

Versão 2010

PORTUGUESE  
VERSION

# RECOMENDAÇÕES DE BOLSO DA ESC

Comissão da ESC para as Recomendações Práticas  
Para melhorar a qualidade da prática clínica e o tratamento dos doentes na Europa



## Cardiopatia Congénita no Adulto

RECOMENDAÇÕES PARA O TRATAMENTO  
DA CARDIOPATIA CONGÉNITA NO ADULTO



Para mais informações  
[www.escardio.org/guidelines](http://www.escardio.org/guidelines)





**EUROPEAN  
SOCIETY OF  
CARDIOLOGY®**

© 2010 EUROPEAN SOCIETY OF CARDIOLOGY

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

O conteúdo destas consiste numa adaptação das Recomendações da ESC para o tratamento da cardiopatia congénita no adulto (*European Heart Journal* 2010;doi:10.1093/eurhearj/ehq249).

Para consultar o texto integral tal como foi publicado pela European Society of Cardiology visite utilize o nosso endereço: [www.escardio.org/guidelines](http://www.escardio.org/guidelines)

**Copyright © European Society of Cardiology 2010 - Todos os direitos reservados.**

O conteúdo destas Recomendações da *European Society of Cardiology* (ESC) foi publicado unicamente para uso profissional e educativo. Não está autorizado o seu uso comercial. Nenhuma parte das presentes Recomendações pode ser traduzida ou reproduzida sob qualquer forma sem a autorização por escrito da ESC. A autorização pode ser obtida mediante apresentação de um pedido por escrito dirigido à ESC, Practice Guidelines Department, 2035, route des Colles – Les Templiers – BP179-06903 Sophia Antipolis Cedex - France.

**Renúncia de responsabilidade:**

As Recomendações da ESC expressam a opinião da ESC e foram elaboradas após cuidadosa consideração das evidências disponíveis à data da sua redacção. Os profissionais de saúde são encorajados a tê-las em consideração no exercício da sua avaliação clínica. No entanto, as recomendações não se devem sobrepor à responsabilidade individual dos profissionais de saúde de tomarem as decisões ajustadas com base nas circunstâncias específicas dos doentes de forma individualizada, de mútuo acordo com cada doente e, se for caso disso e exigido, com o representante ou encarregado do doente. 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](http://www.escardio.org/guidelines)

# Recomendações de Bolso da ESC

## Recomendações para o tratamento da cardiopatia congénita no adulto\*

Grupo de Trabalho para o Tratamento da Cardiopatia Congénita  
da European Society of Cardiology (Sociedade Europeia de Cardiologia) (ESC)  
Endossadas pela Association for European Paediatric Cardiology  
(Associação Europeia de Cardiologia Pediátrica) (AEPC)

### Presidente

#### Helmut Baumgartner

Centro para a Cardiopatia Congénita e Doença Valvular Cardíaca no Adulto - (EMAH-Zentrum) Münster  
Hospital Universitário de Münster - Depto. de Cardiologia e Angiologia - Albert-Schweitzer Str. 33  
- 48149 Münster - Alemanha

**Telefone: +49 251 8346110 - Fax: +49 251 8346109**

**Email:** helmut.baumgartner@ukmuenster.de

### Membros do Grupo de Trabalho

Philipp Bonhoeffer, *Londres, Reino Unido*; Natasja MS De Grootk, *Roterdão, Holanda*; Fokko de Haan, *Sollingen, Alemanha*; John E Deanfield, *Londres, Reino Unido*; Nazzareno Galie, *Bolonha, Itália*; Michael A Gatzoulis, *Londres, Reino Unido*; Christa Gohlke-Baerwolf, *Bad Krozingen, Alemanha*; Harald Kaemmerer, *Munique, Alemanha*; Philip Kilner, *Londres, Reino Unido*; Folkert J Meijboom, *Utreque, Holanda*; Barbara JM Mulder, *Amsterdão, Holanda*; Erwin Oechslin, *Toronto, Canadá*; Jose M Oliver, *Madrid, Espanha*; Alain Serraf, *Le Plessis Robinson, França*; Andras Szatmari, *Budapeste, Hungria*; Erik Thaulow, *Oslo, Noruega*; Pascal R Vouhe, *Paris, França*; Edmond P Walma, *Schonhoven, Holanda*.

### Outras entidades da ESC que participaram na elaboração deste documento:

Associações: *European Association of Percutaneous Cardiovascular Interventions* (Associação Europeia de Intervenções Cardiovasculares Percutâneas) [EAPCI], *European Heart Rhythm Association* (Associação Europeia do Ritmo Cardíaco) [EHRA], *Heart Failure Association* (Associação para a Insuficiência Cardíaca) [HFA], *European Association of Echocardiography* (Associação Europeia de Ecocardiografia) [EAE].

Conselhos: *Cardiologia Clínico Council on Primary Care, Cardiovascular Imaging, Cardiovascular Nursing and Allied Professions* (Conselho para os Cuidados Primários, Imagiologia Cardiovascular, Enfermagem Cardiovascular e Profissões Associadas) [CCNAP].  
Grupos de Trabalho: *Cardiopatia Congénita no Adulto, Circulação Pulmonar e Função Ventricular Direita, Doença Valvular Cardíaca, Cirurgia Cardiovascular, Trombose, Tratamento de Condições Cardíacas Agudas.*

### Membros da ESC:

Cyril Moulin, Verónica Dean, Catherine Després, Sophia Antipolis, França.

\*Adaptadas das Recomendações da ESC para o tratamento da cardiopatia congénita no adulto (European Heart Journal 2010; doi:10.1093/eurheartj/ehq249)



## Abreviaturas e acrónimos

AP = Artéria pulmonar	FV = Fibrilhação ventricular
ARE = Antagonista dos receptores da endotelina	HAP = Hipertensão arterial pulmonar
ASC = Área de superfície corporal	HVE = Hipertrofia do ventrículo esquerdo
AV = Aurículo-ventricular	INR= Rácio internacional normalizado ( <i>International normalized ratio</i> )
BNP = Peptídeo natriurético do tipo B	MS = Morte súbita
CAP = Canal arterial persistente	NYHA = <i>New York Heart Association</i>
CC = Cardiopatia congénita	OCSVD = Obstrução da câmara de saída do ventrículo direito
CCA = Cardiopatia congénita no adulto:	OCSVE = Obstrução da câmara de saída do ventrículo esquerdo
CDI = Cardioversor desfibrilhador implantável	PAP = Pressão arterial pulmonar
CF-OMS = Classes funcionais da Organização Mundial de Saúde	PECP = Prova de esforço cardiopulmonar
CIA = Comunicação interauricular	PVD = Pressão do ventrículo direito
CIV = Comunicação interventricular	RA = Regurgitação aórtica
CoA = Coarctação da aorta	RMC = Ressonância magnética cardíaca
CSVE = Câmara de saída do ventrículo esquerdo	RP = Regurgitação pulmonar
DAC = Doença arterial coronária	RT = Regurgitação tricúspide
DSAV = Defeito do septo aurículo-ventricular	RVP = Resistência vascular pulmonar
EA = Estenose aórtica	<i>Shunt</i> E-D = <i>shunt</i> esquerdo-direito
ECA = Enzima de conversão da angiotensina	<i>Shunt</i> D-E = <i>Shunt</i> direito-esquerdo
ECG = Electrocardiograma	SubsVP = Substituição da válvula pulmonar
EE = Enteropatia exsudativa	TAC = Tomografia axial computadorizada
EF = Electrofisiológico	TccGA = Transposição congenitamente corrigida das grandes artérias
EI = Endocardite infecciosa	TF = Tetralogia de Fallot
EP = Estenose pulmonar	TGA = Transposição das grandes artérias
ESubA = Estenose aórtica sub-valvular	TV = Taquicardia ventricular
ESupraA = Estenose aórtica supravalvular	VD = Ventrículo direito
ETE = Ecocardiograma transesofágico	VDDS = Ventrículo direito de dupla saída
FE = Fração de ejeção	VE = Ventrículo esquerdo
FEVD = Fração de ejeção do ventrículo direito	VGM = Volume globular médio
FEVE = Fração de ejeção do ventrículo esquerdo	Vmax = Velocidade máxima por Döppler
FOP = Foramen oval patente	W = Unidades de Wood

# Índice

<b>1. Considerações gerais</b> . . . . .	Pág. 5
1.1 Avaliação básica do doente . . . . .	Pág. 5
1.2 Ecocardiografia . . . . .	Pág. 5
1.3 Ressonância magnética cardíaca . . . . .	Pág. 6
1.4 Tomografia axial computadorizada . . . . .	Pág. 7
1.5 Prova de esforço cardiopulmonar . . . . .	Pág. 7
1.6 Cateterismo cardíaco (de diagnóstico e de intervenção) . . . . .	Pág. 7
1.7 Tratamento cirúrgico . . . . .	Pág. 8
1.8 Insuficiência cardíaca . . . . .	Pág. 8
1.9 Arritmias e morte cardíaca súbita . . . . .	Pág. 8
1.10 Endocardite infecciosa . . . . .	Pág. 9
1.11 Exercício físico e desporto . . . . .	Pág. 10
1.12 Gravidez, contraceção e aconselhamento genético . . . . .	Pág. 10
<b>2. Problemas específicos</b> . . . . .	Pág. 12
2.1 Comunicação inter auricular . . . . .	Pág. 12
2.2 Comunicação inter ventricular . . . . .	Pág. 13
2.3 Defeito do septo aurículo-ventricular . . . . .	Pág. 15
2.4 Canal arterial persistente . . . . .	Pág. 16
2.5 Obstrução da câmara de saída do ventrículo esquerdo . . . . .	Pág. 17
2.6 Coarctação da aorta . . . . .	Pág. 21
2.7 Síndrome de Marfan . . . . .	Pág. 23
2.8 Obstrução da câmara de saída do ventrículo direito . . . . .	Pág. 25
2.9 Anomalia de Ebstein . . . . .	Pág. 27
2.10 Tetralogia de Fallot . . . . .	Pág. 28
2.11 Transposição das grandes artérias . . . . .	Pág. 30
2.12 Transposição congenitamente corrigida das grandes artérias . . . . .	Pág. 35
2.13 Doentes após cirurgia de Fontan . . . . .	Pág. 36
2.14 Conduto do ventrículo direito para a artéria pulmonar . . . . .	Pág. 38
2.15 Síndrome de Eisenmenger e hipertensão arterial pulmonar grave . . . . .	Pág. 39
2.16 Tratamento de doentes cianóticos . . . . .	Pág. 40

# 1 - Considerações gerais

## 1.1 – Avaliação básica do doente

Uma **avaliação clínica** rigorosa tem uma importância crucial no diagnóstico da cardiopatia congénita no doente adulto (CCA).

- **Os antecedentes do doente** permitem a avaliação de sintomas presentes e passados. Procure eventos inter correntes e quaisquer alterações na medicação (deverá questionar o/a doente relativamente ao seu estilo de vida a fim de detectar mudanças progressivas nas actividades diárias e poder limitar a subjectividade na análise dos sintomas).
- O **exame clínico** desempenha um papel fundamental e inclui, durante as consultas de acompanhamento, uma avaliação cuidadosa de quaisquer alterações nos resultados das auscultações, pressão sanguínea ou desenvolvimento de sinais de insuficiência cardíaca.
- O **Electrocardiograma** (ECG) e a **oximetria do pulso** são realizados de forma rotineira juntamente com o exame clínico.
- A **radiografia do tórax** já não é realizada de forma rotineira em cada consulta, mas antes sob indicação. No entanto, continua a ser útil no acompanhamento de longo prazo, proporcionando informação relativa a alterações no tamanho e na configuração do coração, bem como na vascularização pulmonar.

## 1.2 - Ecocardiografia

A ecocardiografia continua a ser um método de investigação de primeira linha e, na maioria das situações, fornece informação relativa à anatomia cardíaca básica, incluindo orientação e posição do coração, retorno venoso, ligação entre aurículas e ventrículos e origem das grandes artérias. Permite a avaliação da morfologia das câmaras cardíacas e da função ventricular e permite a detecção e avaliação de lesões causadas por *shunts*, bem como da morfologia e função das válvulas cardíacas. A avaliação da sobrecarga do volume ventricular (aumento do volume tele-diastólico e no débito cardíaco) e a avaliação da sobrecarga de pressão (hipertrofia, aumento da pressão ventricular) são extremamente importantes. A informação de ecocardiografia com Döppler também inclui dados hemodinâmicos como gradientes ao longo de obstruções e a pressão do ventrículo direito (VD)/pressão arterial pulmonar (PAP) (obtidas a partir da velocidade de regurgitação tricúspide (RT), mas também cálculos de débitos.

**Limitações:** Dependência do investigador; avaliação dos volumes e funções ventriculares podem ser complicadas pela geometria e incoordenação regional, especialmente em VD sistémicos e não sistémicos ou em corações univentriculares; os gradientes por Döppler, por vezes, podem ser erróneos, especialmente no caso de obstrução da câmara de saída do ventrículo direito (OCSVD), coarctação da aorta (CoA) e estenoses em série; o retorno venoso e as grandes artérias podem ser difíceis de visualizar.

### 1.3 - Ressonância magnética cardíaca

A imagiologia por ressonância magnética cardíaca (RMC) tem-se tornado cada vez mais importante para os doentes com CCA e é um instrumento essencial na unidade especializada. Permite uma excelente reconstrução anatómica tridimensional que não é limitada pelo tamanho do corpo ou por janelas acústicas.

#### Indicações para RMC:

- Serve como alternativa à ecocardiografia, quando ambas as técnicas podem fornecer informação semelhante mas não é possível obter uma ecocardiografia com qualidade suficiente. (a ecocardiografia é superior no cálculo de gradientes e da PAP e na detecção de estruturas pequenas e altamente móveis tais como vegetações).
- Método de apoio quando as medições da ecocardiografia estão no limite ou são ambíguas: volumes do ventrículo esquerdo (VE) e fracção de ejeção do ventrículo esquerdo (FEVE), especialmente na definição de sobrecarga de volume; quantificação da regurgitação valvular.
- Indicações em que a RMC é considerada superior à ecocardiografia e deve ser utilizada regularmente quando a informação é essencial para o tratamento do doente:
  - quantificação dos volumes do VD e fracção de ejeção do ventrículo direito (FEVD) (tetralogia de Fallot [TF], VD sistémico)
  - avaliação da OCSVD e dos condutos do VD para a artéria pulmonar (AP)
  - quantificação da regurgitação pulmonar (RP)
  - avaliação das artérias pulmonares (estenoses, aneurismas) e da aorta (aneurisma, dissecação, coarctação)
  - avaliação de veias sistémicas e pulmonares (conexão anómala, obstrução, etc.)
  - colaterais sistémico-pulmonares e malformações artério-venosas (a tomografia axial computadorizada [TAC] é superior)
  - anomalias coronárias e doença coronária (DC) (a TAC é superior)
  - avaliação de massas intra e extracardíacas
  - quantificação da massa do miocárdio (VE e VD)
  - detecção e quantificação de fibrose/cicatriz no miocárdio (realce tardio com gadolínio)
  - caracterização dos tecidos (fibroses, gorduras, ferro, etc.)

Hoje em dia e em geral, os exames imagiológicos em doentes com *pacemakers* ou desfibriladores implantados não devem ser feitos por RMC (a TAC é o exame indicado).

## 1.4 - Tomografia axial computadorizada

A TAC desempenha um papel cada vez mais importante no exame imagiológico de doentes com CCA, proporcionando excelente resolução espacial e rapidez na aquisição de imagem. É especialmente adequada para visualizar as artérias coronárias epicárdicas e as artérias colaterais e para avaliar doença pulmonar parenquimatosa. Permite avaliar a dimensão e a função ventriculares com resolução temporal inferior em comparação com a RMC. A principal desvantagem da maioria dos sistemas de TAC actuais é a dose elevada de radiação ionizante, tornando a ideia de utilização em série pouco atractiva.

## 1.5 - Prova de esforço cardiopulmonar

A prova de esforço cardiopulmonar (PECP), incluindo a avaliação objectiva da capacidade de exercício (tempo, consumo máximo de oxigénio), eficiência na ventilação (curva VE/VCO<sub>2</sub>), resposta cronotrópica e da pressão sanguínea, bem como arritmia induzida por exercício, permite uma avaliação mais alargada da função e adequação e produz resultados relacionados com a morbilidade e a mortalidade em doentes com CCA. A prova de esforço em série deve, por isso, fazer parte de protocolos e testes de intervenção num seguimento a longo prazo. Desempenha um papel importante na calendarização de intervenções e reintervenções.

## 1.6 - Cateterismo cardíaco (de diagnóstico e de intervenção)

O cateterismo cardíaco destina-se agora apenas à resolução de questões anatómicas e fisiológicas específicas ou a intervenções.

**As indicações para cateterismo cardíaco incluem:**

- Avaliação da PAP e da resistência vascular pulmonar (RVP), particularmente em lesões provocadas por *shunts* quando a PAP estimada de forma não invasiva excede 50% da pressão sistémica e em casos de cardiopatia congénita (CC) complexa (poderá ser necessário testar a vaso-reatividade antes de decidir pela intervenção; tradicionalmente utiliza-se o oxigénio, mas pode ser preferível o óxido nítrico).
- Quantificação da função diastólica do VE e do VD, de gradientes de pressão e de *shunts* quando uma avaliação não invasiva deixa dúvidas.
- Angiografia coronária antes de cirurgia em homens com idade >40 anos, em mulheres na pós-menopausa e em doentes com sinais ou factores de risco de DC.
- Avaliação de vasos extracardiácos tais como artérias colaterais sistémico-pulmonares.

**Intervenção:** Houve um aumento acentuado no número e no âmbito de procedimentos de cateterismo intervenção em doentes com CCA, o que em alguns casos evita a necessidade de cirurgia. Em outros casos, conseguem-se melhores resultados no tratamento de malformações cardíacas congénitas através de uma abordagem colaborativa (“híbrida”) que inclui cateterismo e cirurgia. As técnicas mais recentes incluem a implantação de *stents* em vasos sistémicos ou pulmonares e a implantação de válvulas por via percutânea.

## 1.7 - Tratamento cirúrgico

Muitos doentes com CCA já deverão ter sido submetidos a intervenções cirúrgicas durante a infância, mas a cirurgia na idade adulta poderá ser necessária em várias situações:

1. Doentes submetidos a reparações anteriores e com complicações hemodinâmicas residuais ou novas.
2. Doentes com problemas que não tenham sido diagnosticados ou considerados suficientemente graves para implicar cirurgia durante a infância.
3. Doentes com tratamentos paliativos prévios.

A cirurgia em doentes com CCA (incluindo anestesia e cuidados intensivos) é muito diferente da cirurgia cardíaca convencional em adultos e este é um forte argumento para a concentração de recursos em unidades especializadas, tanto para o tratamento como para a formação.

Uma das questões actuais mais problemáticas relativamente à cirurgia em doentes com CCA é o transplante cardíaco e cardiopulmonar.

## 1.8 - Insuficiência cardíaca

A insuficiência cardíaca é um problema frequente na população com CCA. Em geral são seguidas as recomendações de tratamento actuais para a insuficiência cardíaca. Todavia, visto que a fisiopatologia da disfunção cardiorespiratória é, frequentemente, muito diferente da que ocorre na circulação "normal", poderá ser difícil extrapolar resultados de estudos publicados para doentes com CCA, em especial em situações como a transposição das grandes artérias (TGA) operada por *switch* auricular (cirurgia de Mustard ou Senning) ou como a circulação de Fontan. A terapia de res-sincronização cardíaca tem sido alvo de interesse crescente na aplicação em doentes com CCA que tenham insuficiência cardíaca congestiva. Por enquanto, existem poucas evidências a partir das quais se possam definir indicações e resultados.

## 1.9 - Arritmias e morte cardíaca súbita

As arritmias são o principal motivo para a hospitalização de doentes com CCA e são uma causa cada vez mais frequente de morbidade e de mortalidade. A estratificação do risco, a investigação e a escolha de tratamento são frequentemente diferentes das aplicadas ao coração com um desenvolvimento normal. Para além disso, a ocorrência de arritmias poderá ser um sinal de descompensação hemodinâmica e o risco associado às arritmias poderá ser ampliado na presença frequente de uma circulação anormal. A ablação por cateter habitualmente obtém resultados piores em doentes com CCA do que em outros doentes, mas estão a melhorar graças aos desenvolvimentos técnicos e deve ser considerada nos casos em que é necessário actuar sobre as taquiarritmias sintomáticas ou em que a intervenção é exequível. Frequentemente, a terapêutica com recurso a fármacos antiarrítmicos é mal tolerada devido ao efeito inotrópico negativo e a outros efeitos secundários. Existem poucos dados relativamente à sua segurança e eficácia.

A morte súbita (MS) é particularmente preocupante em doentes com CCA. Os

cinco defeitos com o risco reconhecidamente mais elevado de MS tardia são TF, TGA, transposição congenitamente corrigida das grandes artérias (TccGA), estenose aórtica (EA) e os corações univentriculares. Foram definidos diversos factores de risco (ver secções 2.10 (TF) e 2.12 (TccGA)). A síncope de etiologia desconhecida é um evento alarmante. Até ao momento, não foram devidamente estabelecidos os algoritmos para avaliação de risco de MS nem as indicações para implantação de um cardioversor desfibrilhador implantável (CDI).

Recomendações para avaliação EF e implantação de CDI	Classe <sup>a</sup>	Nível <sup>b</sup>
A implantação de CDI está indicada para sobreviventes de paragem cardíaca após exclusão de causas reversíveis.	I	B
Os doentes com TV espontânea sustentada devem ser submetidos a hemodinâmica invasiva e avaliação EF. A terapêutica recomendada inclui ablação por cateter ou ressecção cirúrgica para eliminar a TV. Caso estas não tenham sucesso, é recomendada a implantação de CDI.	I	C
A hemodinâmica invasiva e a avaliação EF são razoáveis em doentes que sofram de síncope de etiologia desconhecida e função ventricular deficiente. Na ausência de uma causa definida e reversível é razoável a implantação de CDI.	IIa	B
Em doentes com <i>couplets</i> ventriculares ou TV não sustentada poderá considerar-se a execução de um estudo EF para determinar o risco de TV sustentada.	IIb	C

a = Classe de recomendação

b = Nível de evidência

EF = electrofisiológico; CDI = cardioversor desfibrilhador implantável; TV = taquicardia ventricular.

## 1.10 - Endocardite infecciosa\*

Uma boa higiene oral e uma revisão estomatológica regular desempenham um papel essencial na redução do risco de endocardite infecciosa (EI). As medidas de assepsia são obrigatórias durante a manipulação de cateteres venosos e durante qualquer procedimento invasivo, tendo em vista a redução da taxa de EI associada aos cuidados de saúde. Os doentes com CCA devem também ser desencorajados de fazer *piercings* e tatuagens.

Actualmente, por consenso de especialistas, é recomendada a limitação da profilaxia antibiótica aos doentes com risco mais elevado de EI submetidos a procedimentos de risco mais elevado (IIaC). Esta recomendação inclui os seguintes grupos de doentes\*:

- Doentes com prótese valvular ou material protésico utilizado para reparação de válvula cardíaca.
- Doentes com EI prévia.

- Doentes com CC:
  - a. CC cianótica sem reparação cirúrgica ou com defeitos residuais, *shunts* paliativos ou condutos.
  - b. CC após reparação com material protésico, seja ele colocado através de cirurgia ou técnica percutânea, até 6 meses após a realização do procedimento (até que ocorra endotelização).
  - c. quando persiste um defeito residual no local da implantação de um dispositivo ou material protésico através de cirurgia ou de técnica percutânea.

A recomendação está limitada a procedimentos dentários que requeiram manipulação das gengivas, da região periapical dos dentes ou perfuração da mucosa oral. Não são recomendados antibióticos para procedimentos no sistema respiratório, gastrointestinal, genito-urinário, dermatológico ou musculo-esquelético excepto se existir uma infecção já estabelecida.

\*Para mais detalhes consultar as Recomendações da ESC para a prevenção, diagnóstico e tratamento da endocardite infecciosa 2009 (EHJ 2009;30:2369-2413; [www.escardio.org/guidelines](http://www.escardio.org/guidelines))

### 1.11 - Exercício físico e desporto

As recomendações para a prática de exercício físico e desporto devem ter por base a capacidade do doente, o impacto sobre a hemodinâmica subjacente e o risco de descompensação aguda e de arritmias. O aconselhamento deveria incluir o tipo de desporto e os níveis de esforço previstos. Os testes formais são inestimáveis e, em geral, os médicos têm sido ultra-conservadores nos seus conselhos. A participação em exercício físico regular integra benefícios bem documentados no que diz respeito à forma física, ao bem-estar psicológico e à interação social ao mesmo tempo que tem efeitos positivos sobre os riscos futuros de doença cardíaca adquirida. Em termos de recomendação geral, o exercício dinâmico é mais adequado do que o exercício estático. Em doentes com doenças cardíacas conhecidas, é muito rara a ocorrência de morte súbita durante a prática de exercício. Recomendações pormenorizadas para a participação em desportos de competição ultrapassam o âmbito deste documento. Algumas lesões não são compatíveis com desportos de competição, devido à sua gravidade/complexidade morfológica e à tendência para arritmias graves, incluindo o síndrome de Eisenmenger, a hipertensão arterial pulmonar (HAP), coração univentricular, anomalias das artérias coronárias, anomalia de Ebstein, TccGA e TGA reparada através de *switch* auricular ou procedimento de Rastelli.

### 1.12 - Gravidez, contraceção e aconselhamento genético

A maioria dos doentes com CCA tolera bem a gravidez, mas o cuidado por especialistas é prestado em melhores condições por uma equipa multidisciplinar. Esta equipa deverá incluir o contributo do cardiologista com formação específica no trata-

mento de CCA, obstetrícia, anestesia, hematologia, neonatologia e genética. O aconselhamento atempado deverá ser um componente essencial nos serviços prestados. A equipa deverá estar envolvida na gravidez desde cedo a fim de planear os cuidados pré-natais, incluindo o parto e o acompanhamento pós-parto.

### Doentes de alto risco:

- HAP grave (doentes com Eisenmenger e outros).
- Obstrução grave da câmara de saída/entrada do coração esquerdo
- Função ventricular sistémica reduzida (fracção de ejeção [FE] < 40%).
- Dilatação da raiz da aorta em síndrome de Marfan e outros síndromas (Ehlers-Danlos, Loeys Dietz).
- Cianose (saturação de oxigénio < 85%).
- Prótese valvular mecânica.

A ecocardiografia fetal deverá ser recomendada às 16-18 semanas de gestação. Deverá considerar-se os potenciais efeitos dos fármacos sobre o feto. Em especial, não devem ser utilizados inibidores do enzima de conversão da angiotensina (ECA), bloqueadores do receptor da angiotensina II e amiodarona.

**No que diz respeito à contraceção**, os métodos de barreira são seguros e protegem das doenças sexualmente transmissíveis. No entanto, apenas têm uma eficácia contraceptiva elevada em casais que cumprem o método. As taxas anuais de falha até 10% significam que devem ser utilizados em conjunto com um método adicional, mais eficaz.

Os contraceptivos hormonais são altamente eficazes, mas existem poucos dados relativos à sua segurança na população com CCA. O contraceptivo oral combinado é muito eficaz (99,9%) mas é preferível evitar a sua utilização em pessoas com risco trombótico prévio (circulação de Fontan, doentes cianóticos, função ventricular sistémica reduzida), especialmente porque existem poucos dados que demonstrem a neutralização desse risco pela terapêutica concomitante com anti-coagulantes orais. Em contrapartida, os contraceptivos apenas com progesterona não apresentam um risco trombótico tão elevado e as novas preparações disponíveis para administração oral ou através de implantes intra-uterinos têm uma eficácia elevada (> 95%). O risco de endocardite após a inserção de dispositivos intra-uterinos revestidos com gestagénio é provavelmente reduzido. Todavia, existe o risco de reacções vaso-vagais (5%) no momento da inserção ou da remoção. A esterilização feminina ou do parceiro masculino apenas deverá ser considerada após cuidadosa discussão, com especial referência ao prognóstico a longo prazo.

## 2 - Problemas específicos

### 2.1 – Comunicação inter auricular

#### Diagnóstico

- **Ecocardiografia:** é a principal técnica de diagnóstico, fornecendo diagnóstico e quantificação. A sobrecarga do volume do VD é o que melhor caracteriza a relevância hemodinâmica do defeito (é preferível ao rácio de *shunt*). Para um diagnóstico rigoroso de defeitos tipo seio venoso habitualmente é necessário executar uma ecocardiografia transesofágica (ETE), que também é necessária para avaliar com precisão os defeitos no septo *secundum* antes do encerramento percutâneo com dispositivo e deve incluir medição, exploração da morfologia do restante septo, dimensão e qualidade do bordo, exclusão de defeitos adicionais e confirmação de uma conexão venosa pulmonar normal. A PAP e a RT estão incluídas nas outras informações importantes a serem fornecidas.
- **RMC/TAC:** são as alternativas quando a ecocardiografia é insuficiente, especialmente para a avaliação da sobrecarga de volume no VD e da conexão venosa pulmonar.
- **Cateterismo cardíaco:** para o cálculo da RVP quando o eco da PAP > 50% da pressão sistémica.

Indicações para intervenção no caso de comunicação interauricular	Classe <sup>a</sup>	Nível <sup>b</sup>
Doentes com <i>shunt</i> significativo (sinais de sobrecarga do volume do VD) e RVP < 5 WU devem ser submetidos ao encerramento da CIA independentemente dos sintomas.	I	B
A oclusão por dispositivo é o método a adoptar para o encerramento da CIA tipo ostium secundum quando aplicável.	I	C
Todas as CIA, independentemente da dimensão, em doentes com suspeita de embolismo paradoxal (exclusão de outras causas) devem ser consideradas para intervenção.	Ila	C
Doentes com RVP ≥ 5 WU mas < 2/3, RVS ou PAP < 2/3 de pressão sistémica (valor inicial ou quando tratado com vasodilatadores, de preferência óxido nítrico, ou após terapia específica para a HAP) e indícios de <i>shunt</i> E-D (Qp:Qs > 1,5) poderão ser considerados para intervenção.	Ilb	C
Deverá ser evitado o encerramento de CIA em doentes com fisiologia Eisenmenger.	III	C

a = Classe de recomendação

b = Nível de evidência

CIA = comunicação interauricular; *shunt* E-D = *shunt* esquerda-direita; HAP = hipertensão arterial pulmonar; RVP = resistência vascular pulmonar; Qp:Qs = rácio de débito pulmonar para o sistémico; RVS = resistência vascular sistémica; WU = unidades de Wood.

Em doentes de idade avançada com comunicação interauricular (CIA) não adequada para encerramento por dispositivo, o risco cirúrgico individual devido a comorbilidades deve ser cuidadosamente avaliado face aos benefícios potenciais do encerramento da CIA.

### Recomendações para seguimento

A avaliação no seguimento deve incluir a avaliação de *shunt* residual, dimensão e função do VD, RT e PAP através de ecocardiografia e também a avaliação de arritmias através de antecedentes, ECG e, em caso de indicação (não é de rotina), monitorização Holter. As arritmias tardias mais frequentes após reparação cirúrgica em idades < 40 anos são a taquicardia de reentrada auricular e o *flutter* auricular que podem ser tratados com sucesso através de ablação por radiofrequência. Sem reparação ou com reparação após os 40 anos, a fibrilhação auricular está a tornar-se cada vez mais comum e poderá necessitar de terapêutica antiarrítmica (pouco se sabe sobre terapêutica ablativa nesta situação). O acesso à aurícula esquerda poderá ficar restringido após o encerramento por dispositivo. Os doentes com fibrilhação auricular devem ser tratados com anticoagulantes orais.

Os doentes submetidos a reparação antes dos 25 anos sem sequelas ou lesões residuais relevantes (sem *shunt* residual, PAP normal, VD normal, sem arritmias) não requerem acompanhamento regular (é necessário estar atento a taquiarritmias de aparecimento tardio).

Doentes com *shunt* residual, PAP elevada ou arritmias (antes ou depois da reparação) e os que tenham sido submetidos a reparação na idade adulta (especialmente > 40 anos) devem ser acompanhados regularmente, incluindo a realização de uma avaliação em centros especializados em tratamento de CCA (a intervalos de acordo com a gravidade dos problemas residuais). Após o encerramento por dispositivo, recomenda-se um acompanhamento regular durante os primeiros 2 anos e depois, conforme os resultados, a cada 2-4 anos.

## 2.2 – Comunicação interventricular

### Diagnóstico

- **Ecocardiografia:** é a principal técnica de diagnóstico, fornecendo, em geral, o diagnóstico e a avaliação da gravidade da doença. Os principais resultados a fornecer são: localização, quantidade e dimensão do defeito, gravidade da sobrecarga de volume do VE e cálculo da PAP. É necessário verificar se existe regurgitação aórtica (RA) por prolapso da cúspide aórtica direita ou não coronária, especialmente em caso de comunicação interventricular (CIV) do septo de saída (supracristal) e de CIV perimembranosa alta. Deverá excluir-se o ventrículo direito de dupla saída (VDDS).
- **RMC:** é uma alternativa quando a ecocardiografia é insuficiente, especialmente para a avaliação da sobrecarga de volume no VE e da quantificação de *shunt*.
- **Cateterismo cardíaco:** para o cálculo da RVP quando o eco da PAP > 50% da pressão sistémica.

Indicações para intervenção no caso de comunicação interauricular	Classe <sup>a</sup>	Nível <sup>b</sup>
Doentes com sintomas que podem ser atribuídos a <i>shunt</i> E-D através de CIV (residual) e que não tenham doença vascular pulmonar grave (ver abaixo) devem ser submetidos a encerramento cirúrgico de CIV.	I	C
Doentes assintomáticos com indícios de sobrecarga de volume do VE que possam ser atribuídos a CIV devem ser submetidos a encerramento cirúrgico da CIV.	I	C
Doentes com antecedentes de EI devem ser considerados para encerramento cirúrgico da CIV.	Ila	C
Doentes com prolapso de uma cúspide da válvula aórtica associado a CIV que esteja a provocar RA progressiva, devem ser considerados para cirurgia.	Ila	C
Doentes com CIV e HAP devem ser considerados para cirurgia quando ainda exista <i>shunt</i> E-D (Op:Qs > 1,5) e a PAP ou a RVP estejam a < 2/3 dos valores sistémicos (valor inicial ou quando testada com vasodilatadores, de preferência óxido nítrico, ou após terapia específica da HAP).	Ila	C
Deve evitar-se a cirurgia em CIV com Eisenmenger e quando existe dessaturação induzida por exercício.	III	C
Se a CIV for pequena, não for duplamente relacionada, não provocar sobrecarga de volume no VE nem hipertensão pulmonar e se não existem antecedentes de EI, a cirurgia deve ser evitada.	III	C

a = Classe de recomendação

b = Nível de evidência

RA = regurgitação aórtica; EI = endocardite infecciosa; VE = ventrículo esquerdo; HAP = hipertensão arterial pulmonar; *shunt* E-D = *shunt* esquerda-direita; RVP = resistência vascular pulmonar; Op:Qs = rácio de débito pulmonar para sistémico; CIV = comunicação interventricular.

## Recomendações para seguimento

Na ecocardiografia deve excluir-se o desenvolvimento de RA ou de RT, a presença de *shunt* (residual) e o seu grau, de disfunção do VE, de aumento da PAP, de VDDS e de desenvolvimento de estenose aórtica subvalvular (ESubA) fixa deverão ser excluídos ou avaliados. É necessário estar atento ao possível desenvolvimento de bloqueio aurículo-ventricular (BAV) completo (doentes que desenvolvam bloqueio bifascicular ou bloqueio trifascicular transitório após o encerramento da CIV estão em risco de desenvolver bloqueio AV completo posteriormente).

Doentes com disfunção VE, *shunt* residual, HAP, RA, OCSVD ou obstrução do câmara de saída do ventrículo esquerdo (OCSVE) devem ser observados todos os anos, incluindo a realização de uma avaliação em centros especializados em tratamento de CCA. Em doentes com CIV pequena (nativa ou residual, VE normal, PAP normal, assintomáticos) e sem qualquer outra lesão, podem ser razoáveis intervalos de 3-5 anos. Após o encerramento por dispositivo, recomenda-se um acompanhamento regular durante os primeiros 2 anos e depois, conforme os resultados, a cada 2-4 anos. Após o encerramento cirúrgico na ausência de anomalia residual podem ser razoáveis intervalos de seguimento de 5 anos.

## 2.3 - Defeito do septo aurículo-ventricular

### Diagnóstico

- **Ecocardiografia:** é a principal técnica de diagnóstico, fornecendo uma avaliação de cada componente anatómico do defeito do septo aurículo-ventricular (DSAV), das válvulas AV e suas conexões (*straddling, overriding*) e da gravidade e do substrato exacto da regurgitação das válvulas AV, a magnitude e direcção do *shunt* intracardíaco, a função do VE e do VD, a PAP e uma avaliação da presença/ausência de ESubA.
- **RMC:** indicada nos casos em que é necessária quantificação adicional dos volumes e funções ventriculares e de *shunts* intracardíacos para tomar decisões.
- **Cateterismo cardíaco:** para o cálculo da RVP quando o eco da PAP > 50% da pressão sistémica.

Indicações para intervenção no caso de defeito do septo aurículo-ventricular	Classe <sup>a</sup>	Nível <sup>b</sup>
<b>DSAV total:</b>		
<ul style="list-style-type: none"> <li>• Deverá ser evitada a cirurgia cardíaca em doentes com fisiologia Eisenmenger. Em caso de dúvida, recomenda-se a realização de exames de RVP</li> <li>• Para indicações de intervenção, veja também a secção 2.2 (DSV).</li> </ul>	III	C
<b>DSAV parcial:</b>		
<ul style="list-style-type: none"> <li>• Deverá ser efectuado o encerramento cirúrgico em caso de sobrecarga de volume do VD significativa. Para mais pormenores veja a secção 2.1 (CIV).</li> </ul>	I	C
<b>Regurgitação da válvula AV:</b>		
<ul style="list-style-type: none"> <li>• Doentes com sintomas que tenham regurgitação da válvula AV moderada a grave devem ser submetidos a cirurgia valvular, de preferência reparação da válvula AV.</li> </ul>	I	C
<ul style="list-style-type: none"> <li>• Doentes assintomáticos com regurgitação da válvula esquerda moderada a grave e DTSVE &gt; 45mm e/ou disfunção do VE (FEVE &lt; 60%) devem ser submetidos a cirurgia valvular quando outras causas de disfunção do VE estejam excluídas.</li> </ul>	I	B
<ul style="list-style-type: none"> <li>• Deve ser considerada a reparação cirúrgica em doentes assintomáticos com regurgitação moderada a grave da válvula AV esquerda que revelem sinais de sobrecarga de volume do VE e um substrato de regurgitação com elevadas probabilidades de ser susceptível à reparação cirúrgica.</li> </ul>	IIa	C
<b>ESubA:</b>		
<ul style="list-style-type: none"> <li>• secção 2.5 (OCSVE).</li> </ul>	-	-

a = Classe de recomendação

b = Nível de evidência

DSA = defeito do septo auricular; AV = aurículo-ventricular; DSAV = defeito do septo aurículo-ventricular; VE = ventrículo esquerdo; FEVE = fracção de ejeção do ventrículo esquerdo; DTSVE = diâmetro telesistólico do ventrículo esquerdo; RVP = resistência vascular pulmonar; VD = ventrículo direito; ESubA = estenose sub-aórtica; CIV = comunicação interventricular.

## Recomendações para seguimento

Deve ser prestada particular atenção à presença de *shunt* residual, mau funcionamento da válvula AV, aumento e disfunção do VE e do VD, aumento da PAP, ESubA e arritmias. Recomenda-se o acompanhamento regular vitalício de todos os doentes com DSAV, operados ou não operados, incluindo a realização de uma avaliação em centros especializados no tratamento de CCA. A frequência das consultas em ambulatório depende da presença e gravidade das anomalias residuais. Um DSAV reparado cirurgicamente sem anomalias residuais significativas deve ser observado no mínimo a cada 2-3 anos. Em caso de anomalias residuais, os intervalos de tempo deverão ser mais curtos.

## 2.4 - Canal arterial persistente

### Diagnóstico

- **Ecocardiografia:** é a principal técnica de diagnóstico, fornecendo o diagnóstico (poderá ser difícil no caso de doentes com fisiologia Eisenmenger), o grau de sobrecarga de volume do VE, a PAP, a dimensão da AP e alterações no coração direito.
- **RMC/TAC:** indicadas nos casos em que é necessária quantificação adicional dos volumes do VE ou avaliação da anatomia da AP.
- **Cateterismo cardíaco:** para o cálculo da RVP quando o eco da PAP > 50% da pressão sistémica.

Indicações para intervenção em canal arterial persistente	Classe <sup>a</sup>	Nível <sup>b</sup>
O CAP deve ser encerrado em doentes que não revelem sinais de sobrecarga de volume do VE.	I	C
O CAP deve ser encerrado em doentes com HAP mas com a PAP a < 2/3 da pressão sistémica ou a RVP a < 2/3 da RVS.	I	C
O encerramento por dispositivo é o método a adoptar quando seja adequado tecnicamente.	I	C
Deve ser considerado o encerramento do CAP em doentes com HAP e com a PAP > 2/3 da pressão sistémica ou a RVP > 2/3 da RVS mas ainda com <i>shunt</i> E-D (Qp:Qs > 1,5) ou em doentes cujos testes de vasoreactividade (de preferência com óxido nítrico) ou tratamentos revelem reactividade vascular pulmonar.	IIa	C
Deve ser considerado o encerramento por dispositivo em CAP pequenos com sopro contínuo (VE normal e PAP).	IIa	C
Deve ser evitado o encerramento do CAP quando silenciosos (muito reduzidos, sem murmúrio).	III	C
Deve ser evitado o encerramento do CAP com Eisenmenger e em doentes que demonstrem dessaturação dos membros inferiores induzida por exercício.	III	C

a = Classe de recomendação

b = Nível de evidência

*Shunt* E-D = *shunt* esquerdo-direito; VE = ventrículo esquerdo; HAP = hipertensão arterial pulmonar; PAP = pressão arterial pulmonar; CAP = canal arterial persistente; RVP = resistência vascular pulmonar; Qp:Qs = taxa de débito pulmonar para sistémico; RVS = resistência vascular sistémica.

## Recomendações para seguimento

A avaliação por ecocardiografia deve incluir as dimensão 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 acompanhamento regular após os seis meses.

Doentes com disfunção do VE e doentes com HAP residual devem ser acompanhados em intervalos de 1-3 anos, conforme a gravidade, incluindo a realização de uma avaliação em centros especializados no tratamento de CCA.

## 2.5 - Obstrução da câmara de saída do ventrículo esquerdo

### Diagnóstico

- **Ecocardiografia:** é o método por excelência para diagnóstico de EA e para avaliar o grau de calcificação, a função do VE, hipertrofia do ventrículo esquerdo (HVE) e lesões associadas. Através da ecocardiografia com Doppler, é possível determinar o nível de gravidade de EA com base na velocidade máxima transvalvular ( $V_{max}$ ), no gradiente médio e na área de orifício efectiva calculada por equação de continuidade. Por vezes, a ETE poderá ser útil para efectuar uma medição planar da área da válvula aórtica em válvulas não calcificadas.
- **Prova de esforço:** recomendada para doentes assintomáticos, especialmente no caso de EA grave, para confirmar a ausência de sintomatologia, avaliar a tolerância ao exercício, a resposta da pressão sanguínea, arritmias para estratificação do risco e *timing* da cirurgia.
- **Ecocardiografia com dobutamina de dose reduzida:** útil em caso de EA com disfunção do VE (fluxo reduzido, baixo gradiente de EA).
- **RMC/TAC:** utilizadas principalmente para quantificar a dilatação da aorta.
- **Cateterismo cardíaco:** só é necessário caso os resultados de uma avaliação não invasiva sejam inconclusivos.

Indicações para intervenção na estenose aórtica	Classe <sup>a</sup>	Nível <sup>b</sup>
Doentes com EA grave e quaisquer na sintomas relacionados com válvulas (angina de peito, dispneia, síncope) deverão ser submetidos a substituição da válvula.	I	B
Doentes assintomáticos com EA grave deverão ser submetidos a cirurgia caso apresentem sintomas durante a prova de esforço.	I	C
Independentemente dos sintomas, a cirurgia deverá ser realizada quando exista disfunção sistólica VE aliada à EA grave (FEVE < 50%), a menos que se deva a outras causas.	I	C
Independentemente dos sintomas, a cirurgia deverá ser realizada quando os doentes com EA grave são submetidos a cirurgia da aorta ascendente ou enxerto de <i>bypass</i> da artéria coronária.	I	C
Independentemente dos sintomas, a cirurgia da aorta deverá ser considerada caso a aorta ascendente seja maior do que 50 mm (27,5 mm/m <sup>2</sup> ASC) e não existam outras indicações para cirurgia cardíaca.	IIa	C
Doentes assintomáticos com EA grave devem ser considerados para cirurgia caso apresentem quebra na pressão sanguínea para valores abaixo dos valores de referência durante a prova de esforço.	IIa	C
Doentes assintomáticos com EA grave e calcificação moderada a grave e uma taxa de progressão da velocidade máxima de > 0,3 m/segundo /ano devem ser considerados para cirurgia.	IIa	C
Doentes com EA moderada a serem submetidos a cirurgia de <i>bypass</i> da artéria coronária ou cirurgia da aorta ascendente ou qualquer outra válvula devem ser considerados para uma substituição adicional de válvula.	IIa	C
Casos de EA grave com gradiente reduzido (< 40mmHg) e disfunção VE com reserva contráctil devem ser considerados para cirurgia.	IIa	C
Casos de EA grave com gradiente reduzido (< 40mmHg) e disfunção VE sem reserva contráctil podem ser considerados para cirurgia.	IIb	C
Doentes assintomáticos com EA grave e HVE excessiva (> 15 mm) podem ser considerados para cirurgia, excepto se a HVE for provocada por hipertensão.	IIb	C

a = Classe de recomendação

b = Nível de evidência

EA = estenose aórtica; ASC = área de superfície corporal; VE = ventrículo esquerdo; FEVE = fracção de ejeção do ventrículo esquerdo; HVE = hipertrofia do ventrículo esquerdo.

## Recomendações para seguimento

É necessário um seguimento regular vitalício a intervalos variáveis dependendo do nível de gravidade da estenose. Este seguimento também é necessário em intervalos anuais após a cirurgia valvular. É obrigatória a realização de exames ecocardiográficos da válvula aórtica e da raiz da aorta para avaliar a progressão da estenose valvular e da dilatação da aorta.

## Estenose aórtica supravalvular

### Diagnóstico

- **Ecocardiografia:** fornece diagnóstico e gradientes de pressão, mas estes poderão sobrestimar a quebra de pressão real acima da válvula.
- Para prova de esforço ver EA valvular.
- **RMC/TAC:** fornecem uma definição anatómica precisa da lesão em si e identificam lesões adicionais na aorta e nos seus ramos (estenose da carótida e da artéria renal) e nas artérias pulmonares.
- **Cateterismo cardíaco:** apenas quando a quantificação não invasiva é inconclusiva.

Indicações para intervenção em estenose aórtica supravalvular	Classe <sup>a</sup>	Nível <sup>b</sup>
Doentes com sintomas (espontâneos ou mediante prova de esforço) e gradiente médio de Döppler $\geq 50$ mmHg deverão ser submetidos a cirurgia.	I	C
Doentes com gradiente médio de Döppler $< 50$ mmHg deverão ser submetidos a cirurgia quando: <ul style="list-style-type: none"><li>• apresentam sintomas que se possam atribuir a obstrução (dispneia de esforço, angina, síncope) e/ou</li><li>• apresentam disfunção sistólica do VE (sem qualquer outra explicação),</li><li>• apresentam HVE grave que se possa atribuir a obstrução (não relacionada com a hipertensão),</li><li>• quando seja necessária cirurgia para DC significativa.</li></ul>	I I I I	C C C C
Doentes com gradiente médio de Döppler $\geq 50$ mmHg* mas sem sintomas, disfunção sistólica VE, HVE ou prova de esforço anómala podem ser considerados para reparação quando há risco cirúrgico reduzido.	IIb	C

a = Classe de recomendação

b = Nível de evidência

\* Os gradientes derivados do Döppler poderão sobrestimar a obstrução e poderão necessitar de confirmação através de cateterismo do coração esquerdo.

DC = doença arterial coronária; VE = ventrículo esquerdo; HVE = hipertrofia do ventrículo esquerdo.

## Recomendações para seguimento

É necessário um seguimento regular vitalício, incluindo a realização de ecocardiografia, a fim de determinar a progressão da obstrução (rara), dimensão/função do VE e desenvolvimento de sintomas, bem como após cirurgia a fim de detectar reestenose tardia, desenvolvimento de aneurisma (RMC/TAC) e a ocorrência ou progressão de DC. O seguimento deverá incluir a avaliação em centros especializados em CCA.

## Estenose aórtica subvalvular

### Diagnóstico

• **Ecocardiografia:** permite visualizar a anatomia da câmara de saída do ventrículo esquerdo (CSVE), a anomalia da válvula aórtica associada, o valor de RA, a função do VE, HVE e lesões associadas. A gravidade da obstrução subvalvular é determinada através da ecocardiografia com Döppler, mas os gradientes derivados de Döppler podem sobrestimar a obstrução e poderá ser necessária confirmação através de cateterismo cardíaco. Por vezes é necessário efectuar um ETE para visualizar a membrana. A ETE tridimensional poderá ser útil para caracterizar a anatomia complexa da CSVE.

Indicações para intervenção em estenose aórtica subvalvular	Classe <sup>a</sup>	Nível <sup>b</sup>
Doentes com sintomas (espontâneos ou mediante prova de esforço) e gradiente médio de Döppler $\geq 50$ mmHg* ou RA grave deverão ser submetidos a cirurgia.	I	C
<b>Doentes assintomáticos devem ser considerados para cirurgia quando:</b>		
• a FEVE é $< 50\%$ (o gradiente poderá ser $< 50$ mmHg devido ao fluxo reduzido).	IIa	C
• a RA é grave e o DTSVE $> 50$ mm (ou $25$ mm/m <sup>2</sup> ASC) e/ou a FE $< 50\%^{**}$ .	IIa	C
• o gradiente médio de Döppler é $\geq 50$ mmHg* e existe HVE distinta	IIa	C
• o gradiente médio de Döppler é $\geq 50$ mmHg* e existe uma resposta anómala da pressão sanguínea mediante prova de esforço.	IIa	C
<b>Doentes assintomáticos podem ser considerados para cirurgia quando:</b>		
• o gradiente médio de Döppler é $\geq 50$ mmHg*, o VE é normal, a prova de esforço é normal e o risco cirúrgico é reduzido.	IIb	C
• a progressão da RA é documentada e a RA passa a ser mais do que moderada (para impedir a continuação da progressão).	IIb	C

a = Classe de recomendação    b = Nível de evidência

\* Os gradientes derivados de Döppler poderão sobrestimar a obstrução e poderão necessitar de confirmação através de cateterismo cardíaco.

\*\*Ver as Recomendações da ESC para o tratamento da doença valvular cardíaca; [www.escardio.org/guidelines](http://www.escardio.org/guidelines)

RA = regurgitação aórtica; ASC = área de superfície corporal; FE = fracção de ejeção; VE = ventrículo esquerdo; FEVE = fracção de ejeção do ventrículo esquerdo; DTSVE = diâmetro telesistólico do ventrículo esquerdo; HVE = hipertrofia do ventrículo esquerdo.

## Recomendações para seguimento

É necessário um seguimento regular vitalício, incluindo a realização de ecocardiografia, em doentes não operados a fim de determinar a progressão da obstrução, a RA e a função e a dimensão do VE. É também necessário um seguimento pós-operatório regular a fim de detectar reestenose tardia (frequente, especialmente em formas isoladas e após tratamento cirúrgico na infância), RA progressiva, complicações do tipo arritmias, bloqueio cardíaco e DSV iatrogénico. O seguimento deverá incluir a avaliação em centros especializados em CCA.

## 2.6 - Coarctação da aorta

### Diagnóstico

- **Ecocardiografia:** fornece informação em relação a localização, estrutura e extensão da CoA, função e hipertrofia do VE, anomalias cardíacas associadas e diâmetros dos vasos aórticos e sub-aórticos. Os gradientes de Döppler não são úteis para quantificação, nem na coarctação nativa nem no pós-operatório. Um fenómeno de extensão diastólica é provavelmente o sinal mais fiável de coarctação ou recoarctação significativa.
- **RMC/TAC:** são as técnicas não invasivas preferidas para avaliar a totalidade da aorta em adultos. Ambas revelam localização, extensão e grau de estreitamento da aorta, o arco aórtico, a aorta pré e pós-estenótica, aneurismas e colaterais.
- **Cateterismo cardíaco:** O conjunto do registo hemodinâmico (um gradiente de pico a pico  $> 20$  mmHg indica uma CoA significativa em termos hemodinâmicos na ausência de colaterais desenvolvidos) com a angiocardiografia permite que o cateterismo continue a ser o método por excelência para a avaliação da CoA em muitos centros, antes e depois de tratamento operatório ou por intervenção.

Indicações para intervenção na coarctação da aorta	Classe <sup>a</sup>	Nível <sup>b</sup>
Todos os doentes com uma diferença de pressão não invasiva > 20 mmHg entre os membros superiores e inferiores, independentemente dos sintomas mas com hipertensão nos membros superiores (> 140/90 mmHg nos adultos), resposta patológica da pressão sanguínea durante o exercício ou HVE significativa devem ser submetidos a intervenção.	I	C
Independentemente do gradiente de pressão, os doentes hipertensos com estreitamento da aorta $\geq$ 50% relativo ao diâmetro da aorta ao nível do diafragma (avaliado com RMC, TAC ou angiografia invasiva) devem ser considerados para intervenção.	IIa	C
Independentemente do gradiente de pressão e da presença de hipertensão, os doentes com estreitamento da aorta $\geq$ 50% relativo ao diâmetro da aorta ao nível do diafragma (avaliado com RMC, TAC ou angiografia invasiva) podem ser considerados para intervenção.	IIb	C

a = Classe de recomendação

b = Nível de evidência

RMC = ressonância magnética cardíaca; CoA = coarctação da aorta; TAC = tomografia axial computadorizada; HVE = hipertrofia do ventrículo esquerdo.

## Recomendações para seguimento

As possíveis lesões residuais, sequelas e complicações são enumeradas abaixo:

- Hipertensão arterial em repouso ou durante a prática de exercício (comum, mesmo após tratamento bem sucedido). O significado da hipertensão isolada induzida por exercício é objecto de debate.
- CoA recorrente ou residual poderá induzir ou agravar a hipertensão arterial sistémica e as respectivas consequências.
- Aneurismas da aorta ascendente ou no local da intervenção representam um risco de ruptura e morte.
- É necessário estar atento a válvula aórtica bicúspide, doença da válvula mitral, DC prematura e aneurismas saculares no polígono de Willis (actualmente, a maioria dos médicos não vê motivos para uma despistagem de rotina em doentes assintomáticos).

Todos os doentes com coarctação necessitam de um seguimento regular pelo menos a cada dois anos, incluindo a realização de uma avaliação em centros especializados em CCA. É necessário efectuar um exame imagiológico da aorta (de preferência através de RMC) para documentar a anatomia pós-reparação ou pós-intervenção e as complicações (reestenose ou formação de aneurismas). Os intervalos de tempo entre os exames imagiológicos dependem da patologia inicial.

## 2.7 - Síndrome de Marfan

### Diagnóstico

Actualmente o diagnóstico de síndrome de Marfan baseia-se sobretudo em manifestações clínicas e um diagnóstico definitivo requer a ocorrência de uma manifestação importante em dois sistemas de órgãos diferentes e o envolvimento de um terceiro sistema de órgãos (nosologia de Ghent). Estes critérios foram revistos recentemente e a nova nosologia irá provavelmente substituir a antiga na prática clínica futura. Será atribuída maior relevância às duas características cardinais do síndrome de Marfan: aneurisma/dissecção da raiz da aorta e ectopia lentis. Para além disso, é atribuído um papel mais proeminente aos testes genéticos moleculares.

- **Ecocardiografia:** Uma avaliação ecocardiográfica da raiz da aorta deve incluir - para além do cálculo do diâmetro máximo - medições do anel, a nível dos seios, da junção sinotubular e da aorta ascendente proximal e distal. Fornece uma avaliação da função do VE, da válvula e da RA da aorta, da válvula mitral e/ou do prolapso e regurgitação da válvula tricúspide.
- **RMC/TAC:** devem ser realizados em todos os doentes, fornecendo imagens de toda a aorta, incluindo as dimensões da aorta para além da raiz.

### Terapêutica médica

Os betabloqueadores (padrão de tratamento actual) podem reduzir o grau de dilatação da aorta e melhorar a sobrevida, pelo menos nos adultos. É importante um tratamento médico anti-hipertensor rigoroso, tendo por objectivo a obtenção de uma pressão arterial sistólica inferior a 120 mmHg e 110 mmHg em doentes com dissecção aguda da aorta (ou antecedentes da mesma). O bloqueador do receptor 1 da angiotensina II, losartan, é potencialmente útil porque origina transformação do antagonista beta do factor de crescimento. Estão actualmente em curso ensaios clínicos para avaliar o seu efeito.

Indicações para cirurgia da aorta no síndrome de Marfan	Classe <sup>a</sup>	Nível <sup>b</sup>
Os doentes devem ser submetidos a cirurgia quando o diâmetro máximo da raiz da aorta é:		
• > 50 mm.	I	C*
• 46–50 mm em conjunto com	I	C
- antecedentes familiares de dissecção ou	I	C
- dilatação progressiva > 2 mm/ano confirmada por medições repetidas ou	I	C
- RA ou RM grave	I	C
- desejo de engravidar.	I	C
• Os doentes devem ser considerados para cirurgia quando as outras partes da aorta forem > 50 mm ou haja dilatação progressiva.	Ila	C

a = Classe de recomendação

b = Nível de evidência

\*As recomendações da ESC para doença valvular cardíaca ([www.escardio.org/guidelines](http://www.escardio.org/guidelines)) são ligeiramente mais rigorosas, recomendando apenas um diâmetro (45 mm) independentemente de outros resultados.

RA = regurgitação aórtica; RM = regurgitação mitral.

As mulheres têm uma aorta, em média, 5 mm mais pequena, o que é explicado apenas em parte por uma área de superfície corporal (ASC) menor. Em indivíduos pequenos, provavelmente deveria ser utilizado um diâmetro indexado ajustado a uma ASC de 2,75 cm/m<sup>2</sup> para fins de tomada de decisão cirúrgica.

### Recomendações para seguimento

Um seguimento regular vitalício implica o envolvimento de especialistas com uma vasta experiência num centro especializado. A realização de exames imagiológicos por ecocardiografia à raiz da aorta e por RMC (ou TAC caso a RMC seja contra-indicada) à totalidade da aorta é de importância crítica, especialmente se persistir uma dissecção. A regurgitação valvular e a função ventricular podem ser acompanhadas através de ecocardiografia.

Os doentes estáveis necessitam de uma consulta anual, incluindo ecocardiografia. No início deve ser realizada uma RMC da totalidade da aorta e deve repetir-se uma vez a cada 5 anos caso a dimensão da aorta para lá da raiz esteja normal. Em caso de formação de aneurisma para lá da raiz, a RMC deve ser repetida pelo menos anualmente.

## 2.8 - Obstrução da câmara de saída do ventrículo direito

### Diagnóstico

- **Ecocardiografia:** é a técnica de diagnóstico de primeira linha, permitindo a visualização da OCSVD, da anatomia da válvula pulmonar, da hipertrofia do ventrículo direito e das lesões coexistentes. A ecocardiografia com Döppler fornece o gradiente ao longo da obstrução, a presença e gravidade de RP e RT e a pressão sistólica do VD. Os gradientes de Döppler podem não ser fiáveis (sobrestimativa) em doentes com estenose tubular e em doentes com estenoses em séries (sub-valvular e valvular). Em doentes com VD de câmara dupla, o gradiente máximo poderá fazer com que a estenose seja subestimada, porque a amostra do Döppler poderá não estar axial ao fluxo. Gravidade: ligeira (gradiente máximo  $< 36$  mmHg, velocidade máxima  $< 3$  m/s), moderada (36–64 mmHg; 3–4 m/s), grave ( $> 64$  mmHg, velocidade máxima  $> 4$  m/s).

Visto que as medições de Döppler podem não ser fiáveis (ver acima), a velocidade de RT em conjunto com o cálculo da pressão do VD devem ser sempre utilizados como complemento na avaliação da gravidade.

- **RMC/TAC:** são úteis na identificação dos níveis de obstrução, especialmente ao nível sub-infundibular, dos condutos ou dos ramos da AP e na avaliação do VD. São os métodos preferidos para a visualização da dilatação pulmonar e da estenose pulmonar (EP) periférica.
- **Estudos com radionuclídeos:** podem revelar anomalias de perfusão em diferentes segmentos dos pulmões em casos de EP periférica (também podem ser medidas através de RMC).
- **Cateterismo cardíaco:** poderá ser necessário para confirmar a extensão, gravidade e nível de obstrução (por exemplo, VDBC).

Indicações para intervenção na obstrução do tracto de saída do ventrículo direito	Classe <sup>a</sup>	Nível <sup>b</sup>
Qualquer grau de OTSVD deve ser reparado independentemente dos sintomas se o gradiente máximo de Doppler for > 64 mmHg (velocidade máxima > 4 m/s), desde que a função do VD seja normal e não seja necessário substituir qualquer válvula.	I	C
Em caso de EP valvular, deverá optar-se por realizar a intervenção de valvotomia com balão.	I	C
Em doentes assintomáticos, para os quais a valvotomia com balão não seja eficaz e a única opção é a substituição da válvula através de cirurgia, esta deve ser realizada na presença de uma PVD sistólica > 80 mmHg (velocidade de RT > 4,3 m/s).	I	C
Deverá ser considerada intervenção em doentes com gradiente < 64 mmHg, na presença de: <ul style="list-style-type: none"> <li>• sintomas relacionados com EP ou,</li> <li>• função reduzida do VD ou,</li> <li>• VD bicavitário (que normalmente é progressivo) ou,</li> <li>• arritmias relevantes ou,</li> <li>• <i>shunt</i> direito-esquerdo através de um DSA ou um DSV.</li> </ul>	IIa	C
A EP periférica, independentemente dos sintomas, deve ser considerada para reparação se o estreitamento do diâmetro for > 50% e a pressão sistólica do VD for > 50 mmHg e/ou estejam presentes anomalias de perfusão nos pulmões.	IIa	C

a = Classe de recomendação

b = Nível de evidência

DSA = defeito do septo interauricular; EP = estenose pulmonar; VD = ventrículo direito; OCSVD = obstrução da câmara de saída do ventrículo direito; PVD = pressão do ventrículo direito; RT = regurgitação tricúspide; DSV = defeito do septo interventricular.

Sobre o conduto VD-AP ver secção 2.14 (Conduto do VD para a artéria pulmonar).

### Recomendações para seguimento

Doentes com OSCVD necessitam de seguimento regular vitalício, incluindo exames imagiológicos regulares através de ecocardiografia. A frequência do seguimento depende da gravidade da lesão, mas a maioria dos doentes irá necessitar de uma consulta anual, incluindo a realização de uma avaliação em centros especializados em CCA. Doentes com EP valvular ligeira ou residual ligeira apenas necessitam de ser observados uma vez a cada 5 anos.

## 2.9 - Anomalia de Ebstein

### Diagnóstico

- **Ecocardiografia:** é a principal técnica de diagnóstico, fornecendo informação sobre a anatomia e a função da válvula tricúspide, o deslocamento distal apical do folheto septal ou posterior (nos adultos  $ASC \geq 0,8 \text{ cm/m}^2$ ), a dimensão do folheto anterior, o “aperto” da membrana da válvula tricúspide septal ou posterior no septo ou na parede ventricular, a dimensão e função das diferentes secções do coração (aurícula direita, ventrículo “auricularizado”, VD ou VE funcional restante), OCSVD e lesões associadas.
- **RMC:** importante no que diz respeito à avaliação para cirurgia, na medida em que proporciona uma visualização sem restrições do coração direito dilatado, da função do VD e da válvula tricúspide.

Indicações para intervenção em anomalia de Ebstein	Classe <sup>a</sup>	Nível <sup>b</sup>
<b>Indicações para cirurgia</b>		
• A reparação cirúrgica deve ser realizada em doentes com RT mais do que moderada e que apresentem sintomas (classificação NYHA > II ou arritmias) ou capacidade de prática de exercício deteriorada avaliada através de PECP.	I	C
• Caso exista também uma indicação para cirurgia da válvula tricúspide, então o fecho do DSA/FOP deverá então ser executado cirurgicamente ao mesmo tempo que a reparação da válvula.	I	C
• A reparação cirúrgica deve ser considerada, independentemente dos sintomas, em doentes com dilatação progressiva do coração direito ou redução da função sistólica do VD e/ou cardiomegalia progressiva avaliada através de raio-X do tórax.	Ila	C
<b>Indicações para intervenção por cateterismo</b>		
• Doentes com arritmias relevantes devem ser submetidos a exames electrofisiológicos, seguidos de terapêutica de ablação, se possível, ou tratamento cirúrgico das arritmias em caso de cirurgia cardíaca planeada.	I	C
• Em caso de embolia sistémica documentada provavelmente provocada por embolia paradoxal deve ser considerado o encerramento isolado do DSA/FOP com dispositivo.	Ila	C
• Se o problema principal for cianose (saturação de oxigénio em repouso < 90%), poderá ser considerado encerramento isolado do DSA/FOP com dispositivo, mas é necessário proceder a uma avaliação cuidadosa antes da intervenção (ver texto).	Ilb	C

a = Classe de recomendação

b = Nível de evidência

DSA = defeito do septo interauricular; PECP = prova de esforço cardiopulmonar; NYHA = *New York Heart Association*; FOP = foramen oval patente; VD = ventrículo direito; RT = regurgitação tricúspide; DSV = defeito do septo interventricular.

## Recomendações para seguimento

É necessário um seguimento regular (pelo menos anualmente) a todos os doentes em centros especializados em CCA. Entre as anomalias residuais pós-operatórias típicas às quais se deve estar atento contam-se a RT persistente ou nova, as complicações habituais após substituição das válvulas, insuficiência do VD ou do VE, *shunts* auriculares residuais, arritmias e bloqueios cardíacos de nível mais elevado.

## 2.10 - Tetralogia de Fallot

### Diagnóstico em doentes submetidos a reparação

- **Ecocardiografia:** é a técnica de diagnóstico de primeira linha, fornecendo uma avaliação da OCSVD e da RP residuais, do DSV residual, da dimensão e função do VD e do VE, da RT, da PVD, da dimensão da raiz da aorta e da RA.
- **RMC/TAC:** é o método preferido para avaliar o volume e a função do VD, a RP, a dimensão, formato e expansão das AP, a aorta ascendente e a posição dos grandes vasos ou condutos em relação ao esterno (re-esternotomia).
- **PECP:** serve de apoio ao *timing* da reintervenção e fornece informação de prognóstico.
- **Monitorização de Holter, gravador de eventos:** é necessária a sua utilização em determinados doentes (alto risco, examinados por suspeita ou existência de arritmia).
- **Cateterismo cardíaco:** método limitado aos doentes a serem submetidos a intervenções com a utilização de cateteres (i.e. alívio de estenose distal da AP, implantação percutânea de válvula) e quando a avaliação não invasiva é inconclusiva.

Indicações para intervenção após reparação de tetralogia de Fallot	Classe <sup>a</sup>	Nível <sup>b</sup>
A substituição da válvula aórtica deve ser realizada em doentes com RA grave com sintomas ou sinais de disfunção do VE.	I	C
A SubsVP deve ser realizada em doentes sintomáticos com RP grave e/ou estenose (pressão sistólica do VD > 60 mmHg, velocidade RT > 3,5 m/s).	I	C
A SubsVP deve ser considerada em doentes assintomáticos com RP e/ou EP grave, se pelo menos um dos seguintes critérios estiver presente: <ul style="list-style-type: none"><li>• Diminuição da capacidade objectiva de exercício,</li><li>• Dilatação progressiva do VD,</li><li>• Disfunção sistólica progressiva do VD,</li><li>• RT progressiva (pelo menos moderada),</li><li>• OCSVD com pressão sistólica do VD &gt; 80 mmHg (velocidade de RT &gt; 4,3 m/s),</li><li>• Arritmias auriculares/ventriculares sustentadas.</li></ul>	IIa	C
O encerramento do DSV deve ser considerado em doentes com DSV residual e uma sobrecarga significativa de volume do VE ou se o doente vai ser submetido a cirurgia da válvula pulmonar.	IIa	C

a = Classe de recomendação    b = Nível de evidência

RA = regurgitação aórtica; VE = ventrículo esquerdo; RP = regurgitação pulmonar; SubsVP = substituição da válvula pulmonar; VD = ventrículo direito; OCSVD = obstrução da câmara de saída do ventrículo direito; RT = regurgitação tricúspide; DSV = defeito do septo interventricular.

## Indicações para exames EF e para CDI

Os exames electrofisiológicos e/ou a ablação devem ser considerados para doentes sintomáticos com suspeita de arritmia clínica ou arritmia clínica documentada, auricular ou ventricular.

Para CDI ver secção 1.9 (Arritmias e MCS). A implantação de CDI como forma de prevenção primária permanece controversa e, até ao momento, não foi desenvolvido um esquema ideal de estratificação do risco. Foram identificados - embora de forma pouco consistente - os seguintes identificadores de risco: disfunção do ventrículo direito e/ou esquerdo, fibrose ventricular extensa (avaliada através de RMC), QRS  $\geq$  180 mseg, RP significativa, taquicardia ventricular (TV) não sustentada avaliada através de monitorização Holter, TV induzida em exames EF, *shunts* paliativos de longa duração e idade avançada no momento da reparação.

## Recomendações de seguimento

Todos os doentes com TF devem ser alvo de um seguimento cardíaco periódico num centro especializado em CCA, o que em alguns doentes deve ser realizado anualmente, mas pode ser menos frequente nos doentes na melhor extremidade do espectro com perturbação hemodinâmica mínima/estável.

## Complicações tardias a ter em consideração:

- **RP:** é quase sempre encontrada RP significativa no seguimento de uma reparação de *patch* transanular. Eventualmente, poderá levar a dilatação e disfunção sintomática do VD.
- **OCSVD residual:** pode ocorrer no infundíbulo, ao nível da válvula pulmonar e do tronco pulmonar principal, de forma distal, para lá da bifurcação e, ocasionalmente, nos ramos das AP direita e esquerda.
- **Dilatação e disfunção do VD:** normalmente provocadas por RP livre residual de longa duração  $\pm$  OCSVD. Poderá ocorrer RT significativa, em consequência da dilatação do VD.
- **DSV residual:** poderá originar uma sobrecarga do volume do VE.
- **Dilatação da raiz da aorta com RA:** normalmente origina RA e, raramente, dissecação da aorta.
- **Disfunção do VE:** entre outras causas (sobrecarga do volume do VE devido a *shunts* arteriais paliativos de longa duração, DSV residuais e/ou RA) pode ser provocado por uma interacção adversa ventrículo-ventrículo (RP).
- **Taquicardia auricular/ventricular e MCS:** ligadas a problemas hemodinâmicos progressivos e/ou tecido cicatricial cirúrgico.
- **Endocardite** (rara)

## 2.11 - Transposição das grandes artérias

### Após operação de *switch* auricular (Mustard ou Senning)

#### Diagnóstico

- **Ecocardiografia:** é a técnica de diagnóstico de primeira linha, fornecendo informação sobre a dimensão e função ventricular sub-pulmonar e sistémica, a obstrução da câmara de saída sub-pulmonar, a RT, fugas ou obstrução dos *baffles* auriculares e avaliação da drenagem venosa pulmonar. No entanto, a estenose da veia cava superior é mais difícil de avaliar e poderá ser necessário recorrer a ETE. A ecocardiografia de contraste é indicada caso exista suspeita de fuga ou estenose no *baffle*.
- **RMC/TAC:** indicadas na avaliação da função sistémica do VD e patência dos *baffles* auriculares.
- **Monitorização de Holter, gravador de eventos:** é necessária a sua utilização em determinados doentes (alto risco, examinados por suspeita ou existência de arritmia).
- **Cateterismo cardíaco:** é indicado quando a avaliação não invasiva é inconclusiva ou é necessário avaliar a HAP.

Indicações para intervenção na transposição das grandes artérias após <i>switch</i> auricular	Classe <sup>a</sup>	Nível <sup>b</sup>
<b>Indicações para intervenção cirúrgica</b>		
A reparação ou substituição da válvula deve ser realizada em doentes com regurgitação da válvula AV sistémica (tricúspide) sintomática grave, sem disfunção ventricular significativa (FEVD $\geq$ 45%).	I	C
A disfunção ventricular sistémica significativa, com ou sem RT, deve ser tratada de forma conservadora ou eventualmente com transplantação cardíaca.	I	C
A OCSVE, caso apresente sintomas ou caso a função do VE se deteriore, deve ser tratada de forma cirúrgica.	I	C
Em caso de obstrução venosa pulmonar sintomática, deve ser realizada a reparação cirúrgica (a intervenção por cateter raramente é possível).	I	C
Doentes sintomáticos com estenose do <i>baffle</i> que não sejam elegíveis para intervenção por cateter devem ser tratados cirurgicamente.	I	C
Doentes sintomáticos com fugas no <i>baffle</i> que não sejam elegíveis para intervenção por stent devem ser tratados cirurgicamente.	I	C
Reparação ou substituição da válvula deve ser considerada em doentes com regurgitação da válvula AV sistémica (tricúspide) assintomática grave, sem disfunção ventricular significativa (FEVD $\geq$ 45%).	Ila	C
A aplicação de uma banda na artéria pulmonar, para criar transferência septal ou como forma de treino do ventrículo esquerdo com subsequente <i>switch</i> arterial, é actualmente experimental e deve ser evitada.	III	C

Indicações para intervenção na transposição das grandes artérias após switch auricular (Cont.)	Classe <sup>a</sup>	Nível <sup>b</sup>
<b>Indicações para intervenção por cateterismo</b>		
O stenting deve ser realizado em doentes sintomáticos com estenose do <i>baffle</i> .	I	C
O <i>stenting</i> (coberto) ou o fecho do dispositivo deve ser realizado em doentes sintomáticos com fugas no <i>baffle</i> e cianose substancial em repouso ou durante o exercício.	I	C
O <i>stenting</i> (coberto) ou a oclusão por dispositivo deve ser realizado em doentes com fugas no <i>baffle</i> e sintomas devidos a <i>shunt</i> E-D.	I	C
O <i>stenting</i> (coberto) ou a oclusão por dispositivo deve ser considerado em doentes assintomáticos com fugas no <i>baffle</i> com sobrecarga substancial do volume ventricular devido a <i>shunt</i> E-D.	IIa	C
O stenting deve ser considerado em doentes assintomáticos com estenose do <i>baffle</i> e que necessitem de <i>pacemaker</i> .	IIa	C
O stenting poderá ser realizado em doentes assintomáticos com estenose do <i>baffle</i> .	IIb	C

a = Classe de recomendação

b = Nível de evidência

AV = aurículo-ventricular; *Shunt* E-D = *shunt* esquerdo-direito; VE = ventrículo esquerdo; OCSVE = obstrução da câmara de saída do ventrículo esquerdo; FEVD = fracção de ejeção do ventrículo direito; RT = regurgitação tricúspide.

### Exames EF, ablação e CDI

Estes procedimentos são complicados pelo facto de as aurículas não serem normalmente acessíveis a cateteres e procedimentos EF “normais” devido ao posicionamento dos *baffles* e devem ser realizados unicamente em centros especializados com competência específica. Os doentes apresentam um risco elevado de MCS. Taquiarritmias auriculares, disfunção do VD sistémico e duração de QRS  $\geq$  140 msec foram relatadas como factores de risco. Ver secção Arritmias e MCS (1.9).

### Recomendações para seguimento

Todos os doentes devem ser observados pelo menos anualmente num centro especializado em CCA.

### Complicações frequentes a ter em consideração:

- Disfunção do VD sistémico.
- RT: frequentemente desenvolve-se como sinal de dilatação do VD e da sua progressão.

- Taquiarritmias: o *flutter* auricular é o mais típico, mas pode ocorrer também fibrilhação auricular e todos os outros tipos de taquicardia supraventricular. Há relatos de TV e fibrilhação ventricular e ambas estão associadas a MCS.
- Bradiarritmias: a perda contínua da função do nódulo sinusal necessita frequentemente de terapêutica por *pacemaker*.
- Fugas no *baffle* (túnel intra-auricular) podem provocar *shunt* esquerda-direita (E-D) ou direita-esquerda (D-E)
- Obstrução na drenagem venosa sistêmica e/ou venosa pulmonar.
- Obstrução da câmara de saída sub-pulmonar: pode ocorrer devido a prociência no lado esquerdo do septo interventricular.

## Operação de *switch* arterial

### Diagnóstico

- **Ecocardiografia:** é a principal técnica de diagnóstico, fornecendo informação sobre a função do VE (global e regional), a estenose nos locais anastomóticos arteriais, normalmente EP, a regurgitação da válvula neo-aórtica, a dimensão da aorta ascendente e a angulação aguda do arco aórtico. É necessário avaliar o tronco pulmonar, a bifurcação e ambos os ramos para a presença, localização e gravidade de estenoses. A função do VD deve ser analisada e as pressões sistólicas devem ser calculadas (velocidade de RT). Ecocardiografia de *stress* pode revelar disfunção do VE e detectar isquemia do miocárdio induzida.
- **RMC:** avaliação da aorta, estenose dos ramos pulmonares e distribuição de fluxo entre os pulmões esquerdo e direito.
- **TAC:** caso haja suspeitas de estenose pode ser utilizada para exame imagiológico não invasivo das artérias coronárias, incluindo os orifícios, como alternativa à RMC.
- **Técnicas nucleares:** podem ser utilizadas para avaliação de perfusão coronárias quando há suspeitas de isquemia do miocárdio e é recomendado um teste de perfusão pulmonar em caso de estenose dos ramos pulmonares.
- **Cateterismo cardíaco:** incluindo angiografia coronária, é indicado no caso de disfunção do VE e suspeita de isquemia do miocárdio.

Indicações para intervenção na transposição das grandes artérias após operação <i>switch</i> arterial	Classe <sup>a</sup>	Nível <sup>b</sup>
Deve realizar-se <i>stenting</i> ou cirurgia (conforme o substrato) em estenose da artéria coronária que esteja a causar isquémia.	I	C
A reparação cirúrgica de OCSVD deve ser realizada em doentes sintomáticos com pressão sistólica do VD > 60 mmHg (velocidade de RT > 3,5 m/s).	I	C
A reparação cirúrgica de OCSVD deve ser realizada independentemente dos sintomas quando há surgimento de disfunção do VD (assim, a PVD pode ser inferior).	I	C
A reparação cirúrgica deve ser considerada em doentes assintomáticos com OCSVD e PVD sistólica > 80 mmHg (velocidade de RT > 4,3 m/s).	IIa	C
A cirurgia da raiz da aorta deve ser considerada quando a raiz (neo) aórtica é maior do que 55 mm, tendo em conta a estatura média de um adulto (para substituição da válvula aórtica em caso de RA grave, ver recomendações* para RA).	IIa	C
Deve considerar-se <i>stenting</i> ou cirurgia (conforme o substrato) em EP periférica, independentemente dos sintomas, em caso de estreitamento no diâmetro > 50% e pressão sistólica do VD > 50 mmHg e/ou caso estejam presentes anomalias de perfusão pulmonar.	IIa	C

a = Classe de recomendação

b = Nível de evidência

\* Recomendações da ESC para doença valvular cardíaca; [www.esccardio.org/guidelines](http://www.esccardio.org/guidelines)

RA = regurgitação aórtica; AV = aurículo-ventricular; VD = ventrículo direito; PVD = pressão do ventrículo direito; OCSVD = obstrução da câmara de saída do ventrículo direito; RT = regurgitação tricúspide.

## Recomendações para seguimento

Todos os doentes devem ser observados pelo menos anualmente num centro especializado em CCA.

### Complicações frequentes a ter em consideração:

- Disfunção do VE e arritmias: ambas podem estar relacionadas com problemas nas artérias coronárias (orifícios reimplantados).
- Dilatação da parte proximal da aorta ascendente, originando RA.
- EP supravulvar, estenose dos ramos pulmonares (unilateral ou bilateral).

## Operação do tipo Rastelli

### Diagnóstico

- **Ecocardiografia:** é a técnica de diagnóstico de primeira linha, fornecendo informação relativamente à função do VE e do VD. A ligação entre o VE posterior e a válvula aórtica anterior (devido à TGA) e a função do conduto entre o VD e o tronco pulmonar deve ser observada e avaliada com recurso ao Döppler. Frequentemente, os DSV residuais são difíceis de avaliar devido ao curso invulgar do conduto ou do *patch* utilizado na ligação do VE à válvula aórtica. Os gradientes Döppler ao longo do conduto podem ser difíceis de medir e, além disso, podem não ser fiáveis. Portanto, o cálculo da PVD a partir da velocidade da RT é de especial importância na avaliação da estenose do conduto.
- **RMC:** é indicada quando a informação da ecocardiografia não é suficiente (especialmente para o VD e o conduto).
- **Cateterismo cardíaco:** pode ser necessário para avaliação hemodinâmica das estenoses do conduto.

Indicações para intervenção em operação de tipo Rastelli	Classe <sup>a</sup>	Nível <sup>b</sup>
Para indicações para o tratamento de estenose dos condutos, ver secção 2.14 (Conduto do VD para a artéria pulmonar).	-	-
Se o <i>shunt</i> esquerdo-direito através de um DSV residual causar sintomas ou sobrecarga substancial no volume do lado esquerdo, deve ser realizado o tratamento cirúrgico.	I	C
Estenose na ligação entre o VE e a válvula aórtica com um gradiente médio > 50 mmHg (inferior quando a função do VE e o débito cardíaco estão reduzidos) deve ser considerada para reparação cirúrgica.	Ila	C

a = Classe de recomendação

b = Nível de evidência

VE = ventrículo esquerdo; DSV = defeito do septo ventricular.

### Recomendações para seguimento

Todos os doentes devem ser observados pelo menos anualmente num centro especializado em CCA, dando especial atenção a questões específicas descritas acima.

A maior parte dos problemas comuns estão relacionados com o conduto valvulado entre o VD e a AP e com DSV residuais. Também pode ocorrer arritmia - ventricular e supraventricular.

## 2.12 - Transposição congenitamente corrigida das grandes artérias

### Diagnóstico

- **Ecocardiografia:** é a principal técnica de diagnóstico, demonstrando dupla discordância. É importante identificar anomalias associadas, particularmente AV (malformações do tipo Ebstein) e regurgitação, DSV, OCSVE e EP. É possível avaliar de forma qualitativa a função sistólica do ventrículo sistémico (sub-aórtico) e a gravidade da regurgitação da válvula AV.
- **RMC:** fornece informação relativamente à anatomia intracardíaca e dos grandes vasos e é indicada para quantificar volumes, massa e FE ventriculares, quando necessário.
- **Monitorização de Holter, gravador de eventos:** é necessária a sua utilização em determinados doentes (alto risco, examinados por suspeita ou existência de arritmia).
- **Cateterismo cardíaco:** é indicado quando a avaliação não invasiva é inconclusiva.

Indicações para intervenção na transposição congenitamente corrigida das grandes artérias	Classe <sup>a</sup>	Nível <sup>b</sup>
Cirurgia da válvula AV sistémica (válvula tricúspide) para tratar regurgitação grave deve ser considerada antes que ocorra deterioração da função ventricular sistémica (sub-aórtica) (antes de FEVD < 45%).	IIa	C
Reparação anatómica ( <i>switch</i> auricular + <i>switch</i> arterial ou Rastelli quando seja possível, em caso de DSV não restritiva) pode ser considerada quando o VE está a funcionar à pressão sistémica.	IIb	C

a = Classe de recomendação

b = Nível de evidência

AV = aurículo-ventricular; VE = ventrículo esquerdo; FEVD = fracção de ejeção do ventrículo direito; DSV = defeito do septo ventricular.

### Recomendações para seguimento

Os doentes com TccGA necessitam de seguimento vitalício num centro especializado em CCA com intervalos anuais, especialmente devido a perturbações de condução (bloqueio AV) e disfunções das válvulas ventricular sistémica e AV sistémica.

## 2.13 - Doentes após cirurgia de Fontan

### Diagnóstico

- **Ecocardiografia:** é a ferramenta de diagnóstico de primeira linha, fornecendo informação relativamente à função ventricular e das válvulas. Para examinar a circulação de Fontan, normalmente é necessário recorrer ao ETE ou a outras modalidades de exame imagiológico.
- **Análises sanguíneas anuais:** devem incluir hematologia, albumina sérica, função hepática e renal. Caso exista suspeita de enteropatia exsudativa (EE), deve ser calculada a eliminação de  $\alpha_1$ -antitripsina.
- **RMC/TAC:** particularmente útil para avaliação da circulação de Fontan, veias colaterais e pulmonares (por exemplo, obstrução da veia pulmonar direita devido a um aumento da aurícula direita) e fluxo pulmonar diferencial.
- **Avaliação hepática:** é importante efectuar através de ecografia (e TAC) (fibroses, cirrose, cancro).
- **Cateterismo cardíaco:** deve ser realizado num limiar baixo em caso de edema de etiologia desconhecida, deterioração da capacidade de exercício, nova arritmia, cianose e hemoptise. Fornece informação sobre a função ventricular e valvular, hemodinâmica, incluindo RVP, e obstrução de Fontan e ligações vasculares anómalas.

### Tratamento médico

**Anticoagulação:** Estase sanguínea da aurícula direita e perturbações na coagulação podem constituir predisposições para trombose. O potencial para embolia pulmonar recorrente sub-clínica que origina uma subida da RVP levou a que surgissem recomendações para a utilização vitalícia de anticoagulantes. No entanto, não existem quaisquer evidências dos benefícios e a prática varia de centro para centro. A utilização de anticoagulantes é definitivamente indicada na presença de trombo auricular, arritmias auriculares ou eventos tromboembólicos.

**Terapêutica anti-arrítmica:** A perda do ritmo sinusal pode precipitar um rápido declínio hemodinâmico e a arritmia sustentada deve ser considerada uma emergência médica. A cardioversão eléctrica é a base do tratamento, visto que a terapêutica com fármacos não é, muitas vezes, eficaz. A amiodarona pode ser eficaz na prevenção da recorrência, mas tem muitos efeitos secundários de longo prazo. O sotalol poderá ser uma alternativa. Deve existir um limiar baixo para a ablação por radiofrequência, apesar de estas serem arritmias difíceis de tratar no laboratório de cateterismo. Os *pacemakers* auriculares anti-taquicardia

podem ser uma ajuda. Caso seja necessária a estimulação AV, será necessário recorrer a uma abordagem epicárdica. A ocorrência de arritmias deve levar a uma avaliação hemodinâmica.

**Terapêutica médica para EE:** A terapêutica médica permanece um desafio e foram já propostos diversos tratamentos (após a exclusão de problemas hemodinâmicos) incluindo restrição de sal, dieta rica em proteínas, diuréticos, inibidores ECA (podem não ser bem tolerados), esteróides, infusão de albumina, heparina crónica subcutânea, criação de uma fenestração (através de um cateter interventivo) e eventualmente a consideração de transplantação.

### Tratamento cirúrgico/interventivo

Os doentes com uma “Fontan insuficiente” (com uma combinação de arritmia intratável, dilatação da aurícula direita, agravamento da regurgitação da válvula AV, deterioração da função ventricular e/ou trombo auricular) devem ser considerados para cirurgia. A conversão de uma ligação aurículo-pulmonar numa ligação cavo-pulmonar total com uma “eficiência energética” mais elevada, em conjunto com cirurgia para arritmia, tem tido bons resultados preliminares num contexto de muitas experiências, mas está associada a mortalidade cirúrgica e morbidade contínua, sendo que na maioria dos casos é necessária uma terapêutica contínua com fármacos e a implantação de *pacemaker*. Caso seja realizada de forma tardia, a conversão tem menores probabilidades de obter um bom resultado e poderá ser necessário recorrer à transplantação cardíaca. Contudo, o melhor *timing* para conversão continua a levantar dúvidas. Poderá ser necessário recorrer à intervenção por cateter para o fecho de uma fenestração, em caso de obstrução do fluxo ou de ligações vasculares anómalas.

### Recomendações para seguimento

Os doentes de Fontan devem ser acompanhados em centros especializados em CCA, normalmente pelo menos uma vez por ano, incluindo a realização de ecocardiografia, ECG, análises sanguíneas e prova de esforço. Os intervalos para a realização das RMC e das ecografias hepáticas (TAC) devem ser decididos individualmente. É obrigatória a realização de uma avaliação abrangente em doentes com manifestações do complexo de “Fontan insuficiente”, tendo especial cuidado em excluir mesmo as mínimas obstruções ao fluxo cavo-pulmonar e ao retorno venoso pulmonar que possam ter um forte impacto hemodinâmico.

## 2.14 - Conduto do ventrículo direito para a artéria pulmonar

### Diagnóstico

- **Ecocardiografia com Dópler:** é a ferramenta de diagnóstico de primeira linha, fornecendo informação relativamente à dimensão e função de ambos os ventrículos, RP, RT e lesões associadas. Os gradientes ao longo do conduto podem ser difíceis de medir e não são fiáveis. A pressão do VD derivada da velocidade de RT deve ser utilizada para avaliar as estenoses no conduto.
- **RMC/TAC:** podem ser necessárias para observar o conduto (grau de estenose), a anatomia da AP e da artéria coronária, a fim de avaliar o VD e a gravidade da RP. Antes da re-esternotomia, é necessário avaliar a relação entre o conduto/VD e a camada interior do esterno.
- **Cateterismo cardíaco:** é sempre necessário caso a intervenção seja considerada.

Indicações para intervenção em doentes com condutos do ventrículo direito para a artéria pulmonar	Classe <sup>a</sup>	Nível <sup>b</sup>
Doentes sintomáticos com a pressão sistólica do VD > 60 mmHg (velocidade de RT > 3,5m/s; pode ser inferior em caso de fluxo reduzido) e/ou RP moderada/grave devem ser submetidos a cirurgia.	I	C
Doentes assintomáticos com OTSVD grave e/ou RP grave devem ser considerados para cirurgia, se pelo menos um dos seguintes critérios estiver presente: <ul style="list-style-type: none"><li>• Diminuição da capacidade de exercício (PECP),</li><li>• Dilatação progressiva do VD,</li><li>• Disfunção sistólica progressiva do VD,</li><li>• RT progressiva (pelo menos moderada),</li><li>• Pressão sistólica do VD &gt; 80 mmHg (velocidade de RT &gt; 4,3 m/s),</li><li>• Arritmias auriculares/ventriculares sustentadas.</li></ul>	Ila	C

a = Classe de recomendação

b = Nível de evidência

PECP = prova de esforço cardiopulmonar; RP = regurgitação pulmonar; VD = ventrículo direito; OTSVD = obstrução do tracto de saída do ventrículo direito; RT = regurgitação tricúspide.

### Recomendações para seguimento

Recomenda-se um seguimento regular num centro especializado em CCA, pelo menos a cada 12 meses. Deverá dar-se especial atenção à capacidade de exercício (PECP), à pressão sistólica do VD (gradiente do conduto), função do VD, RT e arritmias.

## 2.15 - Síndrome de Eisenmenger e hipertensão arterial pulmonar grave

Recomendações para terapêutica específica da hipertensão arterial pulmonar em caso de cardiopatia congénita	Classe <sup>a</sup>	Nível <sup>b</sup>
A terapêutica específica para HAP em caso de CC apenas deve ser realizada em centros especializados.	I	C
O ARE bosentan deve ser iniciado em doentes em CF-OMS III* com síndrome de Eisenmenger.	I	B
Outros ARE, inibidores fosfodiesterase tipo-5 e prostanóides devem ser considerados em doentes em CF-OMS III* com síndrome de Eisenmenger.	IIa	C
Poderá ser considerada uma terapêutica de combinação em doentes em CF-OMS III* com síndrome de Eisenmenger.	IIb	C
A utilização de bloqueadores dos canais do cálcio deve ser evitada em doentes com síndrome de Eisenmenger.	III	C

a = Classe de recomendação

b = Nível de evidência

\*Apesar de dados recentes apoiarem também a utilização de ARE, como o bosentan, em doentes CF-OMS III com HAP idiopática e HAP associada a doenças do tecido conjuntivo, estes dados não estão actualmente disponíveis para doentes com Eisenmenger. Devido a diferenças acentuadas na história natural entre estes grupos, os resultados não podem ser simplesmente aplicados a doentes congénitos e são necessários mais estudos antes de efectuar recomendações.

CC = cardiopatia congénita; ARE = antagonista dos receptores da endotelina; HAP = hipertensão arterial pulmonar; CF-OMS = classe funcional - Organização Mundial de saúde.

## 2.16 - Tratamento de doentes cianóticos

### Complicações tardias:

- **Sintomas de hiperviscosidade:** cefaleias, desmaios, tonturas, fadiga, tinnitus, visão enevoada, parestesia dos lábios e dos dedos das mãos e pés, dores e fraqueza musculares. Improváveis num doente com elevados níveis de ferro cujo hematócrito seja  $< 65\%$ .
- **Hemorragia:** hemorragias dentárias, epístase, menorragia, hemoptise (hemorragias graves e manifestações externas mais comuns de uma hemorragia intra-pulmonar sem reflectir a extensão da hemorragia parenquimatosa).
- **Trombose:** provocada por anomalias de coagulação, estase sanguínea em câmaras e vasos dilatados, aterosclerose e/ou disfunção endotelial, presença de material trombogénico (por exemplo, condutos) e arritmias.
- **Acidentes vasculares cerebrais:** podem ser provocados por eventos trombo-embólicos (êmbolos paradoxais), factores reológicos (microcitose), disfunção endotelial e factores de risco aterosclerótico “tradicionais”. A gravidade de eritrocitose secundária por si só não é um factor de risco; a microcitose provocada por falta de ferro, devido a flebotomias inadequadas, foi o mais importante factor de previsão para eventos vasculares cerebrais.
- **Êmbolos paradoxais:** podem ser provocados por arritmias supraventriculares ou eléctrodos ou cateteres transvenosos.
- **Falta de ferro:** é provocada frequentemente por flebotomias inadequadas.
- **Arritmias:** supraventriculares e ventriculares.
- **Complicações infecciosas:** endocardite, abscesso cerebral, pneumonia.
- **Disfunção renal:** é comum e deve-se a anomalias funcionais e estruturais dos rins.
- **Colelitíase:** pode ser complicada por colecistite/coledocolitíase.
- **Complicações reumatológicas:** incluindo gota, osteoartropatia hipertrófica, cifoscoliose.

### Diagnóstico

A saturação de oxigénio deve ser obtida através de oximetria de pulso em repouso durante pelo menos 5 minutos.

A capacidade de exercício deve ser avaliada regularmente, de preferência através de um teste de 6 minutos a caminhar.

As análises ao sangue devem incluir hemograma, volume corpuscular médio (VCM), ferritina sérica (ferro sérico, transferrina e saturação de transferrina podem ser necessários para uma detecção precoce de falta de ferro), creatinina, ácido úrico sérico, perfil de coagulação, peptídeo natriurético tipo B (BNP) ou pro BNP, ácido fólico e vitamina B12 na presença de VCM elevado ou VCM normal e baixa ferritina sérica.

## Precauções laboratoriais

- Parâmetros de coagulação: o volume de plasma é reduzido devido a eritrocitose secundária; o valor do citrato de sódio deve ser adaptado ao hematócrito caso este seja  $> 55\%$ .
- Determinação do hematócrito através de contagens electrónicas automáticas de partículas (centrifugação de micro-hematócrito origina um hematócrito falsamente elevado devido à captação de plasma).
- O nível de glucose pode ser reduzido (glicólise *in vitro* aumentada provocada pelo número mais elevado de glóbulos vermelhos).

## Terapêutica médica

Para tratamento específico da HAP, ver secção 2.15 (Síndrome de Eisenmenger e HAP grave).

- Arritmias: O ritmo sinusal deve ser mantido sempre que possível. A terapêutica com fármacos deverá ser iniciada com especial cuidado e, normalmente, no hospital. Devem evitar-se os eléctrodos transvenosos.
- A flebotomia terapêutica apenas deve ser realizada na presença de sintomas de hiperviscosidade moderada/grave devidos a eritrocitose secundária (hematócrito  $> 65\%$ ), na ausência de desidratação e falta de ferro. Deve ser efectuada uma substituição isovolúmica de fluidos (750-1000 ml de soro fisiológico isotónico ao mesmo tempo que se retira 400-500 ml de sangue).
- Poderá ser necessário efectuar uma transfusão de sangue na presença de anemia com elevados níveis de ferro (hemoglobina inadequada à saturação de oxigénio)
- Deverá recorrer-se à suplementação de ferro na presença de falta de ferro (VCM  $< 80$  fl) e esta deve ser cuidadosamente seguida (efeito de ressalto).
- Anticoagulação/aspirina de rotina: os dados actualmente disponíveis não fundamentam qualquer benefício em doentes cianóticos na prevenção de complicações trombo-embólicas. Todavia, existe um risco mais elevado de hemorragia.
- Indicações para anticoagulação: *flutter*/fibrilhação auricular (rácio internacional normalizado [INR] alvo 2-2,5; INR alvo mais elevado na presença de uma válvula mecânica).
- Hemoptise: requer a realização de um raio-X ao tórax, seguido de TAC ao tórax em caso de infiltração. A broncoscopia representa um risco para o doente e raramente fornece informação útil. A terapêutica inclui a interrupção da aspirina, de agentes anti-inflamatórios não esteróides e de anticoagulantes orais; tratamento de hipovolémia e de anemia; redução da actividade física e supressão de tosse não produtiva. Poderá ser necessário recorrer à embolização selectiva de artérias brônquicas no caso de hemorragia/hemoptise intrapulmonar refractária.

- Hiperuricemia: Não existem indicações para o tratamento de hiperuricemia assintomática.

A artrite gotosa aguda é tratada com recurso à colcicina oral ou intravenosa, probenecida e fármacos anti-inflamatórios, tendo em consideração o risco de insuficiência e hemorragia renal. Os agentes uricosúricos (por exemplo, o probenecida) ou uricostáticos (por exemplo, o alopurinol) ajudam a evitar a recorrência.

## Recomendações para seguimento

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

<b>Estratégias de redução do risco em doentes com cardiopatia congénita cianótica</b>
<b>Medidas profiláticas são a base dos cuidados para evitar complicações. Devem evitar-se as seguintes exposições/actividades:</b>
• Gravidez.
• Falta de ferro e anemia (flebotomias inadequadas não rotineiras para manter uma hemoglobina pré-determinada).
• Desidratação.
• Doenças infecciosas: vacinação anual contra a gripe, vacina anti-pneumocócica (todos os 5 anos).
• Tabagismo, consumo excessivo de drogas, incluindo álcool.
• <i>Pacemaker</i> /eléctrodos CDI transvenosos.
• Exercício intenso.
• Exposição aguda ao calor (sauna, banho de imersão/chuveiro quente).
<b>Outras estratégias de redução de risco incluem:</b>
• Utilização de um filtro de ar numa via intravenosa para evitar embolia de ar.
• Consulta com um cardiologista de CCA antes da administração que qualquer agente e antes de realizar qualquer procedimento cirúrgico/de intervenção.
• Terapêutica imediata para infecções do tracto respiratório superior.
• Evitar ou tomar precauções na utilização de agentes que prejudiquem a função renal.
• Aconselhamento relativamente a contraceção.

CCA = cardiopatia congénita no adulto; CDI = cardioversor desfibrilhador implantável

# Notas

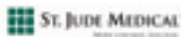
# Notas

Distribuição no âmbito de Colaboração  
para a formação científica continuada



biénio 2009-2011  
[www.spc.pt](http://www.spc.pt)

Patrocínio de:



Tradução: Traversões, Lda.  
Revisão: Fátima Pinto, Cândida Fonseca  
Coordenação: Cândida Fonseca

Os Patrocinadores não estiveram envolvidos  
no conteúdo científico do documento



**EUROPEAN  
SOCIETY OF  
CARDIOLOGY®**

EUROPEAN SOCIETY OF CARDIOLOGY  
2035, ROUTE DES COLLES  
LES TEMPLIERS – BP 179  
06903 SOPHIA ANTIPOLIS CEDEX – France  
TELEPHONE: +33 (0)4 92 94 76 00  
FAX: +33 (0)4 92 94 76 01  
E-mail: [guidelines@escardio.org](mailto:guidelines@escardio.org)

Para mais informações  
[www.escardio.org/guidelines](http://www.escardio.org/guidelines)