anticoagulação: *flutter*/fibrilhação auricular [rácio internacional normalizado (INR) alvo 2-25; INR alvo, mais elevado na presença de outros fatores de risco]. Precauções a registar no laboratório: valores falsos de INR elevado devido a hematócrito elevado.
- Hemoptise: requer tomografia computadorizada torácica na presença de infiltração no RX do tórax. A broncoscopia representa um risco para o doente e raramente oferece informação útil. A terapêutica inclui a interrupção da aspirina, de agentes anti-inflamatórios não esteroides e de anticoagulantes orais; tratamento da hipovolémia e da anemia; redução da atividade física; supressão de tosse não produtiva. Poderá ainda ser necessário recorrer à embolização seletiva de artérias brônquicas no caso de hemorragia/hemoptise intrapulmonar refratária.
- Hiperuricemia: não existem indicações para o tratamento de hiperuricemia assintomática.

Recomendações para o tratamento

Todos os doentes cianóticos necessitam de avaliação para toda a vida, com consultas de seguimento a cada 6-12 meses num centro especializado em CCA, em estreita colaboração com o médico de família.

Tabela 3 Estratégias de redução do risco em doentes com cardiopatia congénita cianótica

As medidas profiláticas são a base dos cuidados para evitar complicações. Devem evitar-se as seguintes exposições/atividades:

- Gravidez em doentes com síndrome de Eisenmenger e em doentes cianóticas sem HAP, mas com saturação arterial de oxigénio < 90%
- Carência de ferro e anemia (flebotomias inadequadas para manter uma hemoglobina pré determinada) - tratar a carência de ferro e a anemia ferropénica
- Anticoagulação inadequada
- Desidratação
- Doenças infecciosas: administrar a vacina antigripal e antipneumocócica
- Tabagismo, consumo excessivo de drogas, incluindo o consumo excessivo de álcool
- PM intravenoso/eléktrodo do CDI
- Exercício intenso

Tabela 3 Estratégias de redução do risco em doentes com cardiopatia congénita cianótica (continuação)

As medidas profiláticas são a base dos cuidados para evitar complicações. Devem evitar-se as seguintes exposições/atividades (continuação):

- Exposição aguda ao calor (sauna, banho de imersão ou chuveiro quentes ou extremamente frios)
- Contracetivo contendo estrogéneo

Outras estratégias de redução de risco incluem:

- Utilização de filtro de ar numa via intravenosa para evitar embolia gasosa
- Consulta prévia de cardiologista de CCA antes de administrar qualquer agente e/ou de realizar qualquer procedimento cirúrgico/ intervenção
- Terapêutica antibiótica imediata no caso de infeções do trato respiratório superior
- Tomar precauções ou evitar utilizar agentes que comprometam a função renal
- Aconselhamento anticoncepcional em todas as consultas

1.4 Considerações adicionais

Planeamento de cuidados avançados

Uma discussão atempada do planeamento de cuidados avançados constitui um componente crítico de cuidados globais centrados no doente.

Exercício físico e desporto

As recomendações para a prática de exercício físico e de desporto necessitam de ter em atenção o defeito congénito subjacente e suas complicações potenciais, na hemodinâmica e EEF do doente e na sua aptidão física pré existente. O aconselhamento tem de considerar o tipo de desporto e os níveis de esforço previstos. Os sintomas, por si, não excluem a atividade física. O exercício dinâmico é mais adequado do que o exercício estático. A avaliação da capacidade de esforço físico, deve ser efetuada antes de recomendar exercício de recreio, ou o desporto, de modo a evitar exercício intenso em doentes sem formação desportiva. A maioria dos doentes com CCA pode com segurança praticar atividade física moderada, regular. Algumas situações, tais como a disfunção sistólica do ventrículo sistémico, a obstrução do trato de saída do ventrículo sistémico, a HP, as arritmias significativas em termos hemodinâmicos ou a dilatação da aorta exigem outra precaução.

Cirurgia não cardíaca

A avaliação e o tratamento dos doentes com CCA deve seguir os princípios das Recomendações de 2014 da ESC sobre cirurgia não cardíaca, tendo em consideração as

especificidades da CC. Os fatores associados ao risco acrescido de morbidade e mortalidade perioperatórias são a cianose, a insuficiência cardíaca congestiva, a saúde geral deficiente, idade jovem, a HP, operações nos sistemas nervoso e respiratório, uma CC complexa e os tratamentos de urgência/emergência. Os doentes com CC complexa (Fontan, síndrome de Eisenmenger, doentes cianóticos), devem submeter-se a cirurgia não cardíaca e a procedimentos de cardiologia de intervenção num centro experiente. Questões a considerar são a profilaxia da endocardite, complicações relacionadas com a hemodinâmica subjacente, alterações na anatomia venosa e/ou arterial que afetam os acessos venoso e arterial, *shunts* persistentes, doença valvular, arritmias incluindo bradiaritmias, eritrocitose, doença vascular pulmonar, prevenção da trombose venosa, monitorização da função renal e hepática, anticoagulação peri-procedimento, eventual necessidade de dosagem farmacológica não convencional, aumento da prevalência da infeção da hepatite C devido a procedimentos e a transfusões de sangue anteriores e, finalmente, anomalias do desenvolvimento.

Gravidez, contraceção e aconselhamento genético

A maioria das doentes com CCA tolera bem a gravidez, mas as mulheres com CCA complexa apresentam riscos mais elevados. Em 2018 foram publicadas pela ESC, as Recomendações sobre gravidez e doença cardiovascular.

Um aconselhamento atempado deve ser prestado a todas as mulheres com CC. Os cuidados especializados devem ser proporcionados por uma equipa multidisciplinar englobando a obstetrícia, anestesia e cardiologista de CC. A estimativa de risco deve ser individualizada e baseada na classificação modificada da WHO (mWHO) (consultar a [Tabela 4](#)). O estado funcional antes da gravidez, a função ventricular, a gravidade das lesões e a história de eventos cardíacos anteriores são também de valor prognóstico. A PECP, efetuada antes da conceção, pode prever o desfecho materno e neonatal.

Tabela 4 Cardiopatia congénita com risco elevado e extremamente elevado de gravidez

Risco significativamente acrescido de mortalidade materna ou de morbidade grave (classe III da classificação modificada da WHO) (taxa de eventos cardíacos 19 - 27%)	Risco extremamente elevado de mortalidade materna ou de morbidade grave (classe IV da classificação modificada da WHO)^a (taxa de eventos cardíacos 40 - 100%)
Doença cardíaca cianótica não reparada	Hipertensão arterial pulmonar
Função do VE diminuída-moderada (FE 30 - 45%)	Função do VE diminuída-severa (FE < 30% ou Classes III-IV da NYHA)
VD sistémico com boa função ventricular ou moderadamente diminuída	VD sistémico com função ventricular moderada ou severamente diminuída

Tabela 4 Cardiopatia congênita com risco elevado e extremamente elevado de gravidez (continuação)

Risco significativamente acrescido de mortalidade materna ou de morbidade grave (classe III da classificação modificada da WHO) (taxa de eventos cardíacos 19 - 27%)	Risco extremamente elevado de mortalidade materna ou de morbidade grave (classe IV da classificação modificada da WHO)^a (taxa de eventos cardíacos 40 - 100%)
Circulação de Fontan. Se o doente estiver estável e sem complicações	Fontan com qualquer complicação
EA assintomática severa	EA sintomática severa
Estenose mitral moderada	Estenose mitral severa
Dilatação aórtica moderada (40 - 45 mm na síndrome de Marfan ou outra DHAT; 45 - 50 mm na VAB, 20 - 25 mm/m ² na síndrome de Turner)	Dilatação aórtica grave (> 45 mm na síndrome de Marfan ou outra DHAT, > 50 mm na VAB, > 25 mm/m ² na síndrome de Turner)
Válvula mecânica	(Re)coartação grave

^aA gravidez deve ser definitivamente evitada em mulheres nestas situações. Modificado nas Recomendações de 2018 da ESC sobre DCV na Gravidez.

A contraceção deve ser discutida atempadamente dando atenção específica para a sua eficácia e segurança. Os métodos de barreira são seguros e protegem das doenças sexualmente transmissíveis. Os contraceptivos hormonais são altamente eficazes, mas existem poucos dados sobre a sua segurança na população com CCA.

O contraceptivo oral combinado é muito eficaz (99,9%), mas é preferível evitar a sua administração em doentes com risco trombótico pré existente (cianose, fisiologia de Fontan, válvulas mecânicas, eventos trombóticos anteriores, HAP), especialmente porque existem poucos dados que demonstrem que a terapêutica anticoagulante oral concomitante neutralize este risco. Em contrapartida, os contraceptivos, apenas com progesterona, não apresentam um risco trombótico tão elevado e as preparações mais recentes disponíveis para administração oral ou para implantes intrauterinos têm uma eficácia elevada (> 95%).

O risco de endocardite após a inserção de dispositivos intrauterinos revestidos de progesterona é provavelmente reduzido. No entanto, há o risco de reações vasovagais (5%) no momento da inserção ou da remoção.

O aconselhamento genético, complementado ou não com um rastreio genético adicional, deve ser considerado em todos os doentes com CCA. A taxa de recorrência da CC nos descendentes, varia entre 2 e 50% sendo mais prevalente quando é a mulher afetada.

Os riscos mais elevados de recorrência encontram-se nas mutações de um único gene e/ou em anomalias cromossómicas tais como as síndromes de Marfan, de Noonan, de deleção 22q11 e de Holt Oram. Entre os doentes com CC isolada, não familiar, a taxa de recorrência varia de 1 a 21%, de acordo com a lesão subjacente. É apresentado um resumo na [Tabela 5](#). Recomenda-se a ecocardiografia fetal pelas 19-22 semanas de gestação, no casal afetado (podendo sê-lo mais cedo, pelas 15-16 semanas de gestação)

Tabela 5 Taxa de recorrência para algumas cardiopatias congénitas* de acordo com o género afetado

	Taxa de recidiva (%)*	
	Mulheres	Homens
CIA	4 - 6	1,5 - 3,5
CIV	6 - 10	2 - 3,5
DSAV	11,5 - 14	1 - 4,5
PCA	3,5 - 4	2 - 2,5
CoA	4 - 6,5	2 - 3,5
Marfan/DHAT	50 ^a	
OCSVE	8 - 18	3 - 4
OCSVD (EP)	4 - 6,5	2 - 3,5
Síndrome de Eisenmenger	6	NR
TDF	2 - 2,5	1,5
Atresia pulmonar/CIV	NR	NR
TGA	2 ^a	
TccGA	3 - 5 ^a	
VU(síndrome do coração esquerdo hipoplásico)	21 ^a	

*Exceto no caso da Síndrome de Marfan, as taxas aplicam-se aos doentes com lesões cardíacas isoladas, nas quais se excluíram causas genéticas/sindromáticas.

^aDados específicos sobre o género não estão disponíveis ou não são relevantes.

2. Lesões específicas

2.1 Comunicação interauricular

Avaliação diagnóstica

- **Ecocardiografia:** A sobrecarga do volume do VD é o ponto-chave que melhor caracteriza a relevância hemodinâmica do defeito. Para um diagnóstico rigoroso de defeitos do seio venoso é necessário efetuar um ETE, que também é necessário para avaliar com precisão os defeitos do septo *secundum* antes do encerramento com dispositivo e deve incluir medição, exploração da morfologia do septo restante, dimensão e qualidade do bordo, exclusão de defeitos adicionais e confirmação de uma drenagem venosa pulmonar normal. A pressão da artéria pulmonar (PAP) e a insuficiência tricúspide (IT) estão incluídas nas informações chave a fornecer.
- A **RM** pode ser útil na avaliação da sobrecarga do volume do VD, na identificação de CIA *sinus venosus* inferior, na quantificação do rácio débito pulmonar/sistémico (Qp:Qs) e na avaliação da drenagem venosa pulmonar (em alternativa, utilizar a TAC para esta última).
- O **cateterismo cardíaco** é necessário no caso de suspeita eco-Doppler de aumento da PAP (PAP sistólica estimada > 40mmHg ou sinais indiretos se a PAP não pode ser estimada) para avaliar a RVP.
- Um **teste de esforço** deve efetuar-se no doente com HAP para excluir dessaturação.

Indicações para a intervenção

As indicações para intervenção estão resumidas na tabela de recomendações e na **Figura 1**.

Recomendações para intervenção na comunicação interauricular (nativa e residual)

Recomendações	Classe ^a	Nível ^b
Nos doentes com evidência de sobrecarga de volume do VD ^c e sem HAP (ausência de sinais eco-Doppler de PAP elevada, ou da eventual confirmação invasiva de RVP < 3 UW) ou de doença do VE, recomenda-se o encerramento da CIA independentemente dos sintomas.	I	B
Recomenda-se o encerramento por dispositivo, como método de escolha, para o encerramento da CIA, tipo <i>ostium secundum</i> , quando tecnicamente possível.	I	C
Nos doentes idosos sem indicação para encerramento por dispositivo, recomenda-se a ponderação entre o risco cirúrgico e o benefício potencial do encerramento da CIA.	I	C

Recomendações para intervenção na comunicação interauricular (nativa e residual) (continuação)

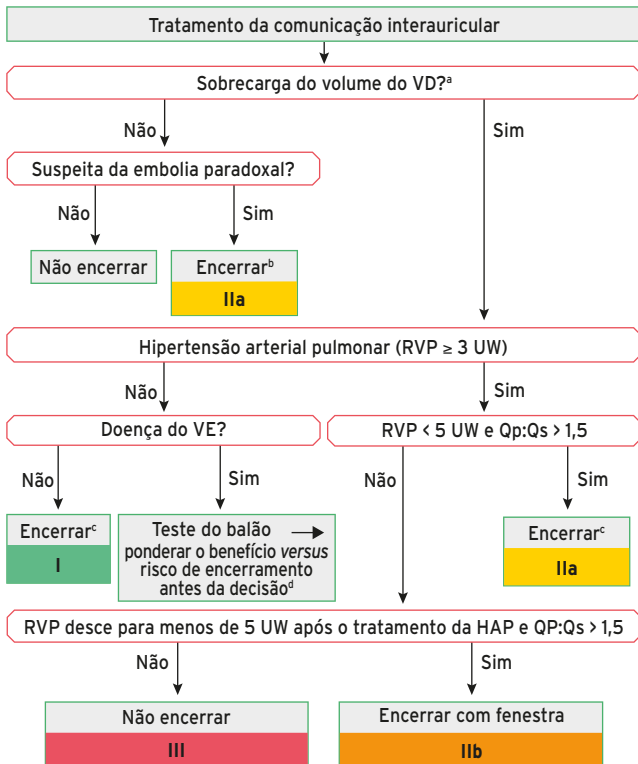
Recomendações	Classe ^a	Nível ^b
Nos doentes com sinais eco-Doppler de aumento da PAP, é obrigatória a medição invasiva da RVP.	I	C
Nos doentes com doença do VE, recomenda-se um teste de balão e que se pondere cuidadosamente entre o benefício de eliminar o <i>shunt</i> E-D <i>versus</i> o impacto negativo do seu encerramento, potencial causador de elevação da pressão de enchimento do VE (considerar o encerramento, encerramento com fenestra, ou não encerrar de todo).	I	C
Nos doentes com suspeita de embolia paradoxal (após exclusão de outras causas), deve ser considerado o encerramento da CIA independentemente da sua dimensão, e desde que não haja HAP nem doença do VE.	IIa	C
Nos doentes com RVP entre 3-5UW, deve ser considerado o encerramento da CIA na presença de <i>shunt</i> E-D significativo (Qp:Qs > 1,5).	IIa	C
Nos doentes com RVP ≥ 5UW, pode ser considerado o encerramento da CIA, com fenestra, se a RVP baixar < 5 UW após tratamento específico da HAP e constatação de <i>shunt</i> significativo E-D (Qp:Qs > 1,5).	IIb	C
Não se recomenda o encerramento da CIA em doentes com fisiologia de Eisenmenger, em doentes com HAP e RVP ≥ 5UW apesar do tratamento específico dirigido à HAP, ou se há dessaturação com o esforço ^d .	III	C

^aClasse de recomendação - ^bNível de evidência.

^cAlargamento do VD com aumento do volume de expulsão.

^dEmbora sem dados disponíveis para um *cut-off* preciso, a experiência clínica, diz que uma saturação do oxigénio arterial abaixo de 90% define dessaturação significativa.

Figura 1 Tratamento da comunicação interauricular



Qp:Qs = rácio débito pulmonar/ débito sistémico; RVP = resistência vascular pulmonar; VD = ventrículo direito; UW = unidades Wood.

^aAlargamento do VD com aumento do volume de expulsão- ^bDesde que não haja hipertensão arterial pulmonar e doença do ventrículo esquerdo - ^c Nos doentes idosos não indicados para encerramento por dispositivo, ponderar cuidadosamente entre o risco cirúrgico versus o benefício potencial do encerramento da CIA - ^dPonderar cuidadosamente entre o benefício de eliminar o *shunt* E-D e o seu impacto negativo potencial devido ao aumento da pressão de enchimento do VE (considerar, ou o seu encerramento, encerrar com fenestra ou não encerrar de todo).

Especificidade da drenagem anômala isolada de uma veia pulmonar

A indicação para uma eventual cirurgia, segue os princípios recomendados para o encerramento da CIA, mas é necessário ponderar entre a viabilidade técnica da sua reparação e risco operatório, *versus* benefício potencial da intervenção. Não é comum, que a drenagem anômala e isolada de uma só veia pulmonar, de um único lóbulo, cause sobrecarga de volume que justifique a sua reparação cirúrgica.

Recomendações para o seguimento

O seguimento deve incluir a pesquisa de *shunt* residual, a dimensão e função do VD, a IT e a PAP através de ecocardiografia-Doppler, e também a busca de arritmias, pela clínica, ECG, e - se indicado - pelo Holter. Os doentes intervencionados antes dos 25 anos, sem sequelas relevantes (sem *shunt* residual, PAP normal, VD normal, sem arritmias) não necessitam de seguimento regular, mas convém ter em atenção a eventual ocorrência tardia de taquiarritmias.

Os doentes com *shunt* residual, PAP elevada ou arritmias (antes e após a intervenção) e aqueles intervencionados na idade adulta (especialmente > 40 anos) devem ser seguidos regularmente, incluindo avaliação em centros especializados em CCA (com intervalos dependentes da gravidade dos problemas residuais). Após o encerramento por dispositivo, é aconselhável o seguimento regular durante os primeiros dois anos, e depois, conforme os resultados, a cada 3-5 anos.

2.2 Comunicação interventricular

Avaliação diagnóstica

- A **ecocardiografia-Doppler** dá-nos a localização, o número e dimensão dos defeitos, a gravidade da sobrecarga de volume do VE e a estimativa da PAP. A insuficiência aórtica (IA) devida a prolapso da cúspide aórtica direita ou da não coronária tem de ser pesquisada, especialmente no caso de comunicação interventricular peri-membranosa alta, ou na supracristal. Deve excluir-se ventrículo direito bicavitário (VDBc) e aneurisma do seio de Valsalva.
- A **RM** pode ser uma alternativa à eco, particularmente na avaliação da sobrecarga de volume do VE e da quantificação do *shunt*.
- O **cateterismo cardíaco** é obrigatório, no caso de sinais (obtidos por meios não invasivos) sugerirem aumento da PAP (cálculo da PAP sistólica > 40 mmHg ou sinais indiretos quando a PAP não puder ser estimada) para determinar a RVP.
- Um **teste de esforço** deve ser realizado em doentes com HAP para excluir a dessaturação.

Indicações para a intervenção

As indicações para a intervenção estão resumidas na tabela de recomendações e na Figura 2.

Recomendações para a intervenção na comunicação interventricular (nativa e residual)		
Recomendações	Classe ^a	Nível ^b
Nos doentes com evidência de sobrecarga do volume do VE ^c e sem HAP (ausência de sinais eco-Doppler de PAP elevada, ou de eventual confirmação invasiva de RVP < 3 UW), recomenda-se o encerramento da CIV, com ou sem sintomas.	I	C
Nos doentes sem <i>shunt</i> E-D significativo, mas com história de episódios repetidos de EI, deve ser considerado o encerramento da CIV.	IIa	C
Nos doentes com CIV e prolapso de cúspide da válvula aórtica condicionando IA progressiva, deve ser considerada a cirurgia.	IIa	C
Nos doentes que desenvolveram HAP com RVP entre 3 - 5 UW, deve ser considerado o encerramento da CIV caso persista um <i>shunt</i> E - D significativo (Qp:Qs > 1,5).	IIa	C
Nos doentes que desenvolveram HAP com RVP ≥ 5 UW, pode ser considerado o encerramento da CIV caso ainda exista <i>shunt</i> E - D significativo (Qp:Qs > 1,5), devendo a decisão ser tomada caso a caso, e em centros experientes.	IIb	C
Não se recomenda o encerramento da CIV em doentes com fisiologia de Eisenmenger e em doentes com HAP grave (RVP ≥ 5 UW) que apresentem dessaturação induzida por exercício ^d .	III	C

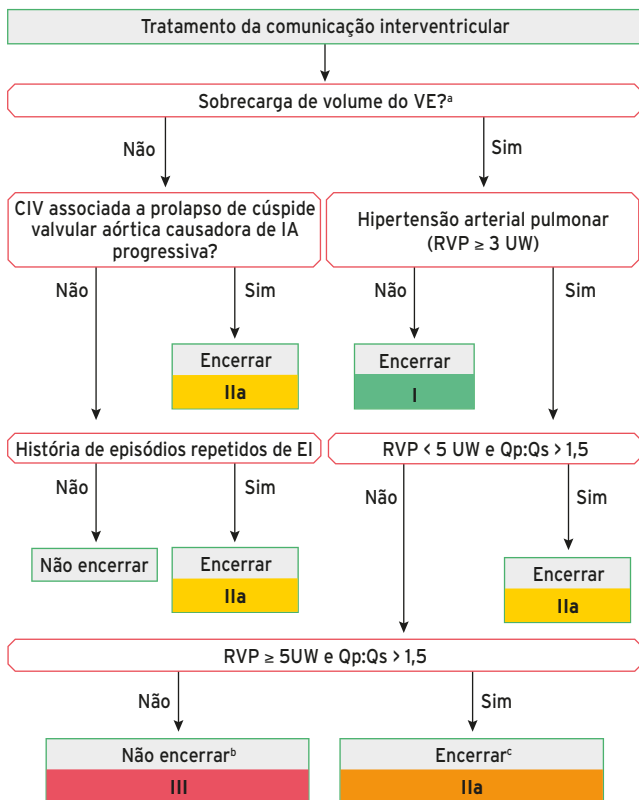
^aClasse de recomendação.

^bNível de evidência.

^cAlargamento do VE com aumento do volume de expulsão.

^dExistem poucos dados disponíveis para um *cut-off* preciso, mas a experiência clínica diz que uma saturação do oxigénio arterial abaixo de 90% define dessaturação significativa.

Figura 2 Tratamento da comunicação interventricular



CIV = comunicação interventricular; Qp:Qs = rácio débito pulmonar /débito sistémico; IA = insuficiência aórtica; RVP = resistência vascular pulmonar; VE = ventrículo esquerdo; UW = unidades Wood.

ªAlargamento do VE com aumento do volume de expulsão.

ªInclui todos os doentes com dessaturação em repouso (fisiologia de Eisenmenger) ou induzida por exercício.

ªÉ necessária decisão individual cuidadosa tomada em centros experientes.

Recomendações para o seguimento

Deve avaliar-se a progressão da IA ou IT, magnitude do *shunt* (residual), disfunção do VE, aumento da PAP ou desenvolvimento de VDBC.

O possível aparecimento de bloqueio AV completo merece atenção (os doentes que desenvolvam bloqueio bifascicular ou bloqueio trifascicular transitório, após o encerramento da CIV estão em risco).

Os doentes com CIV residual significativa, com lesões valvulares ou compromisso hemodinâmico (disfunção do VE ou HAP) devem ser observados todos os anos. Os doentes com CIV pequena (nativa ou residual, VE normal, PAP normal, assintomáticos) e sem qualquer outra lesão, podem ser observados com segurança a intervalos de 3-5 anos. Após um encerramento com dispositivo, recomenda-se um seguimento regular durante os primeiros dois anos, e depois, conforme os resultados, a cada 2-5 anos. Após um encerramento cirúrgico, e sem anomalia residual, é razoável um seguimento com intervalos de cinco anos.

2.3 Defeito do septo auriculoventricular

Avaliação diagnóstica

- A **ecocardiografia-Doppler** permite avaliar cada componente anatómico do DSAV, as válvulas AV e as suas conexões, a gravidade e o substrato exato da regurgitação valvular, a magnitude e a direção do *shunt* intracardíaco, a função do VE e do VD, da PAP e avaliar a presença/ausência da obstrução à câmara de saída do ventrículo esquerdo (OCSVE).
- A **RM** está indicada nos casos em que é necessário quantificar volumes e função de ambos os ventrículos, da insuficiência valvular AV, e de *shunts* intracardíacos para uma tomada de decisão.
- O **cateterismo cardíaco** é necessário no caso haver sinais não invasivos de aumento da PAP (cálculo PAP sistólica > 40 mmHg ou sinais indiretos quando a PAP não pode ser estimada) para determinar a RVP.
- Um **teste de esforço** deve ser efetuado pelos doentes com HAP para excluir a dessaturação.

Indicações para a intervenção

Recomendações para a intervenção no defeito do septo auriculoventricular

Recomendações

Classe^a

Nível^b

DSAV completo

Não se recomenda a reparação cirúrgica em doentes com fisiologia de Eisenmenger e em doentes com HAP (RVP \geq 5 WU) que apresentem dessaturação induzida por exercício.

III

C

Para as recomendações sobre a intervenção, consultar também as recomendações sobre intervenção na CIV (Capítulo 2.2).

Recomendações para a intervenção no defeito do septo auriculoventricular (continuação)

Recomendações	Classe ^a	Nível ^b
DSAV parcial (CIA <i>primum</i>)		
Recomenda-se o encerramento cirúrgico em doentes com sobrecarga significativa de volume do VD que deverá ser efetuado apenas por um cirurgião cardíaco especializado em cardiopatias congénitas.	I	C
Para detalhes adicionais consulte as recomendações para a intervenção na CIA (Capítulo 2.1).		
Insuficiência valvular AV		
Recomenda-se a cirurgia valvular, de preferência a reparação da válvula AV, em doentes sintomáticos com insuficiência moderada a severa. Deverá ser efetuada por cirurgião cardíaco especializado em cardiopatias congénitas.	I	C
Nos doentes assintomáticos com insuficiência severa da válvula AV esquerda, recomenda-se a cirurgia valvular quando o DTSVE ≥ 45 mm ^d e/ou a FEVE $\leq 60\%$, desde que outras causas de disfunção do VE estejam excluídas.	I	C
Nos doentes assintomáticos com insuficiência severa da válvula AV esquerda, com função do VE preservada (DTSVE < 45 mm ^d e/ou FEVE $> 60\%$) com elevada probabilidade de reparação valvular bem sucedida, e com risco cirúrgico baixo, deve ser considerada a intervenção na presença de fibrilhação auricular ou de PAP sistólica > 50 mmHg.	Ila	C
Obstrução da câmara de saída do ventrículo esquerdo		
Consultar as recomendações para a intervenção na ESubA (Capítulo 2.7).		

^aClasse de recomendação - ^bNível de evidência - ^cExistem poucos dados disponíveis para um *cut-off* preciso, mas a experiência clínica, diz que uma saturação de oxigénio arterial abaixo de 90% define dessaturação significativa.

^dO *cut-off* refere-se a adultos de estatura média e pode necessitar de ser adaptado em doentes com estatura invulgarmente baixa ou alta.

Recomendações para o seguimento

Recomenda-se um seguimento regular, permanente, de todos os doentes com DSAV, operados e não operados. Deve ser prestada particular atenção ao *shunt* residual, ao mau funcionamento da válvula AV, à dilatação e disfunção do VE e do VD, ao aumento da PAP, do OCSVE e arritmias. A frequência das consultas em ambulatório depende da presença e da gravidade das anomalias residuais. Um doente com DSAV operado sem anomalias residuais significativas deve ser observado no mínimo cada 2-3 anos. No caso de anomalias residuais, os intervalos de tempo devem ser mais curtos.

2.4 Persistência do Canal Arterial

Avaliação diagnóstica

- **Ecocardiografia-Doppler:** permite o diagnóstico (poderá ser difícil no caso de doentes com fisiologia de Eisenmenger), o grau de sobrecarga de volume do VE, a PAP, a dimensão da AP, e alterações no coração direito.
- A **RM** está indicada quando é necessária a quantificação adicional dos volumes do VE e a quantificação do *shunt* (Qp:Qs).
- A **RM/TAC** podem evidenciar melhor a anatomia envolvente.
- O **cateterismo cardíaco** é necessário caso haja sinais não invasivos do aumento da PAP (cálculo da PAP sistólica > 40 mmHg ou sinais indiretos quando a PAP não pode ser estimada) para determinar a RVP. A medição do fluxo sanguíneo pulmonar é desafiante neste contexto.
- Um **teste de esforço** deve ser realizado em doentes com HAP para exclusão de dessaturação nos membros inferiores.

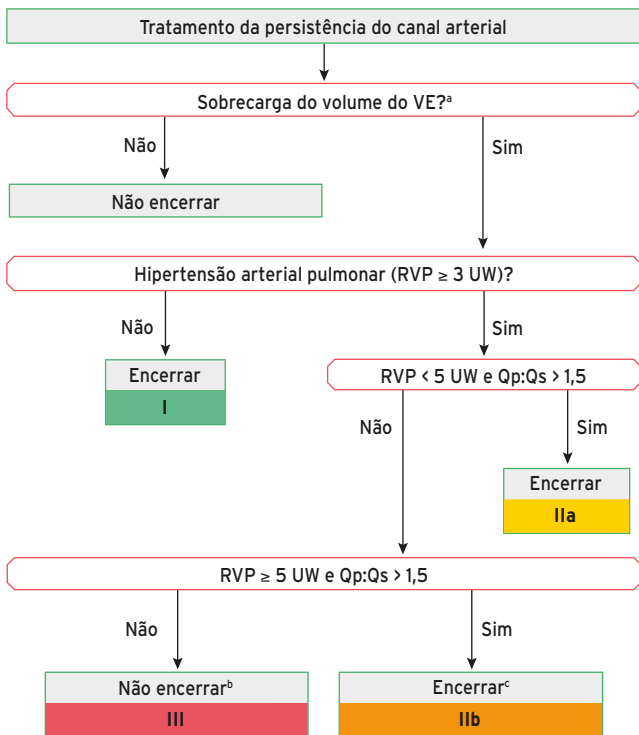
Indicações para a intervenção

As indicações para a intervenção estão resumidas abaixo e na [Figura 3](#).

Recomendações para a intervenção na persistência do canal arterial		
Recomendações	Classe ^a	Nível ^b
Nos doentes com evidência de sobrecarga do volume do VE ^c e sem HAP (ausência de sinais eco-Doppler de PAP elevada, ou de eventual confirmação invasiva de RVP < 3 UW) recomenda-se o encerramento do CA independentemente dos sintomas.	I	C
Recomenda-se o encerramento percutâneo com dispositivo, como método eletivo, quando tecnicamente possível.	I	C
Nos doentes que desenvolveram HAP com RVP de 3-5 UW, deve ser considerado o encerramento do CA quando ainda existe <i>shunt</i> E - D significativo (Qp:Qs > 1,5).	IIa	C
Nos doentes que desenvolveram HAP com RVP ≥ 5 UW, pode ser considerado o encerramento, se o <i>shunt</i> E - D for significativo (Qp:Qs > 1,5), desde que em centro experiente, e de decisão caso a caso.	IIb	C
Não se recomenda o encerramento do CA em doentes com fisiologia de Eisenmenger e em doentes com dessaturação dos membros inferiores induzida pelo exercício ^d .	III	C

^aClasse de recomendação - ^bNível de evidência - ^cAlargamento do VE com aumento do volume de expulsão. - ^dExistem poucos dados disponíveis para um *cut-off* preciso, mas a experiência clínica diz que uma saturação do oxigénio arterial abaixo de 90% define dessaturação significativa.

Figura 3 Tratamento da persistência do canal arterial



Qp:Qs = rácio débito pulmonar/débito sistémico; RVP = resistência vascular pulmonar; VE = ventrículo esquerdo; UW = unidades de Wood.

ªAlargamento do VE com aumento do volume de expulsão.

ºInclui todos os doentes com dessaturação dos membros inferiores em repouso (fisiologia de Eisenmenger) ou induzida por exercício.

ºÉ necessária decisão individual cuidadosa em centros experientes.

Recomendações para o seguimento

A avaliação ecocardiográfica-Doppler deve incluir as dimensões e função do VE, a PAP, a presença de *shunt* residual e de lesões associadas. Doentes sem *shunt* residual, com VE normal e PAP normal não necessitam de seguimento regular após os seis meses. Doentes com disfunção do VE e doentes com HAP residual devem ser seguidos em intervalos de 1-3 anos, conforme a gravidade, incluindo a realização de uma avaliação em centro especializado no tratamento de CCA.

2.5 Estenose valvular aórtica

Avaliação diagnóstica

- A **ecocardiografia-Doppler** avalia o grau de calcificação, a função do VE, a HVE e lesões associadas incluindo a dilatação da aorta ascendente. É possível determinar o grau de gravidade da EA através da velocidade máxima (Vmax) transvalvular, do gradiente médio e da área valvular aórtica (AVA) calculada pela equação de continuidade.
- A **ETE** pode ocasionalmente proporcionar mais detalhes anatómicos sobre a disfunção valvular ou sobre a planimetria da AVA nas válvulas não calcificadas.
- A **prova de esforço** é recomendada nos doentes assintomáticos, especialmente nos casos de EA moderada a severa, para confirmar sintomatologia, avaliar a tolerância ao exercício, a resposta tensional e indução de arritmias, permitindo estratificar o risco e a calendarização da cirurgia.
- A **dobutamina em baixa dose** é útil no diagnóstico da EA com volume de expulsão e função do VE, diminuídos (EA de «baixo fluxo, baixo gradiente»).
- A **RM/TAC**, apesar do potencial para avaliar a EA, estão indicadas, sobretudo, para quantificar a dilatação da aorta ascendente, naqueles casos em que a medição por ecocardiografia é pouco fiável.
- A **TAC** tornou-se particularmente importante para quantificar a calcificação valvular na EA com gradiente baixo, embora seja de realçar que a estenose valvular aórtica nos doentes jovens não está necessariamente associada a calcificação significativa.
- O **cateterismo cardíaco** é necessário, caso a avaliação não invasiva seja inconclusiva, para avaliação das artérias coronárias, ou para angioplastia percutânea por balão.

Indicações para a intervenção

As indicações para a intervenção estão resumidas na tabela de recomendações e na **Figura 4**.

Recomendações para a intervenção na estenose valvular aórtica

Recomendações	Classe ^a	Nível ^b
A) Doentes sintomáticos com estenose valvular aórtica		
Nos doentes sintomáticos com EA severa (gradiente médio ≥ 40 mmHg) recomenda-se a intervenção.	I	B
Está indicada a intervenção nos doentes sintomáticos com baixo fluxo e baixo gradiente (gradiente médio < 40 mmHg), com FE reduzida e evidência de reserva de fluxo (contrátil) que exclui EA pseudo severa.	I	C
B) Doentes assintomáticos com estenose valvular aórtica grave		
Está indicada a intervenção nos doentes assintomáticos com EA grave e com prova de esforço anómala demonstrando sintomas durante o exercício claramente relacionados com a EA.	I	C
Está indicada a intervenção nos doentes assintomáticos com EA severa e disfunção sistólica do VE (FEVE $< 50\%$) não atribuída a outra causa.	I	C
Deve ser considerada a intervenção nos doentes assintomáticos com EA severa se apresentarem uma descida da pressão arterial abaixo dos valores basais durante a prova de esforço.	IIa	C
Deve ser considerada a intervenção nos doentes assintomáticos com FE normal e nenhuma das alterações acima mencionadas na prova de esforço, se o risco cirúrgico for baixo e se um dos seguintes achados estiver presente: <ul style="list-style-type: none">• EA muito severa definida por $V_{max} > 5,5$ m/s• Calcificação valvular severa e uma taxa de progressão da $V_{max} \geq 0,3$ m/s/ano• Níveis de BNP acentuadamente elevados (> 3 vezes o valor normal corrigido para o género e a idade) confirmada por medições repetidas e sem outra explicação.• HP severa (PAP sistólica em repouso > 60 mmHg confirmada por medições invasivas) sem outra explicação.	IIa	C
C) Cirurgia valvular aórtica concomitante com outra cirurgia cardíaca/ou cirurgia da aorta ascendente		
Recomenda-se a cirurgia quando os doentes com EA severa se submetem a cirurgia da aorta ascendente ou de outra válvula, ou a cirurgia de revascularização coronária.	I	C

Recomendações para a intervenção na estenose valvular aórtica (continuação)

Recomendações

Classe^a

Nível^b

C) Cirurgia valvular aórtica concomitante com outra cirurgia cardíaca/ou cirurgia da aorta ascendente (continuação)

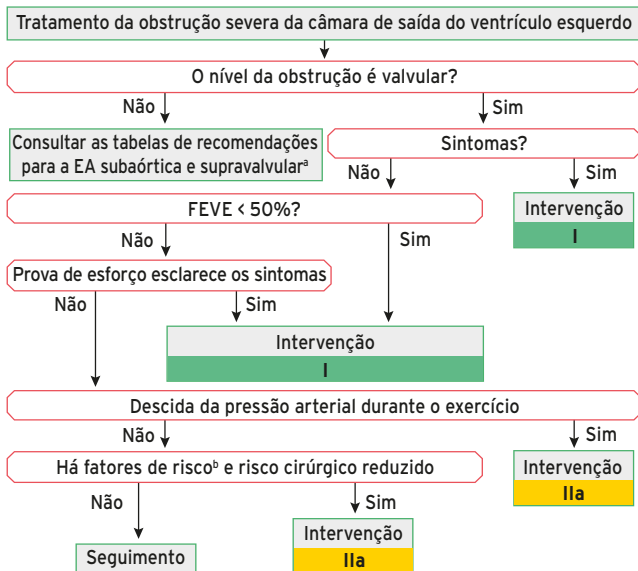
Os doentes com EA moderada submetidos a cirurgia de revascularização coronária, a cirurgia da aorta ascendente, ou de outra válvula, devem ser considerados para substituição valvular adicional.

Ila

C

^aClasse de recomendação - ^bNível de evidência.

Figura 3 Tratamento da obstrução severa da câmara de saída do ventrículo esquerdo



EA = estenose aórtica; FEVE = fração de ejeção ventricular esquerda.

^aExistem diferenças fundamentais nas decisões sobre o tratamento, comparadas com a EA valvular, sobretudo porque uma substituição valvular com todas as suas consequências não é necessária -

^bVelocidade máxima > 5,5 m/s, calcificação severa + progressão da velocidade máxima \geq 0,3 m/s/a, biomarcadores acentuadamente elevados (3 vezes o valor normal para idade e sexo), hipertensão pulmonar severa (pressão arterial pulmonar sistólica > 60 mmHg sem outra explicação).

Em adolescentes e em adultos jovens selecionados, com válvulas não calcificadas, pode ser considerada a valvuloplastia por balão. Em mulheres que pretendem engravidar e têm válvula viável, ou em doentes com instabilidade hemodinâmica, e como ponte para a cirurgia, pode considerar-se também a valvuloplastia por balão.

Recomendações para o seguimento

É necessário um seguimento regular e para a vida com intervalos dependentes do grau de severidade da estenose. Este seguimento também é necessário no mínimo, em intervalos anuais após a intervenção valvular.

É obrigatória a realização do estudo ecocardiográfico-Doppler da válvula aórtica e da raiz da aorta para determinar a progressão da estenose valvular e da dilatação da aorta. Recomenda-se a RM ou a TAC da aorta em doentes com VAB nativa e em doentes com história de substituição valvular isolada em que a aorta ascendente não está bem visível na ETT e em doentes com diâmetros na raiz e na zona ascendente > 40 mm.

2.6 Estenose aórtica supraválvular

Avaliação diagnóstica

- A **ecocardiografia-Doppler** dá-nos o diagnóstico anatómico quando a janela acústica o permite. A ecocardiografia Doppler mede os gradientes de pressão, mas estes poderão sobre ou subestimar a queda de pressão real ao longo da obstrução.
- Para a **prova de esforço**, consultar a EA valvular (Capítulo 2.5).
- As **RM/TAC** são úteis na avaliação precisa da anatomia supraválvular, em particular quando a OCSVE está presente a vários níveis ou para avaliação (pré operatória) da anatomia coronária, ou de outras lesões na aorta e suas ramificações (e.g. estenose da carótida ou artéria renal) e lesões no tronco ou ramos de AP.
- O **cateterismo cardíaco** é utilizado na avaliação hemodinâmica quando a quantificação não invasiva permanece inconclusiva.
- A **avaliação genética**, com o aconselhamento e testes posteriores utilizando técnicas *micro-array* para diagnosticar a síndrome de Williams-Beuren e a sequenciação do gene da elastina nas apresentações não síndromicas, é útil.

Indicações para a intervenção

Recomendações para a intervenção na estenose aórtica supra-avalvular		
Recomendações	Classe ^a	Nível ^b
Nos doentes com sintomas (espontâneos ou durante a prova de esforço) e com um gradiente médio Doppler ≥ 40 mmHg, recomenda-se a cirurgia.	I	C
Nos doentes com gradiente médio Doppler < 40 mmHg, recomenda-se a cirurgia na presença de um ou de vários dos achados seguintes: <ul style="list-style-type: none">• Sintomas atribuíveis à obstrução (dispneia do esforço, angina, síncope)• Disfunção sistólica do VE (FE $< 50\%$ sem outra explicação)• Cirurgia necessária para doença coronária ou doença valvular significativa.	I	C
Podem ser considerados para reparação os doentes com gradiente médio Doppler ≥ 40 mmHg ^c - mas sem sintomas, nem disfunção sistólica do VE, sem HVE ou prova de esforço anómala, se o risco cirúrgico for baixo.	IIb	C

^aClasse de recomendação - ^bNível de evidência - ^cOs gradientes derivados do Doppler podem sobrestimar a obstrução e podem necessitar de confirmação através de cateterismo do coração esquerdo.

Recomendações para o seguimento

É necessário um seguimento para a vida e regular, incluindo a ecocardiografia-Doppler para verificar eventual progressão da obstrução (rara), a dimensão/função do VE e aparecimento de sintomas, bem como após a cirurgia, para detetar re-estenose tardia, desenvolvimento de aneurisma (RM/TAC) e a ocorrência ou progressão de doença arterial coronária.

2.7 Estenose subaórtica

Avaliação diagnóstica

- A **ecocardiografia-Doppler** visualiza a anatomia da CSVE, associada a alterações da válvula aórtica, ao grau da IA, à função VE, à HVE e às lesões associadas. Os gradientes obtidos alertam para a gravidade mas, podem sobrestimar o grau de obstrução, pelo que a confirmação pelo cateterismo cardíaco pode ser necessária. Ocasionalmente, o ETE poderá demonstrar com mais rigor a membrana ou anel.
- A **RM** pode ser útil na caracterização da anatomia complexa do OCSVE, especialmente em doentes com janela acústica reduzida.

Indicações para a intervenção

Recomendações para a intervenção na estenose subaórtica		
Recomendações	Classe ^a	Nível ^b
Nos doentes sintomáticos (espontaneamente ou durante a prova de esforço) com um gradiente médio Doppler ≥ 40 mmHg ^c ou com IA severa, recomenda-se a cirurgia.	I	C
Devem ser considerados para cirurgia os doentes assintomáticos com um ou vários achados eco-Doppler, seguintes: <ul style="list-style-type: none">• Gradiente médio < 40 mmHg mas com FEVE $< 50\%$^d• IA severa e DTSVE > 50 mm (ou $25\text{mm}/\text{m}^2$ de SC) e/ou FE $< 50\%$^d• Gradiente médio ≥ 40 mmHg^c e presença de HVE acentuada• Gradiente médio ≥ 40 mmHg^c com queda da pressão arterial abaixo dos valores basais, durante o exercício.	IIa	C
Podem ser considerados para cirurgia os doentes assintomáticos com um ou vários dos achados seguintes: <ul style="list-style-type: none">• Gradiente médio por eco-Doppler ≥ 40 mmHg^c, VE normal (FE $> 50\%$ e sem HVE), prova de esforço normal e risco cirúrgico baixo• Progressão documentada da IA (para prevenir progressão adicional).	IIb	C

^aClasse de recomendação - ^bNível de evidência - ^cOs gradientes derivados do Doppler podem sobrestimar a obstrução e podem necessitar de ser confirmados através de cateterismo cardíaco.

^dConsultar as Recomendações de 2017 da ESC/EACTS sobre o tratamento de doença valvular cardíaca.

Recomendações para o seguimento

É necessário um seguimento regular toda a vida, incluindo a ecocardiografia-Doppler, no doente não operado para avaliar a progressão da obstrução, a IA, HVE, a função e as dimensões de cavidades e vasos. É igualmente necessário um seguimento pós cirúrgico regular para detetar e quantificar uma re-estenose tardia, a IA progressiva, complicações do ritmo/condução, e pesquisa de CIV iatrogénica.

2.8 Coartação da aorta

Avaliação diagnóstica

É necessária a medição, no consultório, da pressão arterial nas extremidades superiores e inferiores. Uma diferença na PA sistólica ≥ 20 mmHg indica a presença de CoA significativa.

- As **medições da pressão arterial em ambulatório** (braço direito) são recomendadas para detetar/confirmar a hipertensão arterial (média de 24h - sistólica > 130 mmHg e/ou diastólica > 80 mmHg).

- No **RX do tórax** pode visualizar-se «tratamento» da terceira e quarta costela (até à oitava) causado por vasos colaterais aórticos.
- A **ecocardiografia-Doppler** dá informação sobre a localização, estrutura e extensão da CoA, função do VE e HVE, anomalias cardíacas associadas e diâmetros dos vasos aórticos e subaórticos. Os gradientes Doppler não são úteis para a quantificação, nem na coartação nativa nem na coartação pós operatória. Na presença de circulação colateral, arterial, abundante, os gradientes não são fiáveis, e são subestimados muitas vezes. Após a reparação cirúrgica, plastia por balão, ou implantação de *stent*, podem desenvolver-se velocidades de fluxo sistólico aumentadas, mesmo na ausência de aperto significativo, devido à diminuição/ausência de *compliance* aórtica e «recolha» de pressão medida por Doppler, sobrestimando o gradiente. Um fluxo com extensão diastólica, em cauda, na interrogação Doppler supra-esternal da região ístmica aórtica e um fluxo diastólico anterógrado na aorta abdominal constituem achados de (re)CoA significativa.
- A **RM e a TAC**, incluindo a reconstrução 3D, são técnicas não invasivas de referência para avaliar a totalidade da aorta em adolescentes e adultos. Ambas revelam a localização, extensão e grau de estreitamento da aorta, a crossa da aorta e os vasos da cabeça e pescoço, a aorta pré e pós estenose e os vasos colaterais. Ambos os métodos detetam complicações, tais como aneurismas, falsos aneurismas, re-estenoses ou estenoses residuais. Uma avaliação imagiológica dos vasos intracerebrais, no caso de sintomas e/ou de manifestações clínicas de aneurismas/rotura, é recomendado.
- O **cateterismo cardíaco** com registo de pressões pré e após o aperto, é mandatário. Um gradiente de pico a pico ≥ 20 mmHg indica uma (re) CoA significativa em termos hemodinâmicos, na ausência de vasos colaterais bem desenvolvidos. Este registo é sempre feito em contexto de intervenção percutânea. Sublinha-se que, sob anestesia geral, este gradiente pode estar subestimado.

Indicações para o tratamento interventivo

As indicações para a intervenção estão resumidas na tabela de recomendações e na **Figura 5**.

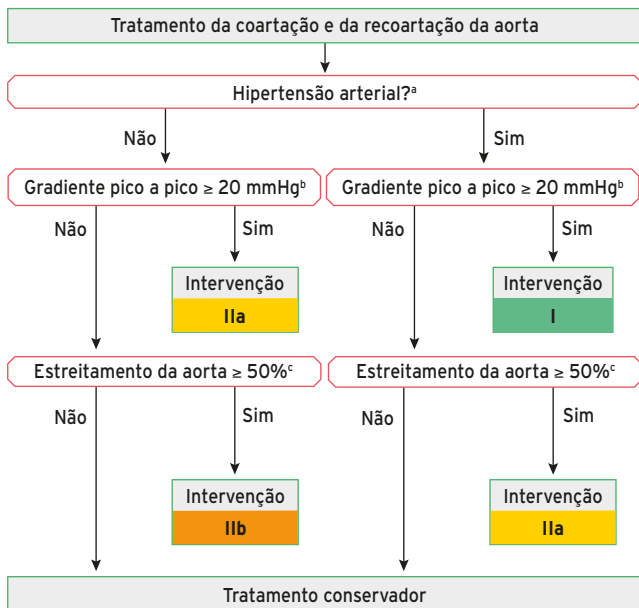
Recomendações para a intervenção na coartação e recoartação da aorta

Recomendações	Classe ^a	Nível ^b
Recomenda-se a reparação da coartação ou da recoartação (por cirurgia ou por via percutânea) nos doentes hipertensos ^c que apresentem um gradiente não invasivo entre os membros superiores e inferiores ≥ 20 mmHg (com confirmação invasiva) devendo preferir-se a intervenção percutânea (implantação de <i>stent</i>) se tecnicamente viável.	I	C
Deve ser considerado o tratamento percutâneo (implantação de <i>stent</i>) nos doentes hipertensos ^c com estreitamento $\geq 50\%$ no diâmetro da aorta ao nível do diafragma, mesmo se o gradiente pico a pico for < 20 mmHg, se tecnicamente viável.	IIa	C
Deve ser considerado o tratamento percutâneo (implantação de <i>stent</i>) nos doentes normotensos ^c com gradiente não invasivo ≥ 20 mmHg, (confirmado por cateterismo), se tecnicamente viável.	IIa	C
Pode ser considerado o tratamento percutâneo (implantação de <i>stent</i>) nos doentes normotensos ^c com estreitamento $\geq 50\%$ no diâmetro da aorta ao nível do diafragma, mesmo se o gradiente pico a pico for < 20 mmHg, se tecnicamente viável.	IIb	C

^aClasse de recomendação - ^bNível de evidência.

^cDeve ser considerada a monitorização da pressão arterial do braço direito em ambulatório para o diagnóstico de hipertensão.

Figura 5 Tratamento da coarctação e da recoarctação da aorta



^aDeve ser considerada a pressão arterial do braço direito em ambulatório para diagnóstico.

^bMedição confirmada de forma invasiva - ^cRelativo ao diâmetro da aorta ao nível do diafragma.

Como a coarctação não é uma doença localizada da aorta, lesões associadas que podem necessitar de intervenções estruturais têm de ser consideradas:

- Estenose ou regurgitação valvular aórtica significativa associadas (VAB).
- Aneurisma da aorta ascendente com um diâmetro > 50 mm ou progressão rápida do diâmetro.
- Aneurisma e falsos aneurismas no local prévio da CoA.
- Aneurismas sintomáticos ou de grande extensão no círculo de Willis.

Recomendações para o seguimento

Todos os doentes com CoA necessitam de seguimento regular pelo menos todos os anos. É necessária a avaliação imagiológica da aorta (de preferência com RM) para documentar a anatomia pós reparação ou pós intervenção e complicações (reestenose, aneurisma, formação de falso aneurisma). Os intervalos recomendados para a avaliação imagiológica são normalmente a cada 3-5 anos, mas tal depende da patologia de base. As lesões residuais, as sequelas e as complicações incluem:

- O tratamento médico da hipertensão arterial deve seguir as Recomendações da ESC.
- A CoA recorrente ou residual pode induzir ou agravar a hipertensão arterial sistémica e respetivas complicações.
- Os aneurismas da aorta ascendente ou no local da intervenção representam um risco de rotura e morte. As reparações com *patch* (e.g. com Dacron) correm um risco particular de aneurismas no local da reparação, enquanto os enxertos de interposição constituem um risco particular para falsos aneurismas e ambos devem ser avaliados regularmente.
- É necessário estar atento à VAB, à doença da válvula mitral, à doença coronária prematura e aos aneurismas saculares no círculo de Willis (não se recomenda o rastreio por rotina nos doentes assintomáticos).

2.9 Aortopatias

SÍNDROME DE MARFAN E DOENÇAS HEREDITÁRIAS DA AORTA TORÁCICA (DHAT) APARENTADAS

Avaliação diagnóstica

O diagnóstico da síndrome de Marfan baseia-se nos critérios de Ghent, com aneurisma/disseção da raiz da aorta e *ectopia lentis* como características cardinais. Os critérios para outros tipos de DHAT estão menos bem definidos. Um rastreio genotípico é importante para a confirmação do diagnóstico e orientação terapêutica. A percentagem de mutações nas formas sindrómicas é mais elevada (> 90%) do que nas não sindrómicas (20-30%). Uma vez identificada uma variante patogénica, o rastreio genético (pré sintomático) dos membros da família é obrigatório para permitir o tratamento precoce e adequado.

- A avaliação **ecocardiográfica** da raiz da aorta deve incluir medições do anel, ao nível dos seios, da junção sinotubular, da aorta ascendente distal, da crossa e da aorta descendente. Nos adultos, recomenda-se a medição na telediástole, utilizando o princípio da medição bordo-a-bordo interno da parede da aorta. Os valores obtidos devem ser corrigidos para a idade, género e estatura do indivíduo, utilizando nomogramas padrão. A morfologia e função valvular mitral e aórtica, têm de ser avaliadas (prolapso da válvula mitral, VAB), assim como a presença de PCA. A dimensão e a função do VE devem ser abordadas de acordo com as recomendações.

- A RM e a angio TAC desde a cabeça à pelvis, devem ser realizadas em todos os doentes, de modo a visualizar toda a aorta e seus ramos. Para além de medir os diâmetros internos, informa-nos sobre tortuosidades da aorta e artérias vertebrais, importante para fins de diagnóstico e de prognóstico.

Terapêutica médica

Embora não exista qualquer ensaio clínico sobre prevenção da disseção ou redução da mortalidade, os betabloqueadores continuam a ser a base da terapêutica médica nos doentes com síndrome de Marfan/DHAT, reduzindo o *stress* de cisalhamento da parede e a dilatação da aorta. Um tratamento médico anti-hipertensor rigoroso com o objetivo de uma pressão arterial sistólica das 24h < 130 mmHg (110 mmHg em doentes com disseção da aorta) é importante, embora não existam dados para estabelecer limiares definitivos da pressão arterial. Os ARAl não são superiores aos betabloqueadores, mas podem ser considerados como uma alternativa em doentes intolerantes a estes. A terapêutica médica deve manter-se, mesmo após a cirurgia. Uma vez que não foram realizados ensaios clínicos na DHAT, a terapêutica médica é idêntica à da Síndrome Marfan.

Indicações para a intervenção

Consultar a tabela de recomendações das aortopatias.

Recomendações para o seguimento

É necessário um seguimento multidisciplinar para a vida, num centro com experiência no tratamento de aortopatias. A ecocardiografia e a TAC/RM são os principais exames a efetuar.

BICUSPIDIA VALVULAR AÓRTICA

Para avaliação diagnóstica consultar a síndrome de Marfan.

Para indicações sobre a intervenção consultar a tabela de recomendações das aortopatias.

Para o tratamento da IA, consultar as Recomendações da ESC sobre o tratamento de doença valvular cardíaca.

SÍNDROME DE TURNER

Para avaliação diagnóstica consultar a síndrome de Marfan.

Para indicações sobre a intervenção consultar as tabelas de recomendações sobre aortopatias.

Recomendações para a cirurgia da aorta nas aortopatias		
Recomendações	Classe^a	Nível^b
A) Síndrome de Marfan e DHAT		
Recomenda-se a reparação valvular aórtica, por reimplantação e, ou anuloplastia da aorta em doentes jovens com síndrome de Marfan ou DHAT, com dilatação da raiz da aorta e válvula aórtica tricúspide desde que realizada por cirurgia experiente.	I	C
Está indicada a cirurgia em doentes com síndrome de Marfan e doença da raiz da aorta se diâmetro sinusal ≥ 50 mm ^c .	I	C
Deve ser considerada a cirurgia em doentes com síndrome de Marfan e doença da raiz da aorta com um diâmetro máximo sinusal ≥ 45 mm ^c e fatores de risco adicionais ^d .	IIa	C
Deve ser considerada a cirurgia em doentes com a mutação dos genes TGFBR1 ou TGFBR2 (incluindo a síndrome de Loeys-Dietz) que apresentem doença da raiz da aorta e um diâmetro sinusal máximo ≥ 45 mm ^c .	IIa	C
Bicuspidia Valvular Aórtica		
Deve ser considerada a cirurgia da aorta se a aorta ascendente tiver: <ul style="list-style-type: none"> • ≥ 50 mm na presença de uma válvula bicúspide com fatores de risco adicionais^e ou de coarctação • ≥ 55 mm em todos os outros doentes 	IIa	C
Síndrome de Turner		
Deve ser considerada uma cirurgia eletiva dos aneurismas da raiz da aorta e/ou da aorta ascendente nas mulheres com síndrome de Turner com idade > 16 anos com diâmetro indexado, da aorta ascendente > 25 mm/m ² e com fatores de risco associados para disseção da aorta ^f .	IIa	C
Pode ser considerada uma cirurgia eletiva para os aneurismas da raiz da aorta e/ou da aorta ascendente nas mulheres com síndrome de Turner com idade > 16 anos com diâmetro indexado, da aorta ascendente > 25 mm/m ² e que não têm fatores de risco associados para disseção da aorta ^f .	IIb	C

^aClasse de recomendação - ^bNível de evidência - ^cNos limites extremos da SC, os *cut-offs* recomendados podem necessitar de ajuste apropriado - ^dHistória familiar de disseção da aorta com diâmetros mais baixos (ou história pessoal de disseção vascular espontânea), IA progressiva, desejo de gravidez, hipertensão não controlada, e/ou aumento da dimensão da aorta > 3 mm/ano (em medições repetidas utilizando a mesma técnica de imagem e nível da medição, com comparação lado-a-lado e confirmada por outra técnica) - ^eHistória familiar de disseção com um diâmetro inferior, desejo de gravidez, hipertensão sistêmica, e/ou aumento da dimensão > 3 mm/ano (em medições repetidas utilizando a mesma técnica de imagem e nível da medição, com comparação lado-a-lado e confirmada por outra técnica). ^fVAB, alongamento da aorta transversal, CoA e/ou hipertensão.

2.10 Obstrução da câmara de saída do ventrículo direito

Avaliação diagnóstica

- **Ecocardiografia-Doppler:** A dimensão, o formato e função do VD podem ser avaliados, e visualizada a exata posição/nível da OCSVD, assim como a válvula pulmonar, o tronco de AP os ramos proximais. Para quantificação das dimensões do VD, volumes e FE, a RM é uma técnica mais robusta e exata. Permite também, medir as velocidades do fluxo através do obstáculo e avaliar a gravidade do mesmo. A correlação entre as velocidades do fluxo e os gradientes de pressão é útil apenas no caso de estenose discreta, e.g. EP valvular isolada. Na presença de função normal do VD e um fluxo transvalvular normal, a OCSVD é considerada grave quando o gradiente é > 64 mmHg. Se o estreitamento é alongado ou se existir mais do que uma estenose em sequência (e.g. subvalvular e valvular), a aplicação da equação de Bernoulli originará uma sobrestimação do gradiente de pressão. A velocidade do fluxo Doppler da IT, estimando a pressão do VD, permite aferir melhor a gravidade da OCSVD.
- A **RM e TAC:** proporcionam frequentemente informação adicional importante identificando o(s) nível(eis) de obstrução, incluindo DCVD sub infundibular, o nível de estenose do tronco e, ou ramos da AP e a avaliação dos volumes do VD, diâmetros da câmara de saída, do anel valvular do tronco e ramos arteriais, bem assim como, o fluxo sanguíneo pulmonar diferencial. A RM e a TAC são os métodos de eleição para a visualização da dilatação pulmonar e da EP periférica.
- O **cateterismo cardíaco** pode por vezes ser necessário para confirmar a extensão, gravidade e nível da obstrução (e.g. DCVD).

Indicações para a intervenção

As indicações para a intervenção estão resumidas na tabela de recomendações e na [Figura 6](#).

Recomendações para a intervenção na câmara de saída do ventrículo direito

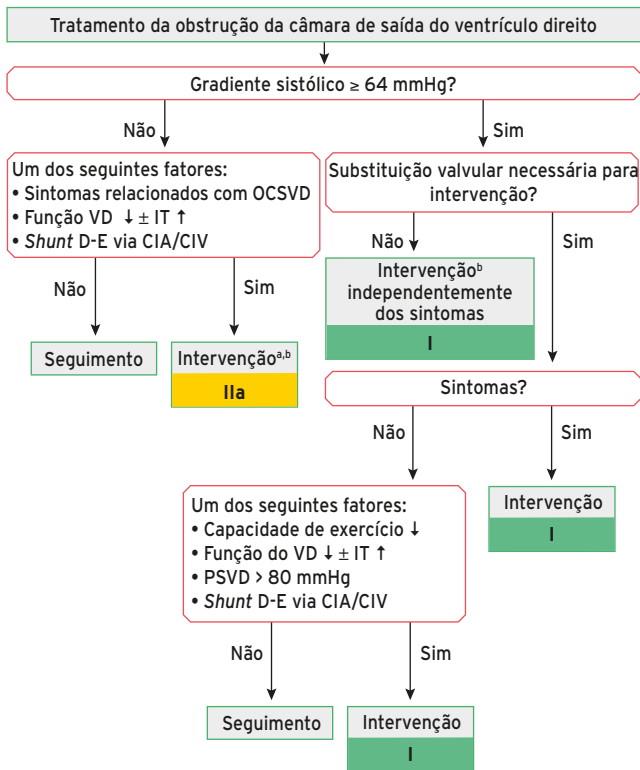
Recomendações	Classe ^a	Nível ^b
Na EP valvular, a valvuloplastia por balão é a intervenção de eleição, se anatomicamente viável.	I	C
Desde que não seja necessária a substituição valvular, recomenda-se a intervenção na OCSVD, independente dos sintomas, quando a estenose é severa (gradiente sistólico Doppler é > 64 mmHg ^c).	I	C
Se a cirurgia de substituição valvular é a única opção, a mesma é indicada em doentes sintomáticos com estenose severa ^d .	I	C
Se a cirurgia de substituição valvular é a única opção ^d em doentes com estenose severa, que são assintomáticos, a mesma é indicada na presença de um ou de vários dos seguintes fatores: <ul style="list-style-type: none"> • Diminuição objetiva da capacidade de exercício • Redução da função do VD e/ou da progressão da IT para pelo menos, moderada • PSVD > 80 mmHg • <i>Shunt</i> direito-esquerdo através da CIA ou da CIV. 	I	C
Deve ser considerada a intervenção em doentes com gradiente sistólico < 64 mmHg na presença de um ou de mais dos fatores seguintes: <ul style="list-style-type: none"> • Sintomas relacionados com a EP • Redução da função do VD e/ou progressão da IT para pelo menos, moderada • <i>Shunt</i> direito-para-esquerdo através da CIA ou da CIV. 	IIa	C
Deve ser considerada a intervenção percutânea na EP periférica, com ou sem sintomas, se o diâmetro do estreitamento > 50% com PSVD > 50 mmHg e/ou, se a perfusão pulmonar estiver reduzida.	IIa	C

^aClasse de recomendação - ^bNível de evidência.

^cPSVD estimada pela velocidade da IT deverá confirmar EP severa.

^dO limiar para a intervenção é mais elevado quando a substituição valvular é necessária porque os riscos a longo prazo tais como a endocardite e a reintervenção por insuficiência valvular protésica necessitam de ser tidas em consideração.

Figura 6 Tratamento da obstrução da câmara de saída do ventrículo direito



^aNa EP periférica, independentemente dos sintomas, deve ser considerada a intervenção percutânea se o diâmetro do estreitamento for $> 50\%$, a pressão sistólica VD > 50 mmHg e/ou a perfusão pulmonar diminuída estiver relacionada - ^bNa EP valvular, a valvuloplastia por balão é a intervenção de eleição se anatomicamente viável.

CIA = comunicação interauricular; CIV = comunicação interventricular; D-E = direito-esquerdo; PSVD = pressão sistólica ventricular direita; IT=insuficiência tricúspide; OCSVD = obstrução do trato de saída do ventrículo direito; VD = ventrículo direito.

Recomendações para o seguimento

Os doentes com OCSVD necessitam de seguimento para toda a vida, com avaliação regular por ecocardiografia-Doppler. A frequência do seguimento depende da gravidade da lesão, mas a maioria dos doentes necessitará de uma consulta anual. Após a intervenção por cirurgia ou por cateter, a IP residual pode necessitar de reintervenção numa fase mais tardia em doentes que passam a ser sintomáticos ou quando ocorre dilatação progressiva ou disfunção do VD. Os doentes com EP valvular, ou residual ligeiras, necessitam de ser observados uma vez em cada cinco anos.

2.11 Anomalia de Ebstein

Avaliação diagnóstica

- O **RX do tórax** é útil para avaliar a eventual progressão das dimensões cardíacas.
- A **ecocardiografia-Doppler** dá-nos a seguinte informação: anatomia e função da VT; extensão do deslocamento apical do folheto septal ou do posterior (no adulto $\geq 0,8$ cm/m²); o tamanho do folheto anterior; a amarração do folheto septal, ou do posterior, à parede ou ao septo interventricular; a dimensão e função das diferentes porções do coração (AD, ventrículo «atrializado» e VD restante, o VE); OCSVD e lesões associadas.
- A **RM** tem valor prognóstico antes e após a cirurgia pois permite quantificar e visualizar sem restrições o coração direito dilatado e VD restante, a sua função e da VT anómala.

Indicações para a intervenção

Recomendações para a intervenção na anomalia de Ebstein		
Recomendações	Classe ^a	Nível ^b
Indicações para cirurgia		
Recomenda-se a reparação cirúrgica em doentes sintomáticos e IT severa e/ou com deterioração objetiva da capacidade funcional.	I	C
Recomenda-se que a reparação cirúrgica seja realizada por um cirurgião especializado em cardiopatia congénita com experiência específica na cirurgia de Ebstein.	I	C
No caso de indicação para cirurgia da VT, recomenda-se que o encerramento da CIA/ <i>foramen</i> oval patente seja efetuado ao mesmo tempo que a reparação da válvula, desde que seja tolerado hemodinamicamente.	I	C
Deve ser considerada a reparação cirúrgica independentemente dos sintomas, em doentes com dilatação progressiva do coração direito ou com redução da função sistólica do VD.	Ila	C

Recomendações para a intervenção na anomalia de Ebstein (continuação)

Recomendações	Classe ^a	Nível ^b
Indicações para a intervenção percutânea		
No doente com arritmia sintomática ou com pré-excitação no ECG, recomenda-se exame eletrofisiológico seguido de terapêutica de ablação, se possível, ou tratamento cirúrgico das arritmias no caso de cirurgia cardíaca planeada.	I	C
Na ocorrência documentada de embolia sistêmica, provavelmente causada por embolia paradoxal, através de CIA/FOP, deve ser considerado o seu encerramento percutâneo, que obriga, antes do ato final, a uma avaliação cuidadosa que exclua elevação da pressão na AD, ou queda do débito cardíaco.	IIa	C
Se o problema principal for a hipoxémia (saturação de oxigénio em repouso < 90%), o encerramento percutâneo da CIA/FOP, pode ser considerado se, antes disso, haja uma avaliação cuidadosa que exclua elevação da pressão na AD, ou queda do débito cardíaco.	IIb	C

^aClasse de recomendação - ^bNível de evidência.

Recomendações para o seguimento

É necessário um seguimento regular (pelo menos anualmente) de todos os doentes em centros especializados em CCA. Entre as anomalias residuais pós-operatórias típicas, às quais se deve estar atento, temos a IT persistente ou de novo (sequelas comuns após substituição valvular) falência do VD ou do VE, *shunts* auriculares residuais, arritmias e bloqueios AV de grau elevado. A reintervenção pode ser necessária no caso de IT recorrente e de falência das próteses valvulares.

2.12 Tetralogia de Fallot

Avaliação diagnóstica dos doentes reparados

- A **ecocardiografia-Doppler** permite avaliar OCSVD e IP residuais, CIV residual, a dimensão e função do VD e do VE, a IT, a pressão sistólica no VD, dimensão da raiz da aorta e a IA. As medições por *strain* são úteis na quantificação do grau da dessincronia eletromecânica.
- A **RM** é o método preferencial para avaliação do volume e da função do VD; a IP; a dimensão, o formato e a expansão das APs; o infundíbulo; a aorta ascendente; a posição dos grandes vasos ou condutos em relação ao esterno (re-esternotomia); e a avaliação do *shunt* residual (Qp:Qs). O realce tardio (por gadolínio) revela a fibrose, cuja extensão se relacionará com risco para TV e MSC. O mapeamento T1 irá ter um papel emergente.

- A **TAC** informa-nos sobre a origem e trajeto das artérias coronárias (particularmente importante para avaliar a relação espacial com a CSVD antes de intervenção cirúrgica ou IPVP), sobre a extensão da calcificação no conduto (ancoragem de válvulas percutâneas) e sobre a presença de vasos colaterais (CMAP). A TAC pode ser ainda considerada como uma alternativa à quantificação do VD em doentes que não podem submeter-se à RM.
- A **PECP** dá informação prognóstica e ajuda na calendarização da reintervenção.
- A **monitorização por Holter, registador de eventos e avaliação EF** são necessários para doentes selecionados (alto risco, suspeita de arritmia e, ou, antes de uma reintervenção na CSVD). A TV induzida e mantida, tem valor prognóstico para clínica de TV e MSC.
- O **cateterismo cardíaco** deve ser limitado a doentes que vão ser sujeitos a intervenções percutâneas (i.e. alívio de estenose distal da AP, implantação percutânea de válvula) e se a avaliação não invasiva for inconclusiva. Antes da intervenção a coronariografia pode ser importante para avaliar a relação espacial com a CSVD antes da IPVP.

Indicações para a intervenção em doentes reparados

Recomendações para a intervenção após reparação da tetralogia de Fallot		
Recomendações	Classe ^a	Nível ^b
Recomenda-se a substituição da válvula pulmonar nos doentes sintomáticos com IP ^c severa e/ou OCSVD, pelo menos moderado ^d .	I	C
Nos doentes sem câmara de saída nativa ^e , a intervenção percutânea (IPVP) é preferível, se anatomicamente possível.	I	C
Deve ser considerada a substituição valvular pulmonar nos doentes assintomáticos com IP grave e/ou OCSVD se estiver presente um dos seguintes critérios: <ul style="list-style-type: none"> • Diminuição, objetivada, da capacidade funcional • Dilatação progressiva do VD para VTSVDi \geq 80 mL/m² e/ou para VTDVDi \geq 160 mL/m^{2f} e/ou progressão da IT para pelo menos moderada • Disfunção sistólica progressiva do VD • OCSVD com PSVD > 80 mmHg 	IIa	C
Deve ser considerado o encerramento do CIV em doentes com CIV residual e sobrecarga significativa do volume do VE, ou então, se o doente for submetido a cirurgia da válvula pulmonar.	IIa	C

Recomendações para a intervenção após reparação da tetralogia de Fallot (continuação)

Recomendações	Classe ^a	Nível ^b
Nos doentes com TV mantida que se submetem a substituição da válvula pulmonar por cirurgia ou por IPVP, deve ser considerado o mapeamento pré intervenção com ablação dos istmos anatómicos relacionados com a TV, antes ou durante a intervenção.	Ila	C
Deve ser considerada a avaliação eletrofisiológica, incluindo a estimulação elétrica programada para a estratificação do risco de MSC em doentes com fatores de risco adicionais (disfunção do VE/VD; TV sintomática não mantida; duração de QRS \geq 180 ms, fibrose extensa do VD visível na RM).	Ila	C
Deve ser considerada a implantação de CDI em doentes TDF, selecionados, com fatores de risco múltiplos de MSC, incluindo a disfunção do VE, TV sintomática não mantida, duração de QRS \geq 180 ms, fibrose extensa no VD visível na RM ou TV induzida na estimulação elétrica programada.	Ila	C
Pode ser considerada a ablação por cateter ou a ablação cirúrgica concomitante para TV sintomática monomórfica mantida em doentes com função biventricular preservada como alternativa à terapia com um CDI, desde que o procedimento seja realizado em centros altamente especializados e desde que se atinjam os objetivos estabelecidos para a ablação (e.g. não-inducibilidade, bloqueio da condução ao longo das linhas de ablação).	Iib	C

^aClasse de recomendação - ^bNível de evidência - ^cFração regurgitante por RM $>$ 30 - 40%.

^dVelocidade máxima $>$ 3m/s - ^eDoentes com cirurgia prévia de CSVD utilizando homoenxertos, enxertos de veia jugular bovina, biopróteses/conduitos - ^fConfirmada por medições repetidas.

Indicações para estudo eletrofisiológico e implantação de cardio-desfibrilhador

Deve ser implantado um CDI para prevenção secundária da MSC (doentes com paragem cardíaca ou TV mantida) (recomendação - IC). A implantação de CDI em prevenção primária mantém-se controversa e, até à presente data, não existe esquema ideal para estratificação de risco. Os doentes com síncope de origem inexplicada e função ventricular comprometida ou com outros fatores de risco para MSC devem submeter-se a avaliação hemodinâmica e EF. Na ausência de uma causa reversível, deve ser considerada a implantação de um CDI.

Recomendações para o seguimento

Todos os doentes com TDF devem ser alvo de um seguimento cardíaco para toda a vida, periódico e anual na maioria dos casos. Todos os doentes devem fazer regularmente uma RM, dependendo da patologia encontrada.

Complicações tardias a ter em consideração:

- **IP:** quase sempre existe IP significativa após uma reparação com *patch* tran-sanular, o que pode, eventualmente, levar à dilatação e disfunção sintomática do VD.
- **OCSVD residual:** pode ocorrer no infundíbulo, ao nível da válvula pulmonar, do tronco pulmonar ou dos ramos.
- **CIV residual** pode ser devida a deiscência parcial do *patch* ou insucesso do encerramento completo no momento da cirurgia; pode levar à sobrecarga de volume do VE.
- As **complicações aórticas** podem ocorrer muitos anos após a reparação cirúrgica inicial e incluem a dilatação progressiva da aorta e a IA (raramente há disseção da aorta).
- **Disfunção do VD e do VE (com insuficiência cardíaca)** geralmente é a consequência de IP livre, de longa duração, com \pm OCSVD. Em consequência da dilatação do VD, poderá ocorrer IT significativa o que agrava a dilatação do VD. A dilatação do VE pode resultar de *shunts* arteriais paliativos de longa duração, de CIVs residuais e/ou de IA.
Tanto a disfunção do VD como a do VE podem ser devidas a cianose de longa duração antes da reparação, e/ou a proteção miocárdica inadequada durante a reparação, a interações interventriculares adversas, dessincronia eletromecânica ou anomalias das artérias coronárias.
- **Arritmias auriculares/ventriculares e MSC:** os possíveis fatores de risco associados a qualquer arritmia ventricular e a MSC são o QRS de duração \geq 180 ms, disfunção sistólica ou diastólica do VE e TV indúzível no exame EF.
- A **endocardite** pode ser encontrada após a SubVP tanto pela cirurgia como pela via percutânea.

2.13 Atresia pulmonar com comunicação interventricular

Avaliação diagnóstica

- **Ecocardiografia:** Os resultados nos doentes reparados dependem do tipo de reparação. Nos doentes não reparados, pode ser observada a ausência do fluxo direto do VD para a AP com um fluxo contínuo em múltiplos locais do Doppler a cores nas CMAPs.
- **A RM, a TAC e o cateterismo cardíaco** são necessários para determinar as fontes do fornecimento do sangue aos pulmões e a dimensão das APs, para avaliar as CAPPs e obter a hemodinâmica. Nos doentes reparados, a RM é utilizada com os mesmos

critérios que os indicados para os doentes com TF [para os volumes e função do VD, RP, dimensão, formato e expansão das APs e dimensão da aorta ascendente e para o *shunt* residual (Qp:Qs)]. A angiografia rotacional a 3D e a sobreposição de imagens a 3D assim como a fusão das imagens por raios X e por ressonância magnética contribuem para uma avaliação exata.

Indicação para a intervenção

Para o seguimento e intervenção em doentes com reparação do tipo Fallot com *patch* transanular, consultar o capítulo 2.12; para os doentes com reparação através de conduto valvulado entre o VD e a AP, consultar o capítulo 2.16.

Os doentes com atresia pulmonar + CIV não reparados, sobreviventes até à idade adulta ou alvo de procedimentos paliativos prévios podem realmente beneficiar da cirurgia moderna ou de procedimentos intervencionistas. Os doentes com APs confluentes de boa dimensão e aqueles com grandes CMAPs anatomicamente viáveis para a unifocalização, que não desenvolveram doença vascular pulmonar grave devido a estenose protetora, devem ser considerados para cirurgia. Muitos doentes não reparados podem, no entanto, não apresentar viabilidade para uma cirurgia adicional, sobretudo devido à complexidade da sua vasculatura pulmonar. É fundamental apreciar que, embora a cirurgia cardíaca possa melhorar o estado clínico ou o prognóstico (o último é puramente especulativo), é também uma causa importante de mortalidade. A intervenção por cateter pode incluir a dilatação por balão/implantação de *stent* nos vasos colaterais para realçar o fluxo do sangue pulmonar. Por outro lado, os doentes com hemoptises graves podem necessitar de selagem dos vasos colaterais em rotura.

Recomendações para o seguimento

Os doentes com atresia pulmonar + CIV devem submeter-se a um seguimento periódico (pelo menos uma vez por ano). Para o tratamento do envolvimento multiorgânico relacionado com a cianose, consultar o Capítulo 1.3.

2.14 Transposição das grandes artérias

OPERAÇÃO DE SWITCH AURICULAR

Avaliação diagnóstica

- A **ecocardiografia** fornece informação sobre a dimensão e função sistólica ventricular subpulmonar e sistémica, sobre a obstrução da câmara de saída subpulmonar, sobre a RT, sobre as fugas ou sobre a obstrução dos *baffles* auriculares e sobre a avaliação da drenagem venosa pulmonar. Os sinais de HP são muitas vezes subtis - diminuição do achatamento do septo interventricular na sístole e uma AP anormalmente larga - e podem ser dificilmente reconhecidos. A ETE é útil na avaliação dos *baffles*.

- A **RM** fornece avaliação quantitativa mais fiável e mais robusta da função sistólica do VD sistémico do que a ecocardiografia e da patência dos *baffles* auriculares. A dimensão das grandes artérias pode ser medida de forma eficaz; uma AP anormalmente larga e/ou um VE subpulmonar largo podem indicar HP. O *shunt* relacionado com fugas no *baffle* pode ser quantificado (Qp:Qs). A presença de realce tardio com gadolínio no VD sistémico tem valor preditivo no desfecho clínico.

A exclusão da estenose do *baffle* superior ou as fugas no *baffle* (e tratamento) são essenciais antes da implantação do PM/CDI ou da implantação dos cabos do *pacemaker* novos/adicionais através do *baffle* superior.

- A **PECP** é importante no seguimento para avaliação seriada da capacidade de exercício e da incompetência cronotrópica. Tal facto pode também «desmascarar» as fugas no *baffle* (dessaturação) que são assintomáticas quando o doente está em repouso.
- A **monitorização por Holter**, o **gravador de eventos** e a **prova de esforço** são indicados para seleccionar doentes se existir suspeita de bradicardia e/ou de taquiarritmias.
- O **cateterismo cardíaco** está indicado quando a avaliação não invasiva é inconclusiva ou quando a suspeita de HP requer avaliação.

Tratamento médico

- **Disfunção sistólica do VD sistémico:** Não existem dados para apoiar a hipótese de que os inibidores ECA, ARAs, betabloqueantes ou antagonistas da aldosterona - isolados ou combinados - melhoram o resultado. Não pode ser feita qualquer recomendação.
- **Insuficiência sistémica do VD:** No caso de insuficiência cardíaca evidente, os diuréticos aliviam os sintomas. Embora não tenha sido demonstrado qualquer benefício com a terapêutica médica convencional da insuficiência cardíaca nos doentes com VDs sistémicos, um certo número de doentes sintomáticos poderá beneficiar da prescrição «clássica» de medicação para a insuficiência cardíaca.
- **Arritmia:** Os fármacos que diminuem a frequência cardíaca devem ser utilizados com precaução, uma vez que após o *switch* auricular, os doentes são propensos a bradicardia e a DNS.
- **HP:** O mecanismo exato da HP tem de ser esclarecido antes de ser considerado um tratamento médico. A HP pós-capilar tardia após cirurgia de *switch* auricular parece ser a mais comum, estando contraindicado terapêutica vasodilatadora específica pulmonar.

Indicações para a intervenção

Recomendações para a intervenção na transposição das grandes artérias após *switch* auricular

Recomendações	Classe ^a	Nível ^b
Indicações para a intervenção cirúrgica		
Nos doentes <i>sintomáticos</i> com obstrução da aurícula venosa pulmonar, recomenda-se a reparação cirúrgica (a intervenção é raramente possível).	I	C
Nos doentes <i>sintomáticos</i> com estenose no <i>baffle</i> , não elegíveis para intervenção percutânea, recomenda-se a cirurgia.	I	C
Nos doentes <i>sintomáticos</i> com fugas no <i>baffle</i> , não elegíveis para encerramento percutâneo, recomenda-se a reparação cirúrgica.	I	C
Nos doentes com insuficiência severa da válvula AV sistémica (tricúspide), sem disfunção sistólica ventricular significativa (FE > 40%), deve ser considerada a reparação ou a substituição valvular, independentemente dos <i>sintomas</i> .	IIa	C
Não se recomenda a aplicação de banda na AP em adultos, como forma de treino do VE, para subsequente <i>switch</i> arterial.	III	C
Indicações para a intervenção por cateter		
Nos doentes <i>sintomáticos</i> com estenose no <i>baffle</i> , recomenda-se a implantação de <i>stent</i> quando tecnicamente viável.	I	C
Nos doentes <i>sintomáticos</i> com fugas/estenose, no <i>baffle</i> e cianose em repouso ou durante o exercício, ou forte suspeita de embolia paradoxal, recomenda-se a implantação de <i>stent</i> (coberto) ou o encerramento por dispositivo, quando tecnicamente viável.	I	C
Nos doentes com fugas/estenose, no <i>baffle</i> e sintomas devidos a <i>shunt</i> E-D, recomenda-se a implantação de <i>stent</i> (coberto) ou o encerramento por dispositivo, quando tecnicamente viável.	I	C
Nos doentes <i>assintomáticos</i> com fugas/estenoses no <i>baffle</i> com sobrecarga substancial do volume ventricular devido a <i>shunt</i> E-D, deve ser considerada a implantação de <i>stent</i> (coberto) ou o encerramento por dispositivo, quando tecnicamente viável.	IIa	C
Nos doentes com fuga no <i>baffle</i> , que necessitem de PM/CDI, deve ser considerado o encerramento da fuga por via percutânea, quando tecnicamente viável e antes da inserção dos fios transvenosos.	IIa	C

Recomendações para a intervenção na transposição das grandes artérias após *switch* auricular (continuação)

Indicações para a intervenção por cateter (continuação)

Nos doentes *assintomáticos* com estenose no *baffle*, pode ser considerada a implantação de *stent* quando tecnicamente viável.

IIb

C

^aClasse de recomendação - ^bNível de evidência.

Recomendações para o seguimento

Todos os doentes devem ser observados pelo menos anualmente. As complicações tardias a considerar são:

- Disfunção e insuficiência do VD sistémico
- IT progressiva secundária (válvula AV sistémica).
- A bradicardia e a incompetência cronotrópicas são devidas a perda do ritmo sinusal; a condução AV está geralmente mantida
- Taquiarritmia supraventricular, *flutter* dependente de istmo tipicamente cavotricúspide, seguido de circuito por macro reentrada relacionado com as incisões/cicatrizes cirúrgicas; a fibrilhação auricular pode ocorrer na idade avançada. As frequências cardíacas mais elevadas são muitas vezes mal toleradas em termos hemodinâmicos devido à incapacidade de aumentar a pré carga, consequência de *baffles* auriculares (restritivos). A bradicardia provocada pela DNS pode facilitar as TAs.
- Arritmias ventriculares: TV ou FV polimórficas primárias devidas a função ventricular comprometida e insuficiência cardíaca ou uma TV monomórfica por reentrada causada por cicatriz/incisão/ ou pelo *patch*, nas reparações complexas; a TV ou a FV secundárias, precedidas por taquicardia supraventricular (TSV) com condução rápida e concomitante isquemia do miocárdio, pelo baixo débito associado à TSV.
- Estenose com obstrução do *baffle* superior (mais comum) ou do *baffle* inferior
- Fuga do *baffle*, com *shunt* E-D e hiperfluxo pulmonar, ou *shunt* D-E, com cianose e possível embolia paradoxal.
- Obstrução das veias pulmonares/obstrução venosa auricular, na maioria das vezes no local onde as veias pulmonares se ligam à aurícula venosa pulmonar/AD.
- Pode desenvolver-se OCSVE, por proclividade do septo interventricular no sentido do VE subpulmonar de baixa pressão, associado frequentemente ao movimento anterior sistólico da válvula mitral.
- A HP pode tornar-se evidente por vezes algumas décadas após o procedimento do *switch* auricular; é normalmente pós-capilar.
- Morte por insuficiência cardíaca ou súbita, provavelmente provocada por arritmia.

OPERAÇÃO DE SWITCH ARTERIAL

Avaliação diagnóstica

- A **ecocardiografia-Doppler** dá informação sobre a função do VE (global e regional); sobre estenoses no local das anastomoses arteriais, (frequentemente a EP); mostra a insuficiência valvular da neo-aorta, o diâmetro da raiz e da aorta ascendente proximal e ainda, a angulação aguda do arco. A função sistólica do VD pode ser avaliada e, se possível, estimada a pressão sistólica máxima do VD (PSVD) (velocidade da IT).

Devido à sua posição, muito anterior e mesmo atrás do esterno, a visualização ecocardiográfica da bifurcação de ambos os ramos pulmonares é, raramente, possível.

- A **ecocardiografia de sobrecarga** é utilizada para avaliar as alterações da contractilidade segmentar induzidas pelo esforço.
- A **RM** oferece uma avaliação quantitativa mais fiável dos volumes ventriculares, da FE e da dilatação ou insuficiência da neo aorta. O tronco e os ramos pulmonares podem ser visualizados, na proximidade da raiz da neo aorta (dilatada). A distribuição do fluxo pulmonar, esquerdo e direito pode ser calculado. A RM em esforço é uma técnica alternativa para avaliar a perfusão miocárdica e um possível compromisso coronário, se clinicamente indicado.
- A **TAC** é a técnica preferível para exame imagiológico não invasivo das artérias coronárias, incluindo o *ostium*, na suspeita de estenose. A baixa incidência registada de problemas relacionados com as artérias coronárias torna questionável se os rastreios por rotina a elas dirigidos se justificam (não importa por que método).
- As **técnicas de medicina nuclear** já não são utilizadas como modalidade imagiológica de primeira escolha, mas têm ainda o seu papel, se outras técnicas não estiverem disponíveis ou na presença de resultados inconclusivos ou contraditórios.
- O **cateterismo cardíaco**, incluindo a coronariografia, está indicado no caso de disfunção do VE e suspeita de isquemia do miocárdio. Igualmente, está indicado no caso de estenose grave dos ramos pulmonares e de suspeita de HAP.

Indicações para a intervenção

Recomendações para intervenções na transposição das grandes artérias após operação de *switch* arterial

Recomendações	Classe ^a	Nível ^b
Recomenda-se implantação de <i>stent</i> ou cirurgia (depende da causa) na estenose da artéria coronária causadora de isquemia.	I	C

Recomendações para intervenções na transposição das grandes artérias após operação de *switch* arterial (continuação)

Recomendações	Classe ^a	Nível ^b
Deve-se considerar a cirurgia se a raiz da neo-aorta medir > 55 mm, tendo em atenção a estatura média de um adulto (consultar as recomendações sobre doença valvular aórtica ^c para substituição valvular, se IA severa da neo-aorta)	Ila	C
Deve-se considerar a implantação de <i>stent</i> na estenose dos ramos da AP, independentemente dos sintomas, se estreitamento > 50% e se a PSVD > 50 mmHg e/ou na presença de perfusão pulmonar diminuída.	Ila	C

^aClasse de recomendação - ^bNível de evidência - ^cA aplicação das recomendações da ESC sobre doença valvular cardíaca, caso a cirurgia seja necessária, deve ter-se em atenção, que se trata de uma reoperação, pelo que será tecnicamente mais difícil.

A OCSVD pode ser subvalvular, valvular (ambas raras) ou supravalvular (mais comum). As indicações para o tratamento são semelhantes às indicadas no Capítulo 2.10, mas anatomias diferentes podem necessitar de abordagens diferentes.

Recomendações para o seguimento

Todos os doentes devem ser observados pelo menos anualmente. As complicações tardias a ter em consideração, são:

- Dilatação da raiz da neo-aorta, condicionando IA.
- EP supravalvular e estenose dos ramos pulmonares (unilateral ou bilateral), uma consequência da posição muito anterior, face à aorta ascendente, como resultado da técnica de Lecompte, e da raiz neo aórtica dilatada
- A disfunção do VE e arritmias ventriculares são raras: podem estar relacionadas com problemas nas artérias coronárias, que foram reimplantadas na nova aorta.
- Ângulo agudo do arco aórtico, pode provocar obstrução funcional e hipertensão.

OPERAÇÃO DO TIPO RASTELLI

Avaliação diagnóstica

- **Ecocardiografia-Doppler:** deve ser avaliada a ligação entre o VE posterior e a válvula aórtica anterior (devido à TGA), a função da válvula aórtica e os diâmetros da raiz da aorta. A anatomia e a função do conduto entre o VD e o tronco pulmonar tem de ser visualizado e avaliado com recurso ao Doppler. A pressão sistólica do VD avaliada por medição da velocidade do jato da IT é de particular importância porque a técnica Doppler sobrestima muitas vezes o gradiente de pressão ao longo do conduto VD-AP.

- A **RM** permite uma quantificação mais rigorosa dos volumes do VE e do VD, dos diâmetros aórticos e FE. O conduto VD-AP, muitas vezes difícil de visualizar no ecocardiograma, e as APs periféricas podem ser imediatamente observadas e medidas através da RM. Na presença de CIV residual, pode ser calculado o Qp:Qs.
- O **cateterismo cardíaco** pode ser necessário para a avaliação hemodinâmica da estenose do conduto. A angiografia pode ser útil para a avaliação do nível da estenose e de estenose periférica da AP.

Indicações para a intervenção

Para o tratamento da estenose do conduto, consultar o Capítulo 2.10.

Se o *shunt* E-D através da CIV residual causar sintomas ou sobrecarga de volume do VE significativa, deve ser realizado tratamento cirúrgico/percutâneo (recomendação - IC).

Recomendações para o seguimento

Todos os doentes devem ser observados pelo menos anualmente. As complicações tardias a considerar, são:

- Estenose ou regurgitação do conduto valvulado entre o VD e a AP
- OCSVE *i.e.* obstrução do fluxo do VE para a aorta
- CIV residual
- IA
- Disfunção do VE
- Arritmias, tanto ventriculares como supraventriculares
- Endocardite no conduto valvulado

2.15 Transposição congenitamente corrigida das grandes artérias

Avaliação diagnóstica

- A **ecocardiografia-Doppler** é a principal modalidade de diagnóstico, demonstrando a dupla discordância e identificando anomalias associadas (malformação do tipo Ebstein da VT e IT, CIV, OCSVE e EP). A função sistólica do VD e do VE e a gravidade da IT podem ser avaliadas qualitativamente.
- A **RM** fornece informação relativamente à anatomia intracardiaca e dos grandes vasos e está indicada para quantificar volumes, massa e FE ventriculares, especialmente quando a avaliação eco-Doppler da função sistólica no VD sistémico é difícil e menos fiável.

- A **monitorização por Holter**, o **registo de eventos** e **EEF** podem estar indicados na deteção de arritmias, no bloqueio AV progressivo e na avaliação do risco de MSC.
- O **cateterismo cardíaco** está indicado quando a avaliação não invasiva é inconclusiva ou a HP necessita de ser avaliada (consultar os capítulos 1.2 e 1.3).

Tratamento médico

Não existem dados para apoiar a hipótese de que os inibidores ECA, os ARAs, os betabloqueantes ou os antagonistas da aldosterona, isolados ou combinados, melhoram os resultados. A prescrição por rotina destes medicamentos para prevenir a insuficiência cardíaca/melhorar os resultados não está recomendada.

Os diuréticos podem proporcionar o alívio dos sintomas se a insuficiência cardíaca estiver presente. Embora não haja benefício comprovado da terapêutica médica da insuficiência cardíaca, relativamente aos resultados dos doentes com VDs sistémicos, a medicação «clássica» para a insuficiência cardíaca ou os ARAs podem proporcionar algum benefício nos doentes mais sintomáticos

Indicações para a prevenção

Recomendações para a intervenção na transposição congenitamente corrigida das grandes artérias

Recomendações	Classe ^a	Nível ^b
Nos doentes <i>sintomáticos</i> com IT severa e função sistólica do VD sistémico algo diminuída (FE > 40%), está indicada a substituição da VT.	I	C
Nos doentes <i>assintomáticos</i> com IT severa e dilatação progressiva do VD sistémico e/ou função sistólica do VD sistémico, algo diminuída (FE > 40%), deve ser considerada a substituição da VT.	IIa	C
Deve ser considerado o <i>pacing</i> biventricular no caso de bloqueio completo AV ou de necessidade > 40% de <i>pacing</i> ventricular.	IIa	C
Nos doentes <i>sintomáticos</i> com IT severa e função sistólica do VD diminuída (FE ≤ 40%), pode ser considerada a substituição da VT.	IIb	C

^aClasse de recomendação - ^bNível de evidência.

A insuficiência da válvula AV sistémica (tricúspide) é frequentemente o foco do tratamento cirúrgico. A reparação é raramente viável e, como norma, a substituição valvular é o tratamento preferencial. Uma FEVD ≤ 40%, a PAP > 50 mmHg, fibrilhação auricular e CF III e IV da *New York Heart Association* (NYHA) estão associadas com mortalidade tardia.

Recomendações para o seguimento

Os doentes com TccGA necessitam de seguimento anual e para toda a vida, num centro especializado em CCA. As complicações tardias a ter em atenção, são:

- Disfunção e insuficiência do VD sistémico
- IT progressiva (válvula AV sistémica)
- OCSVD
- Bloqueio completo AV (perda anual de 2% da condução AV); é mais comum após a reparação da CIV e/ou da substituição da VT e pode ocorrer durante a gravidez
- TVs (extremamente raras)

2.16 Conduto do ventrículo direito para a artéria pulmonar

Avaliação diagnóstica

- A **ecocardiografia-Doppler** proporciona informação sobre a dimensão, formato e função de ambos os ventrículos, IP, IT e lesões associadas. Os gradientes ao longo do conduto podem ser difíceis de medir e não são fiáveis. A pressão do VD estimada pela velocidade da IT deve ser utilizada para avaliar as estenoses no conduto.
- A **RM** é utilizada para quantificar a estenose e/ou a regurgitação do conduto, os volumes e a massa do VD e para avaliar as APs.
- As **RM/TAC** são úteis para observar a anatomia das artérias coronárias e a proximidade do VD/conduto e de outras estruturas, ao espaço retroesternal.
- O **cateterismo**, com avaliação hemodinâmica, é sempre necessário se a intervenção for considerada. A angiografia fornece informação sobre o nível da estenose, sobre as estenoses periféricas da AP e sobre a anatomia das artérias coronárias (anomalias/alteração do percurso).

Indicações para a intervenção

Recomendações para a intervenção em doentes com condutos do ventrículo direito para a artéria pulmonar

Recomendações	Classe ^a	Nível ^b
Os doentes <i>sintomáticos</i> com PSVD > 60 mmHg (pode ser inferior no caso de fluxo reduzido) e/ou com IP ^c severa devem ser submetidos a intervenção (via percutânea é preferível-IPVP) se anatomicamente viável.	I	C

Recomendações para a intervenção em doentes com condutos do ventrículo direito para a artéria pulmonar (continuação)

Recomendações	Classe ^a	Nível ^b
Os doentes <i>assintomáticos</i> com OCSVD severa e/ou com IP severa devem ser considerados para intervenção, de preferência percutânea (IPVP), se anatomicamente viável, quando pelo menos um dos seguintes critérios estiver presente: <ul style="list-style-type: none">• Diminuição objetivada da capacidade funcional (PECP)• Dilatação progressiva do VD para VTSVDi ≥ 80 mL/m² e/ou VTD-VDi ≥ 160 mL/m² e/ou progressão da IT pelo menos moderada• Disfunção sistólica progressiva do VD• PSVD > 80 mmHg	IIa	C

^aClasse de recomendação - ^bNível de evidência - ^cFração de regurgitação por RM $> 30 - 40\%$.

Recomendações para o seguimento

Recomenda-se um seguimento regular pelo menos uma vez por ano. Deve ser dada especial atenção à capacidade de exercício (PECP), à PSVD (gradiente do conduto), à função do VD, à IT e arritmias.

2.17 Ventricúlos únicos

Este capítulo trata do coração ventrículo único (VU) não operado ou com cirurgia paliativa. Para os doentes submetidos a operação de Fontan, consultar o Capítulo 2.18.

Avaliação diagnóstica

- A **ETT-Doppler** dá informação sobre a anatomia e função cardíaca ao longo do tempo. A abordagem segmentar no VU é indispensável dado a sua complexidade no *situs*, orientação espacial e conexões.

Os parâmetros/questões/itens fundamentais da ETT para o diagnóstico dos VUs são:

- ♦ *Situs* abdominal e auricular
- ♦ Posicionamento do coração no tórax e posicionamento do ápex
- ♦ Conexões veno-auriculares, aurículo-ventriculares e ventrículo-arteriais
- ♦ Informação morfológica e hemodinâmica tem de ser obtida no conjunto do coração
- ♦ A anatomia exata da conexão ventrículo-arterial e o seu estado funcional têm de ser avaliados com pesquisa especial de obstáculo na aorta ou no leito vascular pulmonar.

- ♦ A função da válvula AV deve ser avaliada com enfoque especial na sua insuficiência
 - ♦ Função/hipertrofia ventricular
 - ♦ Tipo, dimensão, número, localização de CIA/CIVs
 - ♦ Aorta ascendente, crossa da aorta e aorta ascendente; detetar/excluir coartação
 - ♦ APs - tronco, ramos e fontes de suprimento de sangue ao pulmão
 - ♦ Visualização de *shunts* (Blalock-Taussig, Waterston, etc.).
- A **RM** é a modalidade imagiológica de eleição para a anatomia extracardíaca, incluindo as conexões veno-auriculares e ventrículo-arteriais (a TAC é uma alternativa). Pode também ser obtida informação morfológica detalhada sobre a anatomia intracardíaca. A RM é também o método de eleição para quantificar os volumes ventriculares, a FE e a distribuição relativa do fluxo sanguíneo nos pulmões, esquerdo e direito.
 - O **cateterismo cardíaco** é necessário quando se programa uma intervenção, para que a PAP e o gradiente transpulmonar (pode ser difícil avaliar a RVP neste contexto) entre outros parâmetros hemodinâmicos sejam obtidos. É mandatário na preparação para cirurgia de Fontan! Na avaliação de *shunts* sistémicos para a AP ou de Glenn - e suas sequelas (estenose dos ramos pulmonares) bem como, de outras anomalias vasculares (colaterais ou fístulas arteriovenosas, etc.) - o cateterismo também pode ser necessário.

Indicações para a intervenção

Considerações e recomendações especiais para intervenção nos doentes com ventrículo único

Recomendações	Classe ^a	Nível ^b
Recomenda-se que os adultos com ventrículo único, não operado, ou com cirurgia paliativa se submetam a avaliação cuidadosa em centros especializados, incluindo imagiologia multimodal e avaliação invasiva para decidir se podem beneficiar de procedimentos cirúrgicos ou percutâneos.	I	C
Apenas os doentes cianóticos sintomáticos devidamente selecionados, após avaliação cuidadosa [(resistências vasculares pulmonares baixas, função adequada da(s) válvula(s) AV, função ventricular preservada)] devem ser considerados como candidatos para a circulação de Fontan.	Ila	C
Devem ser considerados para colocação de banda na AP ou para estreitamento de uma banda previamente colocada, os doentes com aumento do fluxo sanguíneo pulmonar (pouco provável na idade adulta).	Ila	C

Considerações e recomendações especiais para intervenção nos doentes com ventrículo único (continuação)

Recomendações	Classe ^a	Nível ^b
Devem ser considerados para <i>shunt</i> de Glenn bidirecional, os doentes com cianose severa e com diminuição do fluxo sanguíneo pulmonar, mas sem elevação da PAP ou da RVP.	IIa	C
Podem ser considerados para <i>shunt</i> sistémico-pulmonar os doentes com cianose severa, com diminuição do fluxo sanguíneo pulmonar, sem indicação para Glenn.	IIb	C
Devem ser considerados para transplante cardíaco ou coração-pulmão, os doentes em mau estado clínico, na ausência de opção cirúrgica convencional.	IIa	C

^aClasse de recomendação - ^bNível de evidência.

Tratamento conservador

Consultar o capítulo 1.3 para o tratamento hematológico e terapêutica específica a doença vascular pulmonar.

Recomendações para o seguimento

A avaliação regular - pelo menos anual - é necessária num centro especializado em CCA.

2.18 Doentes após cirurgia de Fontan

Avaliação diagnóstica

- A **ecocardiografia-Doppler** dá informação sobre a função ventricular e valvular. Para examinar a circulação de Fontan, é necessário recorrer à ETE ou a outras modalidades de avaliação imagiológica.
- As **análises sanguíneas** anuais, devem incluir hematologia, albumina sérica, função hepática e renal. Caso exista enteropatia perdedora de proteína, tem de ser calculada a depuração da α_1 -antitripsina.
- A **RM** é útil para avaliação da circulação de Fontan, das veias colaterais e pulmonares (e.g. obstrução da veia pulmonar direita por dilatação da AD) e dos trombos, podendo a TAC fazê-lo também. A TAC necessita de um observador experimentado para eliminar artefactos e falsos positivo. A RM dá-nos volumes ventriculares, permeabilidade e fluxos da circulação de Fontan, avalia a regurgitação da válvula AV, a obstrução subaórtica, a fibrose miocárdica e deteta trombos.

- Disfunção hepática, cirrose ou carcinoma hepatocelular são complicações potenciais neste contexto. Uma avaliação laboratorial e imagiológica do fígado (ecografia, TAC, RM) devem ser realizada regularmente.
- O **cateterismo cardíaco** deve realizar-se em casos de edema de origem desconhecida, deterioração da capacidade funcional, arritmia *de-novo*, cianose e hemoptise. Informa acerca da função ventricular e valvular, hemodinâmica incluindo RVP, e sobre obstrução ou conexões vasculares anómalas (ver acima). A integração da RM com avaliação de fluxos (Débito Cardíaco) pode permitir uma medição mais exata da RVP.

Tratamento médico

- **Anticoagulação:** A estase sanguínea na aurícula direita e anomalias da coagulação podem predispor para a trombose. O potencial para embolia pulmonar recorrente subclínica (com aumento eventual da RVP) e para embolia sistémica colocou a questão de uma anticoagulação de longa duração. No entanto, não existe qualquer evidência de benefícios e a prática varia de centro para centro. A anticoagulação é definitivamente indicada, na presença de, ou com a história de, trombo auricular, arritmias auriculares ou eventos tromboembólicos.
- **Terapêutica anti-arrítmica:** A perda do ritmo sinusal pode precipitar um rápido declínio hemodinâmico e arritmias auriculares. A arritmia auricular sustentada com condução AV rápida deve ser considerada uma emergência médica. A cardioversão elétrica é a base do tratamento, visto que a terapêutica farmacológica não é, muitas vezes, eficaz. A amiodarona pode ser eficaz na prevenção de recidivas, mas tem muitos efeitos secundários a longo prazo. O sotalolol pode ser uma alternativa. Não se deve esperar muito para propor ablação por radiofrequência, apesar de serem arritmias difíceis de tratar no laboratório de EEF. Os PMs auriculares antitaquicardia podem ajudar. Se o *pacings AV* for necessário, tem de se recorrer a uma abordagem epicárdica. A ocorrência de arritmias deve levar rapidamente a uma avaliação hemodinâmica. Além disso, uma abordagem proativa da avaliação EF e da terapêutica por ablação (se indicado) deve ser considerada, incluindo a conversão de Fontan, com cirurgia concomitante das arritmias. A implantação de CDI em doentes selecionados pode ser considerada (ver capítulo 1.3).
- **Terapêutica para EPP:** A terapêutica médica permanece um desafio e foram já propostos diversos tratamentos (após a exclusão de problemas hemodinâmicos) incluindo a restrição de sal, dieta rica em proteínas, diuréticos, inibidores ECA (podem não ser bem tolerados), esteroides, infusão de albumina, heparina crónica subcutânea, criação de uma fenestração (por intervenção percutânea) e, finalmente, a ponderação sobre a transplante.

- **Vasodilatadores pulmonares:** Os antagonistas dos recetores da endotelina e os inibidores da fosfodiesterase tipo 5 podem ser considerados em doentes seleccionados com pressão/resistência pulmonar elevada na ausência de pressão ventricular telediastólica elevada. Os dados sobre a administração por rotina desta medicação nos doentes de Fontan são presentemente limitados.

Indicações para a intervenção

Considerações e recomendações especiais para a intervenção após operação de Fontan

Recomendações	Classe ^a	Nível ^b
A arritmia auricular sustentada com condução AV rápida é uma emergência médica e deve ser rapidamente tratada com cardioversão elétrica.	I	C
A anticoagulação está indicada na presença de trombo auricular, história de eventos tromboembólicos ou arritmias auriculares.	I	C
Recomenda-se que as mulheres com circulação de Fontan e com complicações associadas sejam aconselhadas a não engravidar.	I	C
Recomenda-se o cateterismo cardíaco nos casos de edema de origem inexplicada, diminuição da capacidade funcional, arritmia <i>de-novo</i> , de cianose e de hemoptise.	I	C
Nos doentes com arritmias, deve ser considerada uma abordagem célere, com ablação e avaliação eletrofisiológicas (se adequado).	IIa	C
Deve ser considerada a avaliação imagiológica regular hepática (ecografia, tomografia computadorizada, ressonância magnética).	IIa	C
Podem ser considerados os antagonistas dos recetores da endotelina e os inibidores da fosfodiesterase tipo 5 em doentes seleccionados com pressão/resistência pulmonar elevada na ausência de pressão telediastólica ventricular elevada.	IIb	C
Em doentes seleccionados e com cianose significativa, pode ser considerado o encerramento percutâneo da fenestra, desde que uma avaliação cuidadosa antes da intervenção, exclua elevação da pressão venosa central ou diminuição do débito cardíaco.	IIb	C

^aClasse de recomendação - ^bNível de evidência.

Recomendações para o seguimento

Como resultado destas múltiplas questões complexas, o cuidado a dispensar aos doentes de Fontan é um dos maiores desafios dos médicos especializados em CCA. Todos os doentes de Fontan devem ser seguidos pelo menos uma vez por ano, através de ecocardiografia, ECG, análises sanguíneas e prova de esforço. Os intervalos para a realização das RM e das ecografias hepáticas (ou tomografias computadorizadas) têm de ser decididos individualmente. Será conveniente fazer uma avaliação da função hepática basal com ressonância magnética imagiológica na primeira consulta de adultos para orientar a frequência e a modalidade de seguimento baseada no grau das alterações hepáticas pré-existentes. Além disso, deve ser considerado um seguimento anual com avaliações da função hepática incluindo, por exemplo, a ecocardiografia hepática e a medição da alfa-fetoproteína, após consulta no serviço de hepatologia local. Uma avaliação global é obrigatória nos doentes com complexo clínico de «Fontan em falência», devendo excluir-se obstruções mínimas ao fluxo cavopulmonar e ao retorno venoso pulmonar, que poderão ter um impacto hemodinâmico *major*.

2.19 Anomalias coronárias

Avaliação diagnóstica

A TAC é a técnica preferencial para avaliação de anatomia de alto risco, incluindo características tais como trajeto intramural e anomalias dos orifícios (orifício em fenda, com emergência em ângulo agudo, orifício > 1 cm acima da junção sinotubular).

A avaliação da isquemia induzida por esforço físico utilizando modalidades de avaliação imagiológica avançada é a chave para a tomada de decisão.

Indicações para a intervenção

Recomendações para o tratamento de doentes com artérias coronárias anómalas

Recomendações	Classe ^a	Nível ^b
Recomenda-se a avaliação imagiológica funcional das coronárias, não farmacológica (e.g. cintigrafia miocárdica, RM ou eco de esforço) para confirmar/excluir isquemia do miocárdio.	I	C

A) Artérias coronárias com emergência anómala na artéria pulmonar

Recomenda-se a cirurgia nos doentes com OCEAP.	I	C
Recomenda-se a cirurgia nos doentes com OCDAP.	I	C

OCEAP - origem da coronária esquerda na artéria pulmonar

OCDAP - origem da coronária direita na artéria pulmonar

Recomendações para o tratamento de doentes com artérias coronárias anómalas

Recomendações	Classe ^a	Nível ^b
A) Artérias coronárias com emergência anómala na artéria pulmonar (continuação)		
Deve ser considerada a cirurgia no caso de OCEAP ou OCDAP nos doentes assintomáticos com disfunção ventricular ou com isquemia do miocárdio atribuível à anomalia coronária.	Ila	C
B) Origem aórtica anómala de uma artéria coronária (OAAC)		
Recomenda-se a cirurgia no caso de OAAC em doentes com sintomas típicos de angina que evidenciem isquemia do miocárdio induzida pelo esforço num território correspondente ou com anatomia de alto risco ^c .	I	C
Deve ser considerada a cirurgia nos doentes <i>assintomáticos</i> com OAAC (direita ou esquerda) e com evidência de isquemia do miocárdio.	Ila	C
Deve ser considerada a cirurgia em doentes <i>assintomáticos</i> com OAACE sem evidência de isquemia do miocárdio, mas com anatomia de alto risco ^c .	Ila	C
Pode ser considerada a cirurgia nos doentes sintomáticos com OAAC mesmo sem evidência de isquemia do miocárdio nem anatomia de alto risco ^c .	Ilb	C
Pode ser considerada a cirurgia nos doentes <i>assintomáticos</i> com OAACE, sem isquemia do miocárdio e sem anatomia de alto risco ^c quando se apresentam em idade jovem (< 35 anos).	Ilb	C
Não se recomenda a cirurgia nos doentes <i>assintomáticos</i> com OAACD sem isquemia do miocárdio e sem anatomia de alto risco ^c .	III	C

^aClasse de recomendação.

^bNível de evidência.

^cA anatomia de alto risco inclui características tais como o curso intramural e anomalias no orifício (orifício em fenda, com emergência em ângulo agudo, orifício > 1 cm acima da junção sinotubular).

Notas

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....



ESC

European Society
of Cardiology

© 2020 The European Society of Cardiology

Nenhuma parte das presentes Recomendações pode ser traduzida ou reproduzida sob qualquer forma sem a autorização escrita da ESC.

O seu conteúdo consiste na adaptação das «Recomendações de 2020 da ESC para o tratamento da cardiopatia congénita no adulto» da *European Society of Cardiology* (European Heart Journal 2020 - doi: 10.1093/eurheartj/ehaa554).

Para aceder ao texto integral conforme foi publicado pela *European Society of Cardiology* visite o nosso site:

www.escardio.org/guidelines

Copyright © European Society of Cardiology 2020 - Todos os direitos reservados.

O conteúdo destas Recomendações da *European Society of Cardiology* (ESC) foi publicado unicamente para uso pessoal e educativo. Não está autorizado o seu uso comercial. Nenhuma parte das presentes Recomendações da ESC pode ser traduzida ou reproduzida sob qualquer forma sem autorização escrita da ESC. A autorização pode ser obtida mediante apresentação de um pedido por escrito dirigido à ESC, Practice Guidelines Department, Les Templiers - 2035, Route des Colles - CS 80179 Biot - 06903 Sophia Antipolis Cedex - França. Endereço eletrónico: guidelines@escardio.org.

Renúncia de responsabilidade:

As Recomendações da ESC expressam a opinião da ESC e foram elaboradas após cuidadosa consideração do conhecimento médico-científico e das evidências disponíveis à data da sua redação.

A ESC não é responsável por qualquer contradição, discrepância e/ou ambiguidade entre as Recomendações da ESC e quaisquer outras sugestões oficiais ou recomendações publicadas pelas autoridades relevantes no âmbito da saúde pública, em particular relacionadas com o bom uso dos cuidados de saúde ou de estratégias terapêuticas. Os profissionais de saúde são encorajados a tê-las em consideração no exercício da sua avaliação clínica bem como na determinação e implementação de estratégias médicas preventivas, diagnósticas ou terapêuticas. No entanto, as recomendações da ESC não se devem sobrepor em caso algum à responsabilidade individual dos profissionais de saúde de tomarem as decisões ajustadas e rigorosas com base nas circunstâncias específicas dos doentes de forma individualizada, de mútuo acordo com cada doente e, se adequado e/ou exigido, com o representante ou encarregado do doente. As Recomendações da ESC também não dispensam os profissionais de saúde de terem em consideração, de forma cuidada e integral, a atualização das recomendações ou sugestões oficiais publicadas pelas autoridades competentes dedicadas à saúde pública de modo a tratar cada caso à face de dados aceites cientificamente ao abrigo das suas respetivas obrigações éticas e profissionais. Cabe igualmente ao profissional de saúde verificar as regras e regulamentos aplicáveis aos medicamentos e dispositivos médicos à data da prescrição do tratamento.

Para mais informações

www.escardio.org/guidelines



European Society of Cardiology
Les Templiers - 2035, Route des Colles
CS 80179 Biot
06903 Sophia Antipolis Cedex - France

Telephone: +33 (0)4 92 94 76 00
Fax: +33 (0)4 92 94 76 01
Email: guidelines@escardio.org

www.escardio.org/guidelines