

**CARDIOPATIAS CONGÊNITAS EM ADULTOS  
(CCA)**

## **SUMÁRIO**

### **CARDIOPATIAS CONGÊNITAS EM ADULTOS**

#### **1 INTRODUÇÃO**

#### **2 FORMAÇÃO DE UM CENTRO ESPECIALIZADO EM CCA**

##### **2.1 Por quê?**

##### **2.2 Transição do cardiopediatra para os centros de CCA**

##### **2.3 Formação ideal de um especialista em CCA**

###### **2.3.1 Treinamento dos cardiologistas pediátricos**

###### **2.3.2 Treinamento dos cardiologistas gerais**

#### **3 ASPECTOS CLÍNICOS**

##### **3.1 Função Ventricular**

##### **3.2 Arritmias e Marca-Passo**

##### **3.3 Cianose**

##### **3.4 Doença Vascular Pulmonar**

##### **3.5 Endocardite Infeciosa**

##### **3.6 Exames de Imagem**

##### **3.7 Cateterismo Intervencionista**

##### **3.8 Gravidez**

##### **3.9 Aconselhamento Genético e Contracepção**

##### **3.10 Comorbidades e Síndromes**

##### **3.11 Emergências**

#### **4 ASPECTOS CIRÚRGICOS**

##### **4.1 Cirurgia Cardíaca**

##### **4.2 Anestesia e Pós-operatório**

##### **4.3 Cirurgia Não-cardíaca**

##### **4.4 Transplante**

#### **5 ASPECTOS PSICOSSOCIAIS**

##### **5.1 Desenvolvimento Intelectual / Escolaridade**

##### **5.2 Empregos**

##### **5.3 Atividades Físicas**

##### **5.4 Qualidade de Vida**

##### **5.5 Organizações de Pacientes**

## **6 LESÕES ESPECÍFICAS**

**6.1 Comunicação Interatrial (CIA)**

**6.2 Comunicação Interventricular (CIV)**

**6.3 Defeito do Septo Átrio-Ventricular Forma Total (DSAVT)**

**6.4 Defeito do Septo Átrio-Ventricular Forma Parcial (DSAVP)**

**6.5 Estenose Pulmonar (EP)**

**6.6 Tetralogia de Fallot (T4F)**

**6.7 Conduitos**

**6.8 Estenose Aortica (EAo)**

**6.9 Coarctação de Aorta (CoAo)**

**6.10 Persistência do Canal Arterial (PCA)**

**6.11 Anomalia de Ebstein**

**6.12 Cirurgia de Fontan**

**6.13 Síndrome de Marfan**

**6.14 Pós-operatório de Mustard / Senning**

**6.15 Transposição Corrigida das Grandes Artérias (L-TGA)**

# **CARDIOPATIAS CONGÊNITAS EM ADULTOS (CCA)**

## **1 INTRODUÇÃO**

Com os avanços na cardiologia pediátrica e na cirurgia cardíaca nas últimas décadas, provavelmente em pouco tempo existirão mais adultos que crianças com cardiopatias congênitas. Esta nova população de pacientes da cardiologia, os “congenitos adultos”, principalmente os portadores de cardiopatias complexas, necessitam de atendimento muito especializado. A necessidade de um profissional com conhecimento de cardiopatias congênitas, mas capaz de entender e tratar as doenças da vida adulta, determinou o aparecimento de CCA como especialidade.

A revisão foi baseada no Consenso da Sociedade Européia de Cardiologia sobre o manuseio de cardiopatias congênitas em adultos (The Task Force on the Management of Grown Up Congenital Heart Disease of the European Society of Cardiology), foram revisados os principais estudos e consensos publicados sobre o tema, os aspectos relacionados à estruturação de um serviço para atender esses pacientes, as características e problemas do grupo, e a conduta nas lesões específicas.

## **2 FORMAÇÃO DE UM CENTRO ESPECIALIZADO EM CCA**

### **2.1 Por quê?**

A população que forma os pacientes de CCA não é bem conhecida. Por falta de dados, existem basicamente estimativas feitas a partir do que se tem da população pediátrica (incidência das cardiopatias, sobrevida até a vida adulta, e novos casos não diagnosticados na infância – por exemplo, CIA, coarctação de aorta, transposição corrigida das grandes artérias, doença de Ebstein). Esta população vem crescendo, não apenas em número, mas em proporção de doentes com cardiopatias complexas.

Os adolescentes e adultos portadores de cardiopatias congênitas necessitam de centros que possam oferecer uma adequada transição do cardiopediatra para o especialista em CCA, especialistas que tenham

conhecimento sobre quando e como investigar e tratar cada anomalia e as intercorrências clínicas, um experiente serviço de hemodinâmica (cateterismo e intervenções), e cirurgiões cardíacos com experiência com adultos e crianças (um em cada cinco internamentos hospitalares é para uma intervenção cirúrgica). O Consenso da Sociedade Européia de Cardiologia para o manuseio de pacientes adultos com cardiopatias congênicas estratifica esses pacientes em três níveis de seguimento: 1) Exclusivo em centro especializado em CCA; 2) Unidade de cardiologia geral e centro de CCA (relacionados); e 3) Predominantemente em centro não especializado. A proporção de pacientes que necessita dos cuidados de um centro especializado (grupos 1 e 2) é estimada em 25 a 50%.

A criação de centros especializados em CCA tem como objetivos, além de otimização do atendimento, melhor conhecimento da história natural das cardiopatias e das intervenções cirúrgicas e maior facilidade para o treinamento das equipes. A aquisição de experiência e a realização de pesquisas e estudos visam melhorar a vida e o prognóstico do extenso grupo formado pelos “congênicos adultos”.

## **2.2 Transição do cardiopediatra para os centros de CCA**

A transição com sucesso dos adolescentes e adultos jovens para os centros de CCA é um desafio. A grande maioria dos portadores de cardiopatias congênicas e seus familiares têm uma sólida relação com o cardiologista pediátrico, que é o responsável por avaliar o momento adequado de informar sobre a necessidade da mudança. Cada centro de cardiologia pediátrica deve estar ligado a um centro especializado em CCA, e não há idade determinada para a transição. Em torno dos 12 anos de idade, a família deve começar a ser preparada para a transferência, que ocorrerá mais cedo ou mais tarde, de acordo com as características de cada paciente (maturidade, desenvolvimento físico e intelectual, e presença de doenças associadas).

Faz parte da transição o preparo de um resumo detalhado da história do paciente, com descrição de procedimentos aos quais tenha sido submetido, intercorrências e possíveis planos para o futuro. O processo deve ser gradual e idealmente não gerar demasiado grau de ansiedade no paciente e na família, que deve saber, durante todo o acompanhamento, detalhes de sua patologia,

prognóstico, medicações em uso e profilaxia para endocardite; é também neste período que habitualmente são iniciadas as discussões sobre uso de álcool, contracepção, gravidez, prática de esportes e possibilidades profissionais. A contínua interação entre as equipes de cardiologia pediátrica e de CCA é fundamental para o melhor desenvolvimento de ambas e deve ser mantida.

Os maiores problemas enfrentados pelos portadores de cardiopatias congênitas que chegam à adolescência e à vida adulta são o pequeno número de profissionais com experiência em CCA e a quantidade extremamente restrita de centros de excelência na especialidade (adequadamente estruturados para as necessidades do grupo).

### **2.3 Formação ideal de um especialista em CCA**

Esforços vêm sendo feitos no intuito de definir o programa de treinamento ideal para especialistas em CCA, que podem vir da cardiologia geral ou pediátrica (idealmente os centros devem ter indivíduos vindos de ambas, o que facilita a transição). Os pré-requisitos para o treinamento na especialidade incluem (segundo o Consenso da Sociedade Européia de Cardiologia):

- Experiência em cardiopatias congênitas e no manuseio delas na infância
- Experiência em clínica médica
- Experiência em cardiologia geral (incluindo manuseio das coronariopatias)
- Prática com adultos, especialmente com cardiopatias congênitas, nos seguintes procedimentos: Ecocardiografia (incluindo transesofágica), cateterismo cardíaco, marca-passos e eletrofisiologia, e pós-operatório.
- Conhecimento da fisiologia da gravidez
- Conhecimento sobre aspectos psicossociais da adolescência
- Experiência em orientação sobre hábitos de vida em adolescentes e adultos com cardiopatias congênitas
- Conhecimento de metodologia de pesquisa

### **2.3.1 Treinamento dos cardiologistas pediátricos**

- 3 anos em cardiologia pediátrica
- 6 a 12 meses em clínica médica e cardiologia geral
- Pelo menos 12 a 18 meses em centro especializado em CCA
- Ano adicional em pesquisa, para os que desejam carreira acadêmica

### **2.3.2 Treinamento dos cardiologistas gerais**

- 3 anos em cardiologia geral e clínica médica
- 1 ano em centro de cardiologia pediátrica
- Pelo menos 12 a 18 meses em centro especializado em CCA
- Ano adicional em pesquisa, para os que desejam carreira acadêmica

## **3 ASPECTOS CLÍNICOS**

### **3.1 Função Ventricular**

A medida da função ventricular esquerda é importante na avaliação e seguimento de qualquer cardiopatia. Os pacientes portadores de cardiopatias congênitas têm características peculiares que podem interferir na análise da função ventricular, como alterações na geometria ventricular, cirurgias prévias, sobrecargas volumétricas importantes e hipoxemia crônica. Dificuldades também existem na avaliação da função dos corações univentriculares (para os quais não há valores de referência), e na avaliação da função do VD, freqüentemente acometido por sobrecargas de volume e de pressão.

O ecocardiograma é facilmente realizado, e a avaliação da função ventricular (sistólica e diastólica) pode ser realizada com precisão em grande parte das cardiopatias congênitas, devendo sempre ser levada em consideração a fisiopatologia da lesão, com suas possíveis implicações nessa avaliação – alterações segmentares, “shunts” residuais, coexistência de disfunção ventricular direita. As maiores dificuldades são encontradas nos corações com conexões anômalas e nos univentriculares; o Doppler tissular tem grande papel na

adequada avaliação da função diastólica. O aspecto mais importante neste grupo de pacientes consiste numa avaliação seqüencial, onde a detecção de mudanças ao longo do tempo tem mais importância do que uma alteração percebida em um momento isolado.

A Ressonância Magnética também sofre interferência das sobrecargas e, do mesmo modo que o ecocardiograma, a avaliação seqüencial é muito importante. Nos pacientes operados de Tetralogia de Fallot, é o melhor exame para avaliação do VD; visualiza bem a via de saída, o tronco pulmonar e seus ramos, e acessa o grau de regurgitação pulmonar.

A Medicina Nuclear detecta alterações segmentares de perfusão miocárdica; é útil na avaliação das implicações da isquemia e potenciais modificações que ocorram com o tratamento.

O cateterismo é realizado na grande maioria dos pacientes portadores de cardiopatias complexas que estão sendo submetidos a exames invasivos, mas não tem grande papel na avaliação da função ventricular.

### **3.2 Arritmias e Marca-Passo**

As arritmias são a maior causa de internamento nos adultos com cardiopatias congênitas; são responsáveis também por crescente morbidade e mortalidade nestes pacientes. Entre os fatores predisponentes para o surgimento das arritmias, estão os relacionados à anatomia da cardiopatia (isomerismo atrial), a alterações hemodinâmicas (defeitos residuais de cirurgias, sobrecargas de câmaras), e decorrentes de cirurgias intracardíacas (Mustard, Senning, Fontan). As arritmias por si podem levar a deterioração hemodinâmica, e por isso devem ser adequadamente investigadas e tratadas.

Podem ser divididas em arritmias supraventriculares, ventriculares e distúrbios da condução. Os pacientes devem ser avaliados para distúrbios eletrolíticos que possam ser corrigidos ou alterações hemodinâmicas passíveis de otimização, antes do início de medicação. As medicações antiarrítmicas não devem ser iniciadas sem adequada avaliação da função ventricular (muitos são inotrópicos negativos), de disfunção do nó sinusal e bloqueios atrioventriculares (que podem ser agravados por estas drogas), e devem ser pesados os seus efeitos pró-arrítmicos.



As arritmias supraventriculares – fibrilação, flutter e taquicardia atriais – são mais freqüentes que as ventriculares, principalmente em pacientes com aumento ou cicatrizes nos átrios (CIA. Doença de Ebstein, pós-operatório de Fontan ou Mustard/Senning); o flutter atrial é também complicação comum do pós-operatório tardio de Tetralogia de Fallot. As arritmias ventriculares são mais incidentes nos portadores de estenose aórtica e após correção cirúrgica da Tetralogia de Fallot, principalmente nos pacientes com QRS muito alargado; podem ser assintomáticas ou sintomáticas, as últimas determinando um pior prognóstico, com maior risco de morte súbita.

O tratamento farmacológico das arritmias é freqüentemente limitado nesta população por alterações hemodinâmicas ou risco de desenvolvimento de bradiarritmias, pela coexistência de disfunção do nó sinusal ou bloqueios atrioventriculares. A ablação cirúrgica ou por catéter pode ser realizada, mas tem menores índices de sucesso do que nos corações estruturalmente normais. Nos pacientes com elevado risco de morte súbita está indicado o implante de cardioversor-desfibrilador. O implante de marca-passo está indicado nos bloqueios avançados, e pode ser dificultado pela presença de alterações anatômicas; a presença de bradicardia que induza o aparecimento de taquiarritmias também pode constituir indicação para o procedimento. Na possibilidade de implante de marca-passo átrio-ventricular, este deve ser preferido pelos melhores resultados hemodinâmicos.

### **3.3 Cianose**

A hipoxemia é freqüente nos pacientes de CCA, principalmente nos portadores de cardiopatias complexas, HAP ou com “shunts” direita-esquerda, e pode levar a alterações em quase todos os sistemas.

No sistema hematológico são freqüentes as alterações relacionadas às hemáceas e plaquetas. Há aumento da eritropoiese, com conseqüente elevação dos níveis de hematócrito e hemoglobina, no intuito de melhorar o aporte de oxigênio. A hemodiluição apenas deve ser realizada em pacientes com hematócrito > 65%, na presença de sintomas de hiperviscosidade (cefaléia, tontura, claudicação), sempre acompanhada de reposição do volume retirado com solução salina. O procedimento pode resultar em maior estímulo à eritropoiese, e

em anemia ferropriva, que deve ser tratada com cautela – a administração de ferro nestes pacientes induz rápida elevação do hematócrito, muitas vezes com necessidade de suspender a terapia. Os leucócitos estão em geral normais e as plaquetas têm sua função alterada, podendo ter a contagem normal, ou mais freqüentemente diminuída.

Os distúrbios da hemostasia são resultantes de alterações plaquetárias, associadas a deficiências nos fatores de coagulação, e provocam nestes pacientes uma maior tendência a sangramentos, espontâneos (hemorragia gengival, hemoptise ou menorragia) ou durante procedimento cirúrgico. Por estas razões a decisão sobre o uso de anticoagulantes deve ser criteriosa e os níveis de anticoagulação rigorosamente monitorizados.

Na hipoxemia crônica os glomérulos renais tornam-se hiper celulares e congestos, levando a diminuição da taxa de filtração glomerular, com aumento da creatinina sérica. Proteinúria e hiperuricemia (por diminuição do clearance de urato) são comuns, mas habitualmente não requerem intervenções.

Pode haver produção de cálculos de bilirrubinato de cálcio, com risco de colecistite, que são ocasionados por produção de bilirrubina decorrente de hemólise.

Algumas complicações ortopédicas são descritas em pacientes cianóticos, como a osteopatia hipertrófica (que determina espessamento do periósteo dos ossos longos, provocando irregularidade e dor). A escoliose pode ocorrer e, dependendo da gravidade, comprometer a função pulmonar.

A acne, principalmente em face e tronco, é freqüente em pacientes cianóticos, e pode ser foco infeccioso capaz de determinar endocardite.

### **3.4 Doença Vascular Pulmonar**

Apesar do grande número de defeitos congênitos potencialmente capazes de provocar o desenvolvimento de doença vascular pulmonar que vêm sendo corrigidos durante a infância, a hipertensão pulmonar ainda é um problema freqüente nos pacientes de CCA. A hiper-resistência pulmonar usualmente se desenvolve durante a infância (exceto em algumas cardiopatias, como as CIAs), mas estar presente desde o nascimento.

Os portadores da síndrome de Eisenmenger (hiper-resistência pulmonar ocasionada por cardiopatias de “shunt” esquerda-direita, determinando inversão do fluxo e cianose) geralmente iniciam a vida adulta com uma boa qualidade de vida, mas desenvolvem cianose e intolerância aos esforços de maneira progressiva. As principais complicações desses pacientes são pulmonares – hemorragia pulmonar por ruptura de vaso ou infarto, e cerebrais – AVC e abscesso, estando também vulneráveis a todas as possíveis complicações da hipoxemia crônica (cianose crônica). Em estudo europeu realizado, a sobrevida foi maior nos portadores de síndrome de Eisenmenger e cardiopatias simples do que complexas (média de idade no óbito de 32,5 e 25,8 anos respectivamente); a deterioração da função do VD, e idade em que houve piora das manifestações clínicas foram fatores prognósticos adicionais. A anticoagulação, que melhora a sobrevida dos pacientes portadores de hipertensão pulmonar primária, não tem seu papel bem estabelecido nos portadores da síndrome. Esses pacientes frequentemente apresentam complicações como arritmias, insuficiência cardíaca, síncope, embolia paradoxal, endocardite, angina e morte súbita.

Qualquer causa de desidratação ou hipovolemia pode levar a hipotensão, hipoxemia e algumas vezes, hemoconcentração com aumento do risco de fenômenos tromboembólicos. Por este motivo, a síndrome de Eisenmenger carrega um risco elevado para a grande maioria dos procedimentos: cirurgia cardíaca e não-cardíaca, anestesia geral, uso de vasodilatadores, cateterismo cardíaco, cateterização venosa, e gravidez que, nessas pacientes, tem uma mortalidade de 50%. As intervenções devem, sempre que possível, ser evitadas, e quando realizadas, preferencialmente em centros especializados.

Muitos dos tratamentos utilizados para hipertensão pulmonar primária podem ser aplicados aos pacientes com síndrome de Eisenmenger. Os bloqueadores dos canais de cálcio devem ser administrados com cautela; prostaciclina, antagonistas da endotelina e inibidores da fosfodiesterase (Sildenafil) podem ser prescritos, mas não há estudos controlados sobre seu real papel; oxigenioterapia por 12 a 15 horas por dia pode melhorar os sintomas e em alguns casos pode estar indicado o transplante cárdio-pulmonar.

### **3.5 Endocardite Infecciosa e Profilaxia**

A maioria dos adultos com cardiopatias congênitas são de risco elevado para endocardite, e devem ser informados sobre todos os procedimentos que necessitam de profilaxia (incluindo tatuagens, colocação de piercing ou de dispositivo intrauterino).

A profilaxia para endocardite deve seguir as recomendações das diretrizes específicas e o tratamento dos pacientes com a patologia deve ser conduzido sempre em conjunto com um especialista em doenças infecciosas.

A endocardite foi responsável por 4% dos internamentos dos pacientes de CCA em estudo feito no Reino Unido. O diagnóstico precoce e o encaminhamento para centros especializados para o tratamento (clínico ou cirúrgico) melhoram o prognóstico dos pacientes; a adequada coleta de culturas e indicação precoce do ecocardiograma transesofágico são preconizados com o objetivo de antecipar este diagnóstico.

### **3.6 Exames de Imagem**

Nas últimas décadas o cateterismo cardíaco vem sendo gradativamente substituído por exames de imagem não-invasivos, principalmente o ecocardiograma (transtorácico e transesofágico), e a ressonância nuclear magnética. Permanece ainda como método diagnóstico para resolução de dúvidas específicas, como anatomia de artérias coronárias e resistência vascular pulmonar.

O eco transtorácico tem mais limitações em adultos, mas em geral o transesofágico pode esclarecer as patologias mais complexas. A ressonância vem adquirindo grande importância nos pacientes de CCA, sendo especialmente úteis para avaliação do VD, condutos para a artéria pulmonar, estudo da árvore pulmonar, coarctação de aorta e anomalias venosas sistêmicas e pulmonares; recentemente vem sendo utilizada em dilatações por catéter-balão e ablações. As novas modalidades de tomografia computadorizada podem complementar os dados obtidos com o ecocardiograma e a ressonância.

### 3.7 Cateterismo Intervencionista

As técnicas de cateterismo intervencionista desenvolvidas para o tratamento das crianças com cardiopatias congênitas foram adaptadas para os pacientes adultos. Toda equipe especializada em CCA deve ter pelo menos um membro treinado em intervenções por cateterismo, que também deve estar acompanhado de anestesista e ecocardiografista experientes. Diferentes tipos de intervenções podem ser realizadas:

- 1) Dilatação por catéter-balão: estenose congênita de valva aórtica ou pulmonar, dilatação de valvas reumáticas, coarctação de aorta nativa ou ré-coarctação.
- 2) Dilatação por catéter-balão com implante de stent: estenose de ramos de artéria pulmonar, dilatação de obstruções de vias venosas (como em Mustard/Senning/Fontan) e, com menos evidências, em coarctação, colaterais aorto-pulmonares de pacientes com atresia pulmonar, e “shunts” sistêmico-pulmonares. A anticoagulação é realizada de rotina após implante de stents em vias venosas e nos pacientes com hematócrito elevado.
- 3) Técnicas de embolização e oclusão: fechamento de fístulas e colaterais, canais arteriais, CIAs, CIVs, forame oval patente.
- 4) Implante percutâneo de valvas: principalmente em posição pulmonar.

### 3.8 Gravidez

A maioria das pacientes portadoras de cardiopatias congênitas pode tolerar uma gravidez com segurança, se tomados os devidos cuidados. Antes da gravidez a paciente deve ser submetida a uma avaliação completa, com revisão do estado hemodinâmico e medicações em uso, e definição dos possíveis riscos existentes para o feto e para a mãe, incluindo impacto na sobrevivência a longo prazo. As pacientes podem ser estratificadas em três grupos: de baixo, médio e alto risco; o maior risco materno está associado a síndrome de Eisenmenger, com mortalidade materna de 50%.

As pacientes com maior risco são as que possuem:

- Estenose aórtica importante (gradiente médio > 40mmHg, área valvar < 0,7cm<sup>2</sup>)
- Coarctação importante, principalmente se acompanhada de doença aórtica
- Disfunção do ventrículo sistêmico
- Hipertensão pulmonar
- Estenose mitral importante
- Próteses valvares mecânicas
- Síndrome de Marfan
- Cardiopatias cianóticas

As patologias nas quais o risco contra-indica a gestação são síndrome de Eisenmenger, síndrome de Marfan com dilatação da raiz da aorta, estenose aórtica e coarctação de aorta importantes, e fração de ejeção do ventrículo sistêmico < 35%.

Algumas pacientes são especialmente difíceis de conduzir durante a gestação. A anticoagulação com heparina nas portadoras de próteses mecânicas pode estar associada com predisposição a complicações tromboembólicas, e a warfarina pode causar embriopatia. Nas pacientes com cianose, o risco para o feto é proporcional ao grau de hipóxia da mãe; baixo peso e prematuridade são comuns, e nas pacientes com saturação arterial de oxigênio menor que 85%, apenas 12% dos fetos sobrevivem.

As mulheres portadoras de cardiopatias congênitas devem ser conduzidas durante a gestação por uma equipe especializada, que inclui, obstetra, cardiologista especialista em CCA, anestesista e pediatra.

### **3.9 Contraceção e Aconselhamento Genético**

O risco da contraceção deve ser pesado com o risco de uma gravidez nas portadoras de cardiopatias congênitas. Não existem estudos científicos nesta população sobre os vários métodos anticoncepcionais disponíveis, e usualmente as pacientes escolhem o seu método de preferência. Os métodos de barreira não têm contra-indicações, mas não têm a eficácia desejada. Entre os

anticoncepcionais orais, os que possuem baixas doses de estrogênios têm efeito trombogênico, não devendo ser utilizados, por exemplo, em pacientes submetidas a cirurgia de Fontan, portadoras de hipertensão pulmonar ou sistêmica, fibrilação atrial ou de risco elevado para embolia paradoxal, a menos que estejam anticoaguladas (quando não há contra-indicação). A progesterona ou medroxiprogesterona causa retenção hídrica, não devendo ser prescrita para pacientes com insuficiência cardíaca. Os dispositivos intrauterinos (DIUs) liberadores de levonorgestrel não têm sido associados a maior risco de sangramento (pela liberação da progesterona), ou de endocardite, e têm eficácia semelhante as pílulas combinadas. A profilaxia para endocardite deve ser realizada na inserção e na retirada do DIU. A esterilização cirúrgica pode ser realizada em situações excepcionais.

As taxas de recorrência nos descendentes dos portadores de cardiopatias congênitas varia de 2 a 50%, e é maior quando a mãe tem a doença. O maior risco de recorrência está associado à presença de alterações cromossômicas, como as síndromes de Marfan, Noonan e Holt-Oram. O centro especializado em CCA deve ter um serviço de aconselhamento genético disponível e amniocentese pode ser necessária durante a gestação, em casos selecionados.

### **3.10 Comorbidades e Síndromes**

Os portadores de cardiopatias congênitas freqüentemente têm comorbidades associadas, congênitas ou adquiridas. As alterações cognitivas podem ser decorrentes de síndromes (associadas a cardiopatias congênitas em 15 a 20% dos casos), ou de intercorrências per, peri ou pós operatórias. As seqüelas de cirurgias (cicatrizes, deformidades torácicas) e procedimentos (obstruções arteriais e venosas ocasionadas por cateterismos) são freqüentes neste grupo de pacientes.

Com a maior sobrevivência dos pacientes, as doenças cardíacas adquiridas, como doença coronariana ou hipertensão arterial sistêmica, podem surgir alterando a fisiopatologia das doenças congênitas, o que torna necessária uma interação ainda maior com a equipe de cardiologia geral.

### **3.11 Emergências**

As emergências mais comuns nos pacientes de CCA são arritmias, infecções, insuficiência cardíaca, isquemia cerebral ou alterações da raiz da aorta. O especialista pode e deve ser consultado, se o primeiro atendimento não for realizado em centro de referência, mas a transferência é extremamente importante para os pacientes que têm complicações mais graves.

## **4 ASPECTOS CIRÚRGICOS**

### **4.1 Cirurgia Cardíaca**

Os adolescentes e adultos com cardiopatias congênitas podem ser divididos em três grupos: 1) os que nunca foram submetidos à cirurgia; 2) os submetidos à cirurgia paliativa; e 3) os submetidos a correção total da cardiopatia congênita. Cada grupo possui características individuais, o que torna diferente a cirurgia cardíaca nesta população. Os cirurgiões cardíacos que trabalham com pacientes de CCA devem ter experiência em correção de defeitos congênitos e em cirurgia cardíaca convencional, e os riscos e benefícios dos procedimentos propostos devem ser discutidos com a equipe e com o paciente.

Alguns problemas são comumente enfrentados nas cirurgias corretivas e paliativas realizadas nestes pacientes. Os cuidados com a proteção miocárdica – cardioplegia adequada, menor tempo possível de clampeamento aórtico e cuidadosa reperfusão – podem evitar disfunção miocárdica. A ré-abertura do esterno carrega o risco de lesão do VD (especialmente em pacientes com aumento da câmara) ou de lesão da aorta (nos portadores de transposição, nos quais a aorta tem uma posição anterior). A doença vascular pulmonar é de difícil manuseio, especialmente durante a cirurgia e no pós-operatório imediato, e as distorções do leito pulmonar por cerclagens ou “shunts” são freqüentes. As colaterais sistêmico-pulmonares, quando presentes, dificultam o ato cirúrgico (pelo excessivo retorno de sangue para o átrio esquerdo), com comprometimento do campo cirúrgico e da cardioplegia, e causam sobrecarga de volume do VE no crítico período pós-operatório imediato. Os sangramentos excessivos também são comuns nestas cirurgias, e podem ser minimizados pela administração de



antifibrinolíticos (aprotinina), reposição dos fatores de coagulação e plaquetas, e pelo uso de hemoconcentradores; os pacientes, sempre que possível, devem ser estimulados a fazer auto-doação de sangue, minimizando os riscos das transfusões.

#### **4.2 Anestesia e Pós-operatório**

Os pacientes de CCA submetidos a procedimentos cirúrgicos formam um grupo heterogêneo de doentes, formado por pacientes muito graves, com profundas alterações da fisiologia cardiovascular e/ou pulmonar, e por pacientes com a fisiologia cárdio-pulmonar minimamente alterada. Existem poucos estudos sobre o benefício do uso das diferentes técnicas anestésicas, e os maiores cuidados que devem ser tomados são relacionados à profilaxia de endocardite, prevenção de embolia gasosa, regulação da volemia e, principalmente, do fluxo (e resistência) sistêmico e pulmonar.

#### **4.3 Cirurgia Não-cardíaca**

O risco da cirurgia não cardíaca vai depender da gravidade do procedimento cirúrgico, do tipo de cardiopatia e se a cirurgia é eletiva ou de urgência. A cirurgia de urgência sempre carrega um maior risco para o paciente. As cirurgias eletivas devem ser precedidas de uma avaliação no centro de CCA, que tem como principais objetivos a determinação da função ventricular e da pressão pulmonar; as comorbidades (ex. alterações da função renal) devem também ser avaliadas. Os cirurgiões devem ser informados sobre a necessidade da profilaxia de endocardite infecciosa, e sobre os riscos específicos que cada patologia possui. Pacientes portadores de lesões obstrutivas sistêmicas não toleram bem administração de volume (podem desenvolver edema agudo de pulmão, especialmente se a função ventricular é comprometida), e são propensos à hipotensão significativa se vasodilatados; alguns pacientes com cardiopatias corrigidas têm um maior risco de apresentar arritmias (como os submetidos à correção de TGA); os cianóticos têm sempre risco aumentado, especialmente os portadores de HAP, que podem apresentar sangramento aumentado (pelas alterações na hemostasia), e facilmente evoluem com piora da hipoxemia (por

aumento do “shunt” direita-esquerda) na presença de vasodilatação sistêmica, que deve ser evitada sempre que possível (ex: não usar anestésias espinhais).

#### 4.4 Transplante

O transplante deve ser considerado quando o prognóstico a curto prazo é muito limitado ou a qualidade de vida inaceitável. A cirurgia pode se constituir de um transplante cardíaco, cárdio-pulmonar, ou pulmonar com correção da cardiopatia. A indicação do transplante é muitas vezes complicada pela dificuldade de aplicar aos pacientes de CCA os escores e consensos utilizados para a população geral.

As condições que mais freqüentemente requerem o transplante são Fontan, Mustard ou Senning complicados, TGA congenitamente corrigida, cardiopatias complexas com atresia pulmonar e cardiopatias com Eisenmenger, além dos pacientes que foram transplantados na infância e necessitam de ré-transplante.

Os pacientes de CCA têm características que fazem do transplante um procedimento ainda mais complexo nesta população. As dificuldades cirúrgicas na canulação, dissecação e a anatomia anormal, ou a necessidade de reconstrução de tubos e os sangramentos, podem aumentar o tempo de cirurgia e de circulação extra-corpórea. Entre outros fatores agravantes estão: sensibilização por múltiplas transfusões, que aumenta os riscos de rejeição aguda e requer preparo especial do paciente, dificuldades em acessar a resistência vascular pulmonar, presença de colaterais, fístulas ou “shunts” residuais, anormalidades no retorno venoso sistêmico e pulmonar e presença de doenças cromossômicas associadas.

A sobrevida 1, 5 e 10 anos após o transplante cardíaco na população não-congênita é de 80, 70 e 55%; para transplante coração-pulmão é de 65, 40 e 30%, sendo ainda menor em alguns dos grupos de CCA, especialmente após Fontan. Com o grande número de pacientes com cardiopatias congênitas complexas e graves chegando à vida adulta, há uma expectativa de aumento importante no número de doentes com indicação de transplante. Sendo o prognóstico destes pacientes mais reservado e o número de doadores limitado, começam a surgir discussões sobre possíveis alternativas viáveis para melhorar a sobrevida destes pacientes enquanto aguardam a possibilidade do transplante.

## **5 ASPECTOS PSICOSSOCIAIS**

Os adolescentes e adultos portadores de cardiopatias congênitas freqüentemente enfrentam problemas de ordem psicossocial, como ansiedade com relação à cardiopatia, problemas com empregos, dificuldades de interação social e dúvidas com relação à atividade física. O centro especialista em CCA deve ter profissionais capacitados para ajudar e orientar os pacientes em cada um destes aspectos.

### **5.1 Desenvolvimento Intelectual / Escolaridade**

O desenvolvimento intelectual dos pacientes com cardiopatias congênitas pode ser influenciado pela presença de síndromes e alterações hemodinâmicas importantes decorrentes da cardiopatia e/ou seu tratamento. Os estudos realizados nestes pacientes indicam que a capacidade intelectual dos portadores de cardiopatias simples é normal; alguns deles encontraram um QI abaixo da média nos pacientes com cardiopatias cianóticas, incluindo a Tetralogia de Fallot. A correção precoce das cardiopatias parece ter um papel na redução das alterações neurológicas, embora estes procedimentos possam potencialmente ter complicações relacionadas ao sistema nervoso, que apenas serão percebidas tardiamente.

### **5.2 Empregos**

Aproximadamente 10% dos portadores de cardiopatias congênitas são considerados incapazes para o trabalho. O desemprego na população dos “congênitos adultos” é maior para os portadores de cardiopatias complexas, depende das capacidades física e intelectual e, além de conseqüências econômicas, tem conseqüências sociais importantes.

É também de responsabilidade do centro especializado em CCA orientar sobre a realização de testes vocacionais e sobre possibilidades de atuação nas diferentes atividades profissionais.

### **5.3 Atividades Físicas**

A prática regular de atividades físicas tem seu benefício bem estabelecido: bem estar, interação social, redução do risco de doenças cardíacas adquiridas. A atividade física nos pacientes com cardiopatias congênitas deve ser baseada na sua capacidade funcional e no impacto do exercício na hemodinâmica da patologia. Deve-se orientar os pacientes sobre como realizar as atividades com segurança, respeitando a sua capacidade funcional, que pode ser determinada com a ajuda de testes de esforço com protocolos adaptados. Os portadores de Marfan, alterações da raiz da aorta, marca-passos e os que fazem anticoagulação não podem realizar exercícios de alto impacto. Alguns possíveis efeitos indesejáveis do exercício são desidratação, aumento ou diminuição da pressão arterial, taquicardia e arritmias; morte súbita é rara. Os exercícios leves, não competitivos são permitidos na maioria das situações.

### **5.4 Qualidade de Vida**

Existem poucos estudos sobre a qualidade de vida dos adolescentes e adultos com cardiopatias congênitas. O ajuste destes pacientes às atividades do cotidiano depende do tipo e gravidade da patologia, do apoio dos familiares e amigos, e da atuação da equipe multiprofissional de CCA, responsável por detectar e minimizar seus sintomas e limitações.

### **5.5 Organizações de Pacientes**

As organizações de pacientes existem em inúmeros países, e atuam divulgando informações, orientando e ajudando a integrar os pacientes na sociedade, e dando suporte aos familiares. Além disso, fornecem dados sobre os centros especializados e fazem campanhas para a realização de pesquisas médicas sobre novos tratamentos.

## 6 LESÕES ESPECÍFICAS

(Adaptado do “Task Force” da Sociedade Europeia de Cardiologia)

### 6.1 Comunicação Interatrial (CIA)

#### Comunicação Interatrial (CIA)

Critérios	Comentários	
1. Introdução	*defeito comum que pode ser diagnosticado na vida adulta	
2. Sobrevida – vida adulta	*defeitos pequenos – excelente *defeitos grandes – reduzida, dependendo da idade na época do tratamento	
3. Aspectos hemodinâmicos	*HP *SVD / IVD *possível embolia paradoxal *diminuição da complacência do VE	
4. Arritmias / Marca-Passo	*arritmias atriais (FA e flutter) *doença do nó sinusal *raramente necessário marca-passo	
5. Investigação	ECG	*basal e se arritmias
	RX Tórax	*basal
	ECO/ETE	*basal; localização, tamanho, PSAP, Qp:Qs, lesões associadas *ETE em pacientes mais velhos e fechamento com próteses
	Cate	* fechamento com próteses
	RNM	*raramente útil
	Holter	*se arritmias sintomáticas
	TE	*basal - pouco valor
6.Indicações de intervenção	*defeitos grandes (>10mm) se não há DVP (RVP<8Um <sup>2</sup> , shunt E-D<1,5, sem resposta a vasodilatadores) *embolia paradoxal	
7.Opções terapêuticas	*cirurgia ou fechamento com próteses (diâm máx = 38mm)	
8. Resultados pós tratamento	*baixo risco nos procedimentos se não há DVP *menos sucesso nas intervenções + tardias	
9. Endocardite	*muito rara *profilaxia não indicada	
10.Gravidez/Contraceção/Feto	*sem contra-indicações se não há DVP/ *contraceção livre/ *considerar eco fetal	
11.Recorrência/Genética	*3% dos parentes em 1º grau *CIA familiar (com PR longo) *autossômica dominante	
12. Síndromes	*Holt-Oram, *autossômica dominante	
13. Esportes/Atividade física	*sem restrições, a não ser que haja HAP mod/import	
14. Seguimento	*correção precoce (<30 anos) – alta; correção tardia – visitas regulares	
15. Nível de seguimento	*nível 2	
16. Controvérsias	*cirurgia x próteses *quando corrigir se HAP *cirurgia de Maze *limite de idade para correção *fechamento de FOP	

## 6.2 Comunicação Interventricular

### Comunicação Interventricular não corrigida

Critérios	Comentários	
1. Introdução	*CIVs com repercussão - geralmente corrigidas na infância *CIVs pequenas ou residuais comuns nos adultos *pacientes com Eisenmenger + raros	
2. Sobrevida – vida adulta	*Excelente para CIVs pequenas *CIVs grandes podem ter DVP *podem desenvolver IAo	
3. Aspectos hemodinâmicos	*shunt E-D *SVE / IVE *IAo *DVP nos defeitos grandes	
4. Arritmias / Marca-Passo	*raras	
5. Investigação	ECG	*aumento de câmaras
	RX Tórax	*cardiomegalia
	ECO/ETE	*n <sup>o</sup> , tamanho, localização *função de VE e VD *IAo
	Cate	*RVP, lesões associadas
	RNM	*raramente útil
	Holter	*só se arritmias sintomáticas
	TE	* se sintomáticos *para prática de esportes
6.Indicações de intervenção	*shunt E-D com sobrecarga esquerda *HAP reversível *IAo *lesões associadas *história de endocardite	
7.Opções terapêuticas	*cirurgia *cateterismo intervencionista (musculares)	
8. Resultados pós tratamento	*bons resultados	
9. Endocardite	*profilaxia em todos	
10. Gravidez/Contracepção/Feto	*sem contra-indicações se não há complicações *contra-indicada se DVP (Eisenmenger)	
11.Recorrência/Genética	*ocasionalmente familiar *risco de recorrência usual *comum em síndromes (ex. Down)	
12. Esportes/Atividade física	*sem restrições nos defeitos pequenos	
13. Seguimento	*seguimento infrequente a não ser que haja alts. hemodinâmicas (ex. IAo)	
14. Nível de seguimento	*CIV pequena – 3; Eisenmenger – 2; *IAo/alts. hemodinâmicas – 1	
15. Controvérsias	*conduta na s. de Eisenmenger	

### Comunicação Interventricular corrigida

Critérios	Comentários	
1. Introdução	* Defeito comum * muitos pacientes agora adultos	
2. Sobrevida – vida adulta	*excelente sobrevida *ocasional shunt residual *alguns desenvolvem obstrução de VSVD ou IAo	
3. Aspectos hemodinâmicos	*”shunt” residual *função ventricular * IAo *obstrução de VSVD	
4. Arritmias / Marca-Passo	*BAV raro *arritmias ventriculares	
5. Investigação	ECG	*ritmo
	RX Tórax	*cardiomegalia
	ECO/ETE	*CIVs residuais *função de VE/VD * IAo *ETE se ETT inadequado
	Cate	*raramente necessário
	RNM	*raramente útil
	Holter	*só se arritmias sintomáticas
	TE	*se sintomáticos *para prática de esportes
6.Indicações de intervenção	*CIVs residuais	
7.Opções terapêuticas	ver CIV não corrigida	
8. Resultados pós tratamento	ver CIV não corrigida	
9. Endocardite	*profilaxia nas CIVs residuais *discutível nas fechadas	
10. Gravidez/Contracepção/Feto	*sem contra-indicações se não há complicações *contra-indicada se DVP (Eisenmenger)	
11.Recorrência/Genética	ver CIV não corrigida	
12. Esportes/Atividade física	*sem restrições nas CIVs fechadas	
13. Seguimento	*pode dar alta se CIV fechada *seguimento infrequente se lesões residuais menores	
14. Nível de seguimento	*CIV pequena – 3; Eisenmenger – 2; *IAo/alts. hemodinâmicas – 1	
15. Controvérsias	----	

### 6.3 Defeito do Septo Átrio-Ventricular Forma Total (DSAVT)

#### Defeito do Septo Átrio-Ventricular Forma Total corrigido

Critérios	Comentários	
1. Introdução	----	
2. Sobrevida – vida adulta	*não operados desenvolvem DVP *resultados cirúrgicos vêm melhorando *sucesso pós op depende pp da competência da valva AV esquerda *S. Down comum	
3. Aspectos hemodinâmicos	*regurgitação (e/ou estenose) da valva AV esquerda *DVP *tardiamente ESAo	
4. Arritmias / Marca-Passo	*risco baixo de BAVT (<2%) *arritmias atriais especialmente se disfunção de valva AV	
5. Investigação	ECG	*BDASE *BRD *SVE/SVD/SBV *distúrbios de condução
	RX Tórax	*cardiomegalia *hiperfluxo pulmonar *doença vascular pulmonar
	ECO/ETE	*função ventricular *avaliação da valva AV esquerda *lesões residuais (shunts, ESAo)
	Cate	*raro; apenas se ré-op considerada
	Holter	*se arritmias sintomáticas
	TE / RNM	*raramente indicados
	Investigação adicional	*disfunção importante da valva AV esquerda *shunt residual importante *ESAo
6.Indicações de ré-intervenção	*disfunção da valva AV esquerda *shunt residual importante *ESAo *BAV	
7. Opções de intervenção	*pode haver necessidade de próteses valvares	
8. Resultados pós tratamento	*excelentes resultados se não há regurgitação ou estenose da valva AV, DVP ou estenose subaórtica	
9. Endocardite	*profilaxia em todos os casos	
10.Gravidez/Contracepção/Feto	*gravidez contra indicada se DVP *anticoagulação se próteses valvares *evitar estrógenos se HP	
11.Recorrência/Genética	*10-14% CC em filhos de mães com DSAV	
12. Esportes/Atividade física	*sem restrições se boa correção e sem arritmias	
13. Seguimento	*1 a 2 anos se estáveis, com eco e ECG	
14. Nível de seguimento	*nível 2 se não houver alterações hemodinâmicas graves	
15. Controvérsias	*poucos dados sobre prognóstico a longo prazo	



## 6.4 Defeito do Septo Átrio-Ventricular Forma Parcial (DSAVP)

### Defeito do Septo Átrio-Ventricular Forma Parcial corrigido

Critérios	Comentários	
1. Introdução	----	
2. Sobrevida – vida adulta	*semelhante a CIA OS, se não houver regurgitação importante da valva AV esquerda *menor sobrevida nos não operados *DVP pode ser mais tardia *sucesso pós op depende da valva AV esquerda	
3. Aspectos hemodinâmicos	*antes da cirurgia: tamanho do shunt, regurgitação da valva AV *após a cirurgia: shunt residual e regurgitação da valva AV, ESAo	
4. Arritmias / Marca-Passo	*arritmias atriais raras se não houver regurgitação importante das valvas AV *BAVT muito raro *MP se doença do nó sinusal (raro)	
5. Investigação	ECG	*BDASE *BRD *monitorizar o ritmo
	RX Tórax	*(rotina) cardiomegalia
	ECO/ETE	*exame + útil pré e pós op *valva AV esquerda *função ventricular *lesões residuais
	Cate	*raro; apenas se ré-op considerada
	RNM	*raramente indicado
	Holter	*raramente indicado
	TE	*raramente indicado
6. Indicações de intervenção	*todos se não há DVP *ré op se regurgitação importante da valva AV esquerda, ESAo, shunt residual *arritmias progressivas ou sintomáticas (bloqueios)	
7. Opções terapêuticas	*plastia ou troca valvar *fechamento de CIA residual *MP (DDD) nos bloqueios progressivos	
8. Resultados pós tratamento	*excelentes a longo prazo se boa valva AV esquerda	
9. Endocardite	*profilaxia se regurgitação da valva AV esquerda	
10. Gravidez/Contracepção/Feto	*bem tolerada nos corrigidos *contra indicada se DVP *anticoagulação se próteses valvares *evitar estrogênios se HAP	
11. Recorrência/Genética	*nenhuma	
12. Síndromes	*nenhuma	
13. Esportes/Atividade física	*livre se boa valva AV esquerda e sem arritmias	
14. Seguimento	*a cada 2 anos nos estáveis, com eco e ECG	
15. Nível de seguimento	*não operados: 1, operados: 2	
16. Controvérsia	*função da valva AV esquerda a longo prazo incerta	

## 6.5 Estenose Pulmonar (EP)

### Estenose Pulmonar

Critérios	Comentários	
1. Introdução	----	
2. Sobrevida – vida adulta	*excelente se corrigida efetivamente *ruim se não tratada	
3. Aspectos hemodinâmicos	*severidade da EP e IP *displasia dos folhetos *função do VD	
4. Arritmias / Marca-Passo	*arritmias atriais se IVD e IT	
5. Investigação	ECG	*SVD *ritmo
	RX Tórax	*basal; pouco valor se não há IVD
	ECO/ETE	*exame de escolha para gradiente VD-AP, IP, tamanho e função do VD, IT
	Cate	*raramente indicado; apenas para dilatação com balão
	RNM	*raramente indicado *acessa tamanho e função do VD e aumento do AD se IP importante
	Holter	*não indicado de rotina
	TE	*não indicado de rotina
6. Indicações de intervenção	*gradiente médio > 30mmHg e/ou sintomas	
7. Opções terapêuticas	*dilatação com balão quase sempre *cirurgia se valva displásica / calcificada	
8. Resultados pós tratamento	*excelentes resultados a longo prazo se não há IVD *IP importante incomum	
9. Endocardite	*baixo risco *pode não necessitar de profilaxia nos casos leves	
10. Gravidez/Contracepção/Feto	*gravidez bem tolerada nos casos leves *acompanhar se EP moderada a importante, ou shunt através do SIA	
11. Recorrência/Genética	*4% aproximadamente	
12. Síndromes	*Noonan, rubéola congênita, Williams, Alagille	
13. Esportes/Atividade física	*livre se a EP não for importante	
14. Seguimento	*EP leve: alta após ECO *1 a 3 anos se EP maior que leve, IP ou cianose	
15. Nível de seguimento	*EP leve: 3, excelente resultado pós op: 2, gradiente residual ou IP significativa: 2	
16. Controvérsia	----	

## 6.6 Tetralogia de Fallot (T4F)

### Tetralogia de Fallot corrigida

Critérios	Comentários	
1. Introdução	*cardiopatia comum *muitos pacientes adultos	
2. Sobrevida – vida adulta	*excelente sobrevida após cirurgia (normal em alguns grupos) *não corrigidos podem chegar à idade adulta	
3. Aspectos hemodinâmicos	*IP, EP e função do VD *IT *IAO *lesões residuais	
4. Arritmias / Marca-Passo	*BAVT raro *EVs comuns nos assintomáticos *TV sintomática rara *MS rara *arritmias atriais comuns e indicam problemas hemodinâmicos	
5. Investigação	ECG	*rotina *ritmo, largura do QRS, BCRD comum
	RX Tórax	*basal e seguimento *cardiomegalia *VSVD
	ECO/ETE	*regularmente: IP, EP, função e tamanho do VD, IT, IAo, função do VE
	Cate	*pré op de lesões residuais, anatomia coronária *dilatações, stent nas AAPP *implante de VP (futuro)
	RNM	*pode se tornar de escolha para avaliar o VD
	Holter	*arritmias sintomáticas e hemodinâmica ruim
	TE	*capacidade para exercícios, arritmias
Investigação adicional	*estudo eletrofisiológico para síncope, arritmia sustentada (atrial ou ventricular)	
6. Indicações de intervenção	*importante obstrução de VSVD / estenose de ramos de AP *IAo *CIV residual *IP importante com VD aumentado	
7. Opções terapêuticas	*cirurgia +/- ablação *dilatação +/- stent *implante percutâneo de VP	
8. Resultados pós tratamento	*maioria bons *função do VD após troca de VP *risco de arritmias e MS	
9. Endocardite	*profilaxia em todos	
10. Gravidez/Contracepção/Feto	*sem contra indicações nos com bom resultado pós op *ver função ventricular e arritmias	
11. Recorrência/Genética	*1,5% para pai, 2,5 a 4% para mãe com T4F *16% dos portadores de T4F têm deleção do cromossomo 22q11 – risco de recorrência de 50%	
12. Síndromes	*22q11	
13. Esportes/Atividade física	*livre se não há arritmias ou disfunção ventricular	
14. Seguimento	*1-2 anos com ECG, ECO +/- Holter e TE	
15. Nível de seguimento	*1 se lesões residuais, 2 nos outros casos	
16. Controvérsia	*risco de MS *implante de CDI *ré op para corrigir IP	

## 6.7 Condutos

### Condutos

Critérios	Comentários	
1. Introdução	*reparo de CCC (T4F + atresia pulmonar, TGA, truncus, EP) *usualmente VD-AP	
2. Sobrevida – vida adulta	*condutos em crianças deterioram e precisam de substituição (<10 anos) *duração incerta após troca	
3. Aspectos hemodinâmicos	*estenose valvar, subvalvar ou da anastomose com a AP *IP (com SVD) *VSVE nas correções complexas	
4. Arritmias / Marca-Passo	*arritmias ventriculares *BAVs cirúrgicos	
5. Investigação	ECG	*rotina *ver ritmo
	RX Tórax	*basal e seguimento: calcificações *cardiomegalia
	ECO/ETE	*de escolha para seguimento do VD *gradientes de pressão através do conduto (pode subestimar) *avalia VSVE
	Cate	*para cirurgia *dilatação com balão / stent
	RNM	*pode se tornar de escolha *muito útil na avaliação do conduto
	Holter	*se arritmias
	TE	*tolerância ao exercício
6.Indicações de intervenção	*sintomas importantes ou obstrução do conduto	
7.Opções terapêuticas	*substituição cirúrgica, dilatação com balão	
8. Resultados pós tratamento	*durabilidade do conduto incerta, precisa seguimento	
9. Endocardite	*profilaxia em todos	
10. Gravidez/Contracepção/Feto	*gravidez normal se boa hemodinâmica	
11.Recorrência/Genética	*rara para cardiopatias congênicas *maior se deleção do cromossomo 22q11	
12. Síndromes	*deleção do cromossomo 22q11	
13. Esportes/Atividade física	*evitar esportes de contato *sem outras restrições se boa hemodinâmica	
14. Seguimento	*anual com ECO; ECG / Holter se arritmias *disfunção importante do conduto pode existir com sintomas leves	
15. Nível de seguimento	*nível 1	
16. Controvérsia	*tipo de conduto (homoenxerto x tubo valvado) *papel da dilatação com stent	

## 6.8 Estenose Aórtica (EAo)

### Estenose aórtica não corrigida

Critérios	Comentários	
1. Introdução	*comum por VAo bicúspide (1-2% da população) *pode ocorrer com outras lesões	
2. Sobrevida – vida adulta	*normal se obstrução leve	
3. Aspectos hemodinâmicos	*grau de estenose pode progredir *IAo associada *sobrecarga e função do VE	
4. Arritmias / Marca-Passo	*TV / FV podem ocorrer no exercício se obstrução severa	
5. Investigação	ECG	*HVE, alterações de repolarização
	RX Tórax	*basal; calcificações
	ECO/ETE	*de escolha *massa / função do VE *aspecto / função da VAo *gradiente VE-Ao *IAo
	Cate	*para coronariografia e dilatação com balão
	RNM	*raramente utilizada
	Holter	----
	TE	*para alterações de repolarização e sintomas *decisão cirúrgica
6. Indicações de intervenção	*sintomas, SVE importante, EAo importante	
7. Opções terapêuticas	*valvoplastia por cateter-balão se boa valva (rara em adultos) *TVAo , homoenxerto ou Ross	
8. Resultados pós tratamento	*recorrência tardia é comum *muito bons nas trocas valvares	
9. Endocardite	*profilaxia em todos	
10. Gravidez/Contracepção/Feto	*baixo risco nas assintomáticas, mesmo com lesões moderadas, alto risco nas importantes *pode ser indicado balão em gravidez não planejada	
11. Recorrência/Genética	*VÃO bicúspide pode ser familiar *associada a CoAo	
12. Síndromes	*recorrência pode ser maior nas síndromes	
13. Esportes/Atividade física	*não fazer esportes competitivos se moderada/severa	
14. Seguimento	*depende da gravidade; ECO e ECG +/- TE	
15. Nível de seguimento	*leve: 3, importante: 1	
16. Controvérsia	*prognóstico a longo prazo após Ross	

### Estenose aórtica corrigida

Critérios	Comentários	
1. Introdução	*lesão comum *intervenções nas crianças: balão, valvotomia cirúrgica, TVAo ou Ross	
2. Sobrevida – vida adulta	*excelente	
3. Aspectos hemodinâmicos	*obstrução *regurgitação *função do VE *Ross	
4. Arritmias / Marca-Passo	*arritmias raras, + comuns se HVE; podem causar MS	
5. Investigação	ECG	*HVE, alterações de repolarização e de condução
	RX Tórax	*cardiomegalia
	ECO/ETE	*função das próteses, refluxos paravalvares *ver EAo não operada
	Cate	*raramente indicado (ver EAo não operada)
	RNM	*raramente indicada
	Holter	----
	TE	*decisão sobre ré operação
6. Indicações de intervenção	*obstrução recorrente *IAo *hemólise (ocasionalmente)	
7. Opções terapêuticas	*valva mecânica, homoenxerto ou Ross *próteses nos idosos *homoenxertos se endocardite	
8. Resultados pós tratamento	*muito bons; problemas com anticoagulação (valvas mecânicas)	
9. Endocardite	*profilaxia em todos	
10. Gravidez/Contraceção/Feto	*anticoagulantes podem causar embriopatia	
11. Recorrência/Genética	*ver EAo não operada	
12. Síndromes	*ver EAo não operada	
13. Esportes/Atividade física	*atividades esportivas permitidas se bons resultados e boa função do VE *esportes de contato contra indicados se anticoagulação	
14. Seguimento	*anual	
15. Nível de seguimento	*Ross: 1, outros: 2	
16. Controvérsia	*resultados de Ross a longo prazo *anticoagulação *gravidez	

### Estenose subaórtica não corrigida

Critérios	Comentários	
1. Introdução	*incomum *freqüentemente progressiva	
2. Sobrevida – vida adulta	*normal se a obstrução não é importante	
3. Aspectos hemodinâmicos	*progressão é comum *pode causar IAo *lesões associadas (CIV)	
4. Arritmias / Marca-Passo	*ver estenose aórtica	
5. Investigação	ECG	*rotina; HVE e alterações de repolarização
	RX Tórax	*basal
	ECO/ETE	*de escolha: mostra a obstrução, gradiente VE-Ao, função / massa do VE, IAo *ETE pode ser útil para definir anatomia
	Cate	*raramente indicado (ver estenose aórtica)
	RNM	*raramente indicada
	Holter	----
	TE	*alterações de repolarização e sintomas
6.Indicações de intervenção	*obstrução progressiva *EAo valvar *IAo	
7.Opções terapêuticas	*ressecção cirúrgica	
8. Resultados pós tratamento	*possível recorrência	
9. Endocardite	*profilaxia em todos	
10. Gravidez/Contracepção/Feto	*baixo risco se não há obstrução severa	
11.Recorrência/Genética	*casos familiares descritos *associação com CoAo	
12. Síndromes	*síndrome de Shone	
13. Esportes/Atividade física	*sem restrições se obstruções leves ou após correção	
14. Seguimento	*depende da progressão; a cada 1 a 2 anos	
15. Nível de seguimento	*nível 1	
16. Controvérsia	*taxa de recorrência *momento cirúrgico ideal	

## 6.9 Coarctação de Aorta (CoAo)

### Coarctação de aorta não corrigida

Critérios	Comentários	
1. Introdução	*pode se apresentar na infância ou na adolescência	
2. Sobrevida – vida adulta	*raramente não diagnosticada na infância e adolescência, mas sobrevida a longo prazo é possível	
3. Aspectos hemodinâmicos	**hipertensão *aterosclerose precoce *HVE / IVE *dissecção aórtica *lesões associadas de VM / VAo	
4. Arritmias / Marca-Passo	*raramente causam problemas	
5. Investigação	ECG	*HVE, alterações de repolarização
	RX Tórax	*cardiomegalia *dilatação da aorta ascendente *corrosão costal (s. de Roesler)
	ECO/ETE	*anatomia do arco aórtico *HVE / IVE
	Cate	*se não houver RNM para anatomia *coronariografia quando indicada
	RNM	*exame de escolha
	Holter	*não indicado
	TE	*hipertensão durante exercício *pode induzir alterações de repolarização
Investigação adicional	Pesquisa de anomalias vasculares cerebrais	
6.Indicações de intervenção	*hipertensão (em repouso ou durante exercício) *gradiente > 30mmHg	
7.Opções terapêuticas	*dilatação por balão com stent *cirurgia	
8. Resultados pós tratamento	*HAS residual comum, mesmo com bom resultado do tratamento *aterosclerose acelerada *redução da expectativa de vida	
9. Endocardite	*profilaxia em todos	
10. Gravidez/Contracepção/Feto	*reparo da lesão antes da gravidez *dilatação com balão pode ser necessária durante a gestação *evitar estrogênios *retardo no crescimento comum *maior taxa de perda fetal	
11.Recorrência/Genética	*recorrência pode ser familiar *deleção d cromossomo 22q11 nas formas complexas	
12. Síndromes	*s. de Turner (30%) *s. de Williams (10%) *s. de Shone	
13. Esportes/Atividade física	*restritas antes da correção	
14. Seguimento	*na maioria é indicada cirurgia *anual nos casos leves	
15. Nível de seguimento	*nível 1	
16. Controvérsia	*influência da idade na correção, no prognóstico a longo prazo *papel da intervenção nos casos leves dos stents	



### Coarctação de aorta corrigida

Critérios	Comentários	
1. Introdução	----	
2. Sobrevida – vida adulta	*menor sobrevida a longo prazo, mesmo com correção precoce	
3. Aspectos hemodinâmicos	*HAS persistente *Disfunção da Vão *Dissecção é rara	
4. Arritmias / Marca-Passo	----	
5. Investigação	ECG	*HVE e alterações de repolarização
	RX Tórax	*cardiomegalia *dilatação da aorta ascendente * corrosão costal
	ECO/ETE	*anatomia do arco aórtico e gradiente *lesões associadas, HVE, IVE
	Cate	*se não houver RNM para anatomia *coronariografia quando indicada
	RNM	*exame de escolha
	Holter	*não indicado
	Investigação adicional	*pesquisa de anomalias vasculares cerebrais
6.Indicações de intervenção	*ré-coarctação importante (gradiente > 30 mmHg) *aneurisma de aorta	
7.Opções terapêuticas	*balão / stent em casos selecionados * cirurgia nas situações complexas e aneurismas	
8. Resultados pós tratamento	*excelentes (obs:HAS e aterosclerose precoce)	
9. Endocardite	*profilaxia em todos	
10. Gravidez/Contracepção/Feto	*corrigir coarctação residual antes da gravidez ou durante gravidez não planejada *monitorizar HAS *evitar estrogênios	
11.Recorrência/Genética	----	
12. Síndromes	----	
13. Esportes/Atividade física	*sem restrições se não há lesões residuais importantes	
14. Seguimento	*anualmente com mesma investigação para coarctação não operada	
15. Nível de seguimento	*nível 2	
16. Controvérsia	*influência da idade no reparo e intervenção na HAS tardia *evolução tardia de balão / stent *fisiopatologia da HAS tardia	

## 6.10 Persistência do Canal Arterial (PCA)

### Persistência do canal arterial

Critérios	Comentários	
1. Introdução	----	
2. Sobrevida – vida adulta	*normal no canal arterial fechado * DVP rara em canais grandes	
3. Aspectos hemodinâmicos	*geralmente nenhum – dilatação de VE, HAP em canal arterial significativo	
4. Arritmias / Marca-Passo	----	
5. Investigação	ECG	*usualmente normal, SVE nos PCAs grandes
	RX Tórax	*basal * cardiomegalia, calcificação ductal
	ECO/ETE	*principal exame diagnóstico
	Cate	*para fechamento ou coronariografia S/N
	RNM	*não indicado
	Holter	*não indicado
	TE	*não indicado
6. Indicações de intervenção	*sopro contínuo *dilatação de VE	
7. Opções terapêuticas	*cateterismo intervencionista e cirurgia em casos raros	
8. Resultados pós tratamento	*excelentes *shunt residual em cerca de 10%	
9. Endocardite	*profilaxia indicada, exceto após fechamento	
10. Gravidez/Contracepção/Feto	*sem problemas a não ser que haja DVP	
11. Recorrência/Genética	*nenhuma	
12. Síndromes	*rubéola congênita	
13. Esportes/Atividade física	*sem restrições se não há HAP	
14. Seguimento	*alta um ano após fechamento	
15. Nível de seguimento	*nível 3, se não há DVP	
16. Controvérsia	*indicação de fechamento nos PCAs pequenos	

## 6.11 Anomalia de Ebstein

### Anomalia de Ebstein

Critérios	Comentários	
1. Introdução	*amplo espectro de variações anatômicas que determinam a gravidade	
2. Sobrevida – vida adulta	*história natural extremamente variável, em geral sobreviventes até a infância atingem a idade adulta	
3. Aspectos hemodinâmicos	*cianose em repouso ou com esforço *capacidade funcional limitada *ICC (ET, IT, VD hipoplásico) *lesões associadas *anomalias do VE	
4. Arritmias / Marca-Passo	*arritmias atriais são comuns, aumentam com a idade, principalmente relacionadas a pré-excitação e dilatação atrial *risco de MS	
5. Investigação	ECG	*basal *seguimento do ritmo
	RX Tórax	*importante cardiomegalia *aumento do AD
	ECO/ETE	*gravidade da regurgitação, displasia e implantação anormal da tricúspide *tamanho do VD *lesões associadas *função do VE
	Cate/ RNM	*raramente indicado
	Holter	*útil nas arritmias
	TE	*basal para seguimento *cianose, tolerância ao exercício e arritmias
6.Indicações de intervenção	*diminuição da tolerância ao exercício *ICC *aumento da cianose e arritmias	
7.Opções terapêuticas	*troca ou plastia de VT *ablação para arritmias	
8. Resultados pós tratamento	*em geral melhora sintomática *após troca de VT: ré-op, risco de trombose *risco de MS permanece *anti-coagulação para arritmias atriais e próteses valvares	
9. Endocardite	*profilaxia em todos	
10. Gravidez/Contracepção/Feto	*bem tolerada se não há cianose ou ICC	
11.Recorrência/Genética	*6% em mãe afetada *1% em pai afetado *ocorência familiar documentada	
12. Síndromes	*raras	
13. Esportes/Atividade física	*atividades recreativas nos sintomáticas	
14. Seguimento	*depende do estado clínico *em geral anual com ECO / TE / Holter se arritmias	
15. Nível de seguimento	*nível 1 (operados e não operados)	
16. Controvérsia	*recorrência de arritmias *resultados a longo prazo das intervenções	

## 6.12 Cirurgia de Fontan

### Fontan

Critérios	Comentários	
1. Introdução	*procedimento paliativo para fisiologia univentricular no qual o retorno venoso sistêmico é direcionado para os pulmões	
2. Sobrevida – vida adulta	*melhora da sobrevida com critérios rígidos de indicação *disfunção tardia mesmo nos melhores	
3. Aspectos hemodinâmicos	*função do ventrículo sistêmico *RVP *obstrução do Fontan *aumento atrial *regurgitação das valvas AV *hipertensão venosa sistêmica crônica *de-saturação/embolia paradoxal no Fontan fenestrado *fístulas arteriovenosas	
4. Arritmias / Marca-Passo	*arritmias atriais são comuns e aumentam com o passar do tempo * disfunção do nó sinusal * MP: requer sistema epicárdico	
5. Investigação	ECG	*avaliação do ritmo
	RX Tórax	*basal e seguimento *cardiomegalia *congestão pulmonar
	ECO/ETE	*excelente na investigação da função ventricular, regurgitação da valva AV, shunts residuais, obstruções do Fontan, trombos atriais *ETE de rotina (a cada 2 anos S/N)
	Cate	*determinação da hemodinâmica e em deterioração clínica
	RNM	*obstrução do Fontan
	Holter	*nas arritmias sintomáticas
	TE	*avaliação da capacidade funcional
Investigação adicional	*enteropatia perdedora de proteínas	
6.Indicações de intervenção	*cianose *obstrução do Fontan *regurgitação da valva AV sistêmica *disfunção ventricular *arritmias *obstrução venosa pulmonar	
7.Opções terapêuticas	*considerar transplante na falência do Fontan *fechamento das fenestrações *ablações nas arritmias supra-ventriculares *marcapasso DDD	

8. Resultados pós tratamento	*sucesso variável das ablações *enteropatia perdedora de proteína tem sobrevida em 5 anos menor que 50% *conversão em Fontan resulta em arritmias atriais pouco conhecidas
9. Endocardite	*Profilaxia em todos
10. Gravidez/Contracepção/Feto	*gravidez possível em pacientes estritamente selecionadas e com cuidados apropriados *elevado risco materno se disfunção do Fontan *elevado número de abortamentos espontâneos *risco fetal de cardiopatias congênitas mais elevado *evitar estrogênios se FE<40%, shunt residual ou contraste espontâneo no AD *IECA devem ser descontinuados na vigência de anti-coagulação
11.Recorrência/Genética	*nenhuma
12. Síndromes	*nenhuma
13. Esportes/Atividade física	*apenas esportes recreativos
14. Seguimento	*pelo menos anualmente com ECO / ECG / Holter / TE e exames hematológicos
15. Nível de seguimento	*nível 1
16. Controvérsia	*indicações e resultados da conversão para Fontan *prognóstico da derivação cavo-pulmonar total na era moderna *papel da anti-coagulação *tratamento da falência do ventrículo sistêmico *papel dos IECA

## 6.13 Síndrome de Marfan

### Marfan

Critérios	Comentários	
1. Introdução	*gene anormal da fibrilina no cromossomo 15q *herança autossômica dominante *defeito cardíaco determina evolução	
2. Sobrevida – vida adulta	*morte por problemas cardíacos *expectativa de vida diminuída mas melhorada por seguimento e tratamento adequados	
3. Aspectos hemodinâmicos	*dissecção aórtica – risco maior se medida ao nível dos seios aórticos maior do que 55mm *IAo *PVM / IM	
4. Arritmias / Marca-Passo	*arritmias atriais e ventriculares se PVM / IM	
5. Investigação	ECG	*raramente útil
	RX Tórax	*inadequado para avaliação da aorta
	ECO/ETE	*investigação mais importante na avaliação seriada da aorta, função das valvas aórtica e mitral
	Cate	*raramente indicado
	RNM	*excelente para avaliação da aorta *complementa o ECO
	Holter/TE	*não realizado de rotina
	Investigação adicional	*avaliação ortopédica, oftálmica, etc
6. Indicações de intervenção	*beta-bloqueadores se dilatação de aorta *cirurgia se diâmetro aórtico >55mm ou rapidamente aumentando *IAo / IM importantes	
7. Opções terapêuticas	*Cirurgia de urgência para dissecção *Troca da valva e da raiz aórticas *tentar preservar a valva aórtica	
8. Resultados pós tratamento	*cirurgia melhora a expectativa de vida *beta-bloqueadores retardam e previnem a progressão	
9. Endocardite	*profilaxia nas regurgitações valvares e nas lesões de aorta	
10. Gravidez/Contraceção/Feto	*contra-indica se aorta >45mm *grávidas devem usar beta-bloqueadores *cesárea se aorta dilatada	
11. Recorrência/Genética	*aproximadamente 50% (autossômica dominante)	
12. Esportes/Atividade física	*exercícios extenuantes contra-indicados *risco de pneumotórax espontâneo	
13. Seguimento	*anual se dilatação de aorta e mais próximo se progressão da dilatação	
14. Nível de seguimento	*nível 1	
15. Controvérsia	*papel do beta-bloqueio precoce *resultados da cirurgia a longo prazo	

## 6.14 Pos-operatório de Mustard / Senning

### Mustard / Senning

Critérios	Comentários	
1. Introdução	* a maioria dos pacientes agora adultos (procedimentos substituídos gradualmente pela cirurgia de Jatene)	
2. Sobrevida – vida adulta	*baixa mortalidade precoce *importante morbidade e mortalidade tardias por arritmias, obstruções, falência do VD, com risco de MS	
3. Aspectos hemodinâmicos	*obstrução dos condutos intra-atriais (mais comum em Mustard) *IT/IVD raras mas é importante o diagnóstico precoce	
4. Arritmias / Marca-Passo	*perda progressiva do ritmo sinusal no seguimento *ritmo juncional pode necessitar MP *taquiarritmias podem estar associadas a risco de MS *MP pode ser necessário com o uso de drogas antiarrítmicas	
5. Investigação	ECG	*SVD, alterações do ritmo
	RX Tórax	*cardiomegalia *obstrução venosa pulmonar
	ECO/ETE	*função ventricular, IT *ETE para avaliação dos condutos
	Cate	*para intervenções
	RNM	*raramente necessária se disponibilidade de ETE
	Holter	*arritmias
	TE	*tolerância ao exercício e avaliação de arritmias
Investigação adicional	*estudo eletrofisiológico / ablação em arritmias atriais refratárias	
6. Indicações de intervenção	*obstrução dos condutos *vazamento dos condutos *disfunção da VT *falência do VD	
7. Opções terapêuticas	*balão / stent para obstrução dos condutos *fechamento percutâneo dos vazamentos dos condutos *plastia / troca de VT *conversão para Jatene (clagem da AP) *transplante cardíaco	
8. Resultados pós tratamento	*risco de MS permanece	
9. Endocardite	*profilaxia em todos	
10. Gravidez/Contracepção/Feto	*não é contra-indicada na maioria dos casos *monitorizar função do VD *sem contra-indicações à contracepção *desconhecidas as consequências da gravidez no VD	

<b>11.Recorrência/Genética</b>	<b>*recorrência familiar de TGA é rara</b>
<b>12. Síndromes</b>	<b>*nenhuma</b>
<b>13. Esportes/Atividade física</b>	<b>*atividades gerais do cotidiano *tolerância ao exercício tende a ser diminuída</b>
<b>14. Seguimento</b>	<b>*anual</b>
<b>15. Nível de seguimento</b>	<b>*nível 1</b>
<b>16. Controvérsia</b>	<b>*estratificação de risco para MS *evolução do VD sistêmico e da VT *indicação para conversão *transplante</b>



## 6.15 Transposição Corrigida das Grandes Artérias (L-TGA)

### L-TGA

Critérios	Comentários	
1. Introdução	*lesão rara, usualmente acompanhada de outras lesões *pode ocorrer com dextrocardia	
2. Sobrevida – vida adulta	*geralmente sobrevivem até a vida adulta *lesões associadas determinam o prognóstico (CIV, EP, regurgitação das valvas AV)	
3. Aspectos hemodinâmicos	*cianose se CIV + EP *DVP se CIV apenas *falência do ventrículo sistêmico se regurgitação importante da valva AV sistêmica *deve ser referido para centro de CCA antes de sinais de IVD	
4. Arritmias / Marca-Passo	*BAVT espontâneo: 2% / ano e bloqueio pós-cirúrgico *MP endocárdico no VE morfológico *arritmias atriais comuns *arritmias ventriculares se disfunção do ventrículo sistêmico *MP epicárdico se potencial embolia paradoxal	
5. Investigação	ECG	*avaliação do ritmo
	RX Tórax	*basal *seguimento das lesões associadas cardiomegalia
	ECO/ETE	*tamanho e função do ventrículo sistêmico *morfologia da valva AV esquerda *lesões associadas
	Cate	*hemodinâmica pulmonar *avaliação das lesões associadas
	RNM	*raramente necessária
	Holter	*detecção de arritmias
	TE	*útil na definição do momento cirúrgico *oximetria *tolerância ao exercício
6. Indicações de intervenção	*regurgitação moderada ou > da valva sistêmica *lesões associadas *MP (BAVT, bradicardia importante, incompetência cronotrópica)	
7. Opções terapêuticas	*troca valvar *cerclagem de AP / duplo switch	
8. Resultados pós tratamento	*bons se correção da valva AV feita antes de disfunção ventricular *arritmias atriais comuns	
9. Endocardite	*profilaxia em todos	
10. Gravidez/Contracepção/Feto	*não contra-indicada nas assintomáticas *monitorizar	

	<b>função ventricular e ritmo *desconhecidas as conseqüências da gravidez no VD *evitar estrogênios se cianose / HAP</b>
<b>11.Recorrência/Genética</b>	<b>*4%</b>
<b>12. Síndromes</b>	<b>*nenhuma</b>
<b>13. Esportes/Atividade física</b>	<b>*esportes recreativos</b>
<b>14. Seguimento</b>	<b>*anual, com ECO, TE e Holter S/N</b>
<b>15. Nível de seguimento</b>	<b>*nível 1 (em todos)</b>
<b>16. Controvérsia</b>	<b>*correção da CIV e da EP ou duplo switch</b>

**ABREVIações UTILIZADAS NO TEXTO:**

**Ao - aorta**

**AP – artéria pulmonar**

**AV – átrio-ventricular**

**AVC – acidente vascular cerebral**

**BAV – bloqueio átrio-ventricular**

**BAVT – bloqueio átrio-ventricular total**

**CATE - cateterismo**

**CC – cardiopatias congênitas**

**CCA – cardiopatias congênitas em adultos**

**CIA – comunicação interatrial**

**CIV – comunicação interventricular**

**CoAo – coarctação de aorta**

**DIU – dispositivo intrauterino**

**DSAVP – defeito do septo átrio-ventricular forma parcial**

**DSAVT – defeito do septo átrio-ventricular forma total**

**DVP – doença vascular pulmonar**

**EAO – estenose aórtica**

**ECG – eletrocardiograma**

**ECO – ecocardiograma**

**EM – estenose mitral**

**EP – estenose pulmonar**

**ESAO – estenose subaórtica**

**ET – estenose tricúspide**

**ETE – ecocardiograma transesofágico**

**EV – extra-sístole ventricular**

**FE – fração de ejeção**

**HAP – hipertensão arterial pulmonar**

**HVD – hipertrofia ventricular direita**

**HVE – hipertrofia ventricular esquerda**

**IAo – insuficiência aórtica**

**ICC – insuficiência cardíaca congestiva**

**IECA – inibidor da enzima conversora de angiotensina**

**IM – insuficiência mitral**  
**IP – insuficiência pulmonar**  
**IT – insuficiência tricúspide**  
**IVD – insuficiência ventricular direita**  
**IVE – insuficiência ventricular esquerda**  
**L-TGA – transposição corrigida das grandes artérias**  
**MP – marca-passo**  
**MS – morte súbita**  
**PCA – persistência do canal arterial**  
**PVM – prolapso da valva mitral**  
**QI – quociente de inteligência**  
**RNM – ressonância nuclear magnética**  
**RVP – resistência vascular pulmonar**  
**SVD – sobrecarga ventricular direita**  
**SVE – sobrecarga ventricular esquerda**  
**TE – teste de esforço**  
**T4F – Tetralogia de Fallot**  
**TGA – transposição das grandes artérias**  
**TVAo – troca de valva aórtica**  
**TVM – troca de valva mitral**  
**VAo – valva aórtica**  
**VD – ventrículo direito**  
**VE – ventrículo esquerdo**  
**VM – valva mitral**  
**VP – valva pulmonar**  
**VSVD – via de saída do ventrículo direito**  
**VSVE – via de saída do ventrículo esquerdo**  
**VT – valva tricúspide**

**BIBLIOGRAFIA:**

1. European Society of Cardiology. The Task Force on the Management of Grown Up Congenital Heart Disease 2003.
2. 32<sup>nd</sup> Bethesda Conference. Care of the Adult with Congenital Heart Disease, JACC Vol. 37, 2001: 1161-98
3. The Canadian Cardiovascular Society. Consensus Conference 2000 Update, Recommendations for The Management of Adult Patients with Congenital Heart Disease.
4. The Netherlands Heart Foundation. Adult Congenital Heart Disease in The Netherlands, Guidelines 2000.
5. The Swedish Registry on Congenital Heart Disease, GUCH Annual Report 2000.
6. European Society of Cardiology Working Group on Grown Up Congenital Heart Disease, Annual Scientific Report 2002-2003
7. ANDRADE, Maria Margarida de. Introdução à metodologia do trabalho científico. 4. ed. – São Paulo : Atlas, 1999.