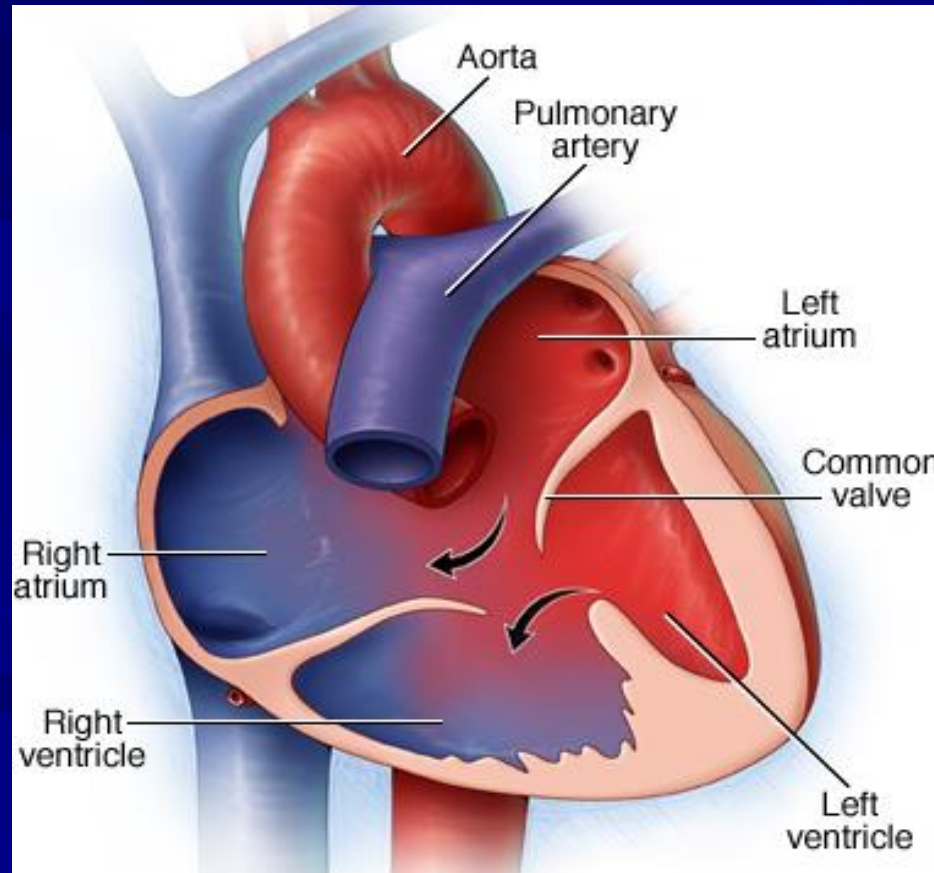
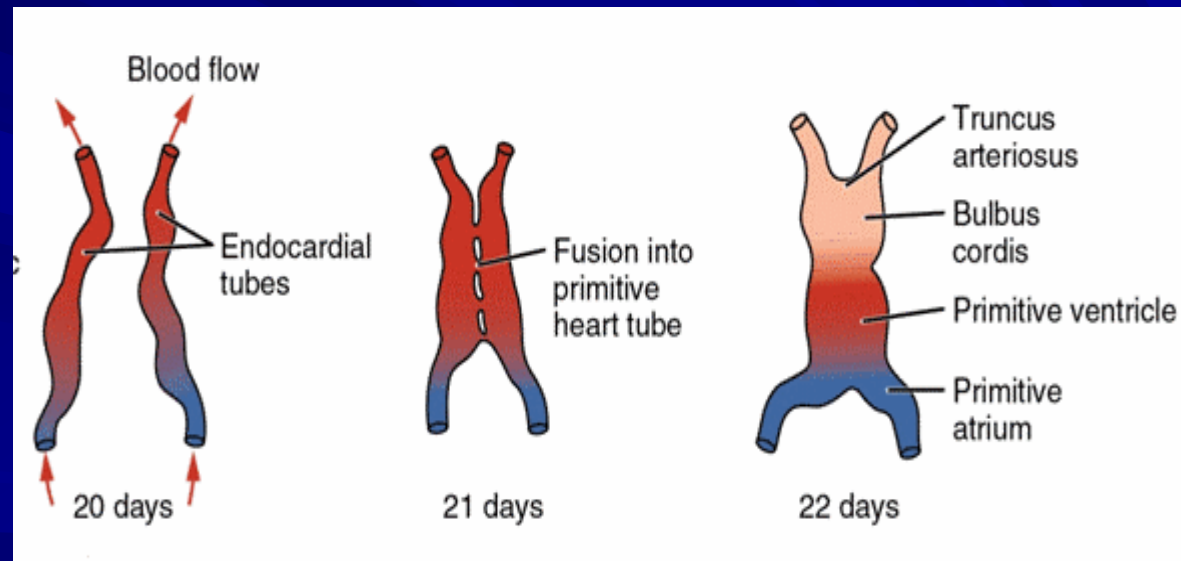
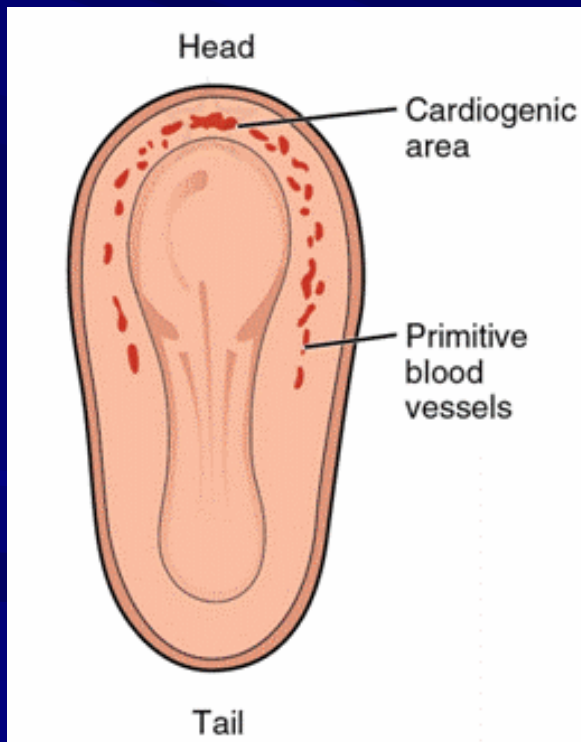


CARDIOPATIAS CONGÊNITAS



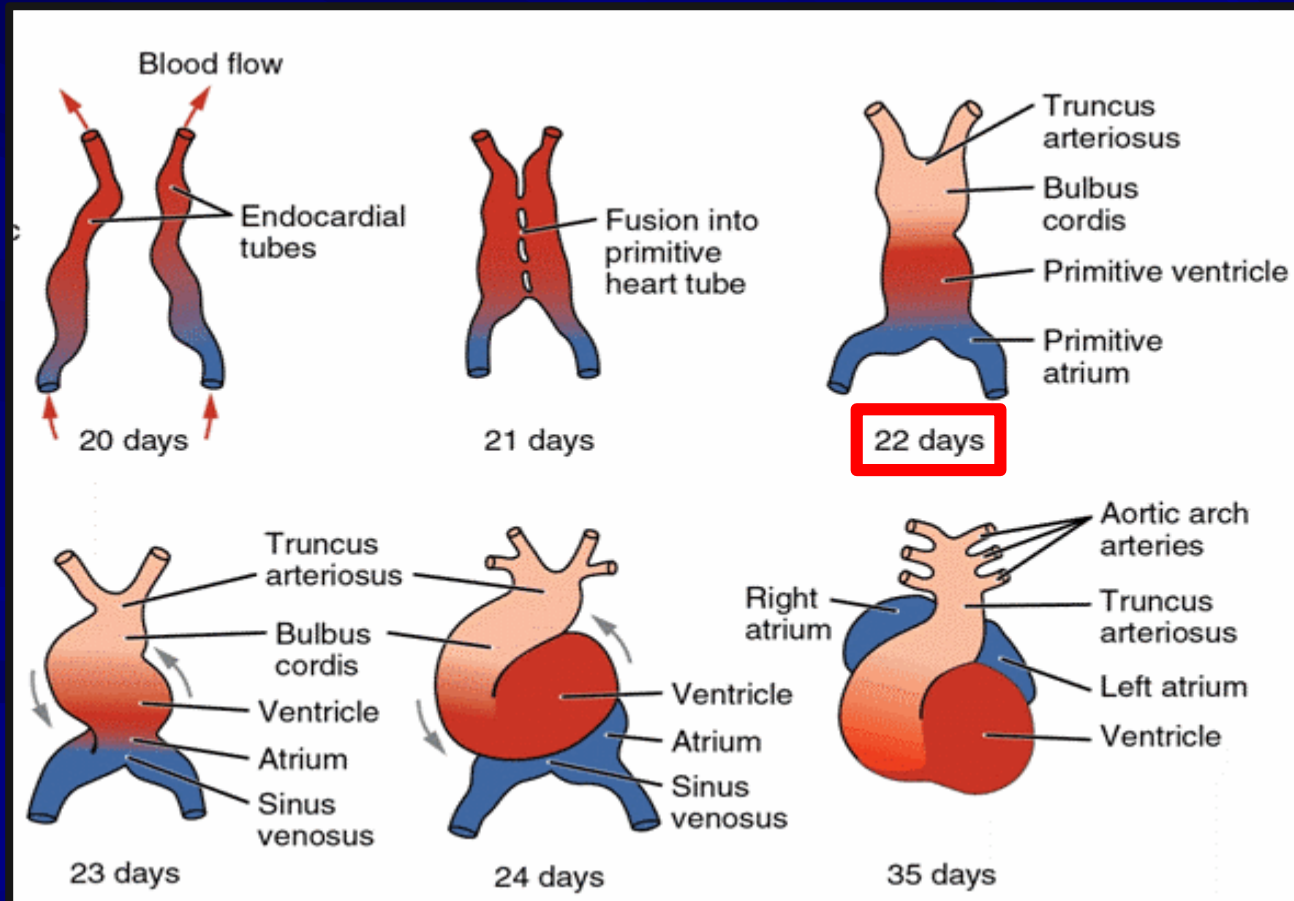
EMBRIOLOGIA DO CORAÇÃO HUMANO

Durante o fase final da **GASTRULAÇÃO**, mioblastos localizados na porção cefálica do embrião originam os **TUBOS ENDOCÁRDICOS**, os quais se fundem para formar **TUBO CARDÍACO PRIMITIVO**.



EMBRIOLOGIA DO CORAÇÃO HUMANO

O coração é o primeiro órgão humano funcionalmente ativo (22º dia),
e o primeiro órgão a estar completamente desenvolvido (50º dia).



Papel central de
FATORES DE TRANSCRIÇÃO GÊNICA
no desenvolvimento do coração.

GATA (GATA-4, -5); **Nkx** (Nkx 2.5, 2.3, 2.6);

T-box (Tbx-5, -1); **MEF2**

A interferência e/ou deleção desses fatores resulta em defeitos na diferenciação celular e na morfogênese cardíaca.

TUBOS ENDOCÁRDICOS (CRESCENTE CARDÍACO)

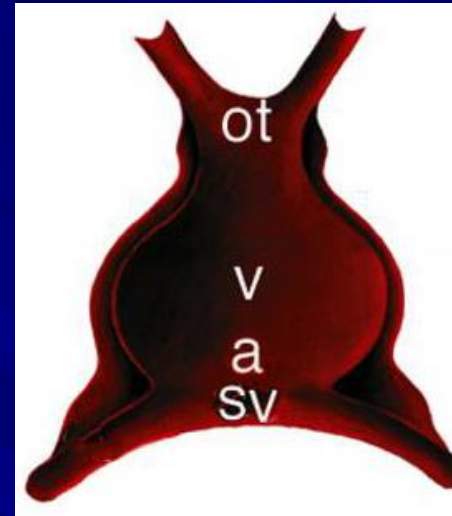


DIA 18

Início da diferenciação
cardíaca

GATA-4
Nkx 2.5

TUBO CARDÍACO PRIMITIVO (LINEAR)



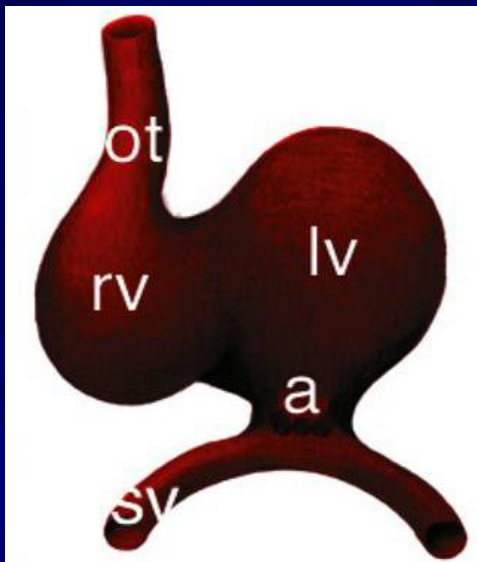
DIA 22

**Início dos batimentos
cardíacos**

GATA-4 / -5

Coração bífido
Defeitos de lateralidade

ALÇA CARDÍACA



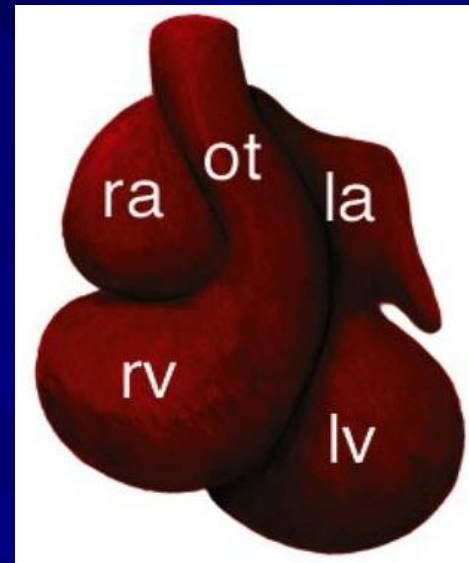
DIA 28

Início da formação das câmaras

GATA-4 / Nkx 2.5
Tbx5 / MEF2

Hipoplasia das câmaras esquerdas
Hipoplasia das câmaras direitas

FORMAÇÃO DAS CÂMARAS



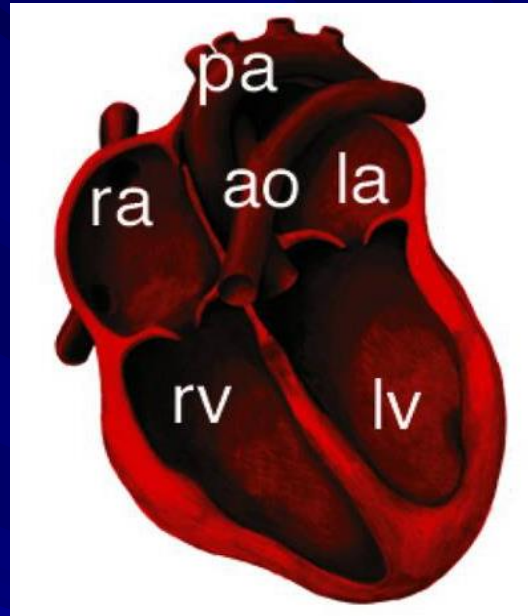
DIA 32

Formação das câmaras
Septação do tronco arterioso
Início do sistema de condução

GATA-4 / Nkx 2.5
Tbx5 / MEF2

Defeitos conotrunciais
Defeitos valvares
Tetralogia de Fallot / Dupla via saída VD

MATURAÇÃO E SEPTAÇÃO



GATA-4
Nkx 2.5
Tbx5
Tbx1

DIA 50 – nascimento

Formação das valvas

Término da septação do tronco arterioso

Formação do sistema de condução

Defeitos septais atrial e ventricular

Tetralogia de Fallot / Dupla via saída VD

Defeitos no sistema de condução

CARDIOPATIAS CONGÊNITAS

Maioria dos defeitos cardíacos congênitos
torna-se clinicamente evidente

IMEDIATAMENTE APÓS O NASCIMENTO,

com a mudança do **PADRÃO CIRCULATÓRIO FETAL**

para o **PADRÃO CIRCULATÓRIO PÓS-NATAL.**

CIRCULAÇÃO FETAL

FORAME OVAL

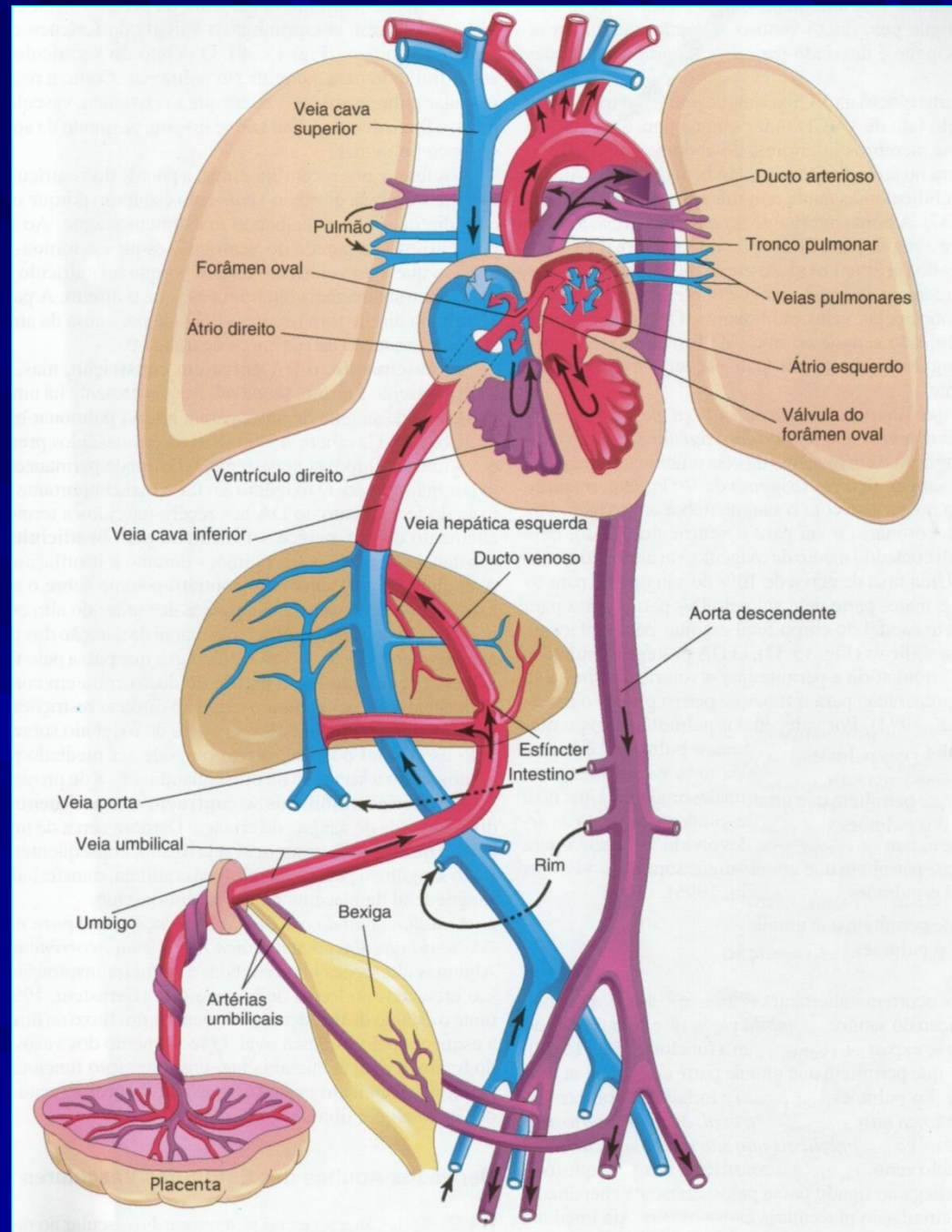
CANAL ARTERIAL

DUCTO VENOSO

PLACENTA

VASOS UMBILICAIS

PULMÕES COLAPSADOS



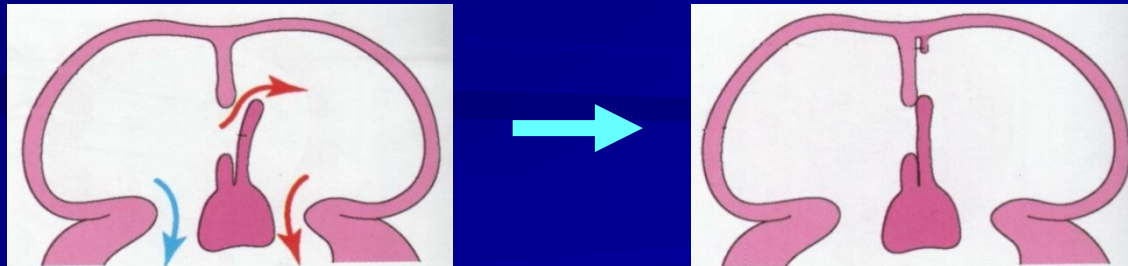
PRIMEIRA RESPIRAÇÃO + SECÇÃO CORDÃO UMBILICAL

EXPANSÃO DOS PULMÕES E CONSEQUENTE

↓ RESIST. VASCULAR PULMONAR ↑ RESIST. VASCULAR SISTÊMICA

FECHAMENTO (CONSTRIÇÃO) DO CANAL ARTERIAL

OCCLUSÃO DO FORAME OVAL



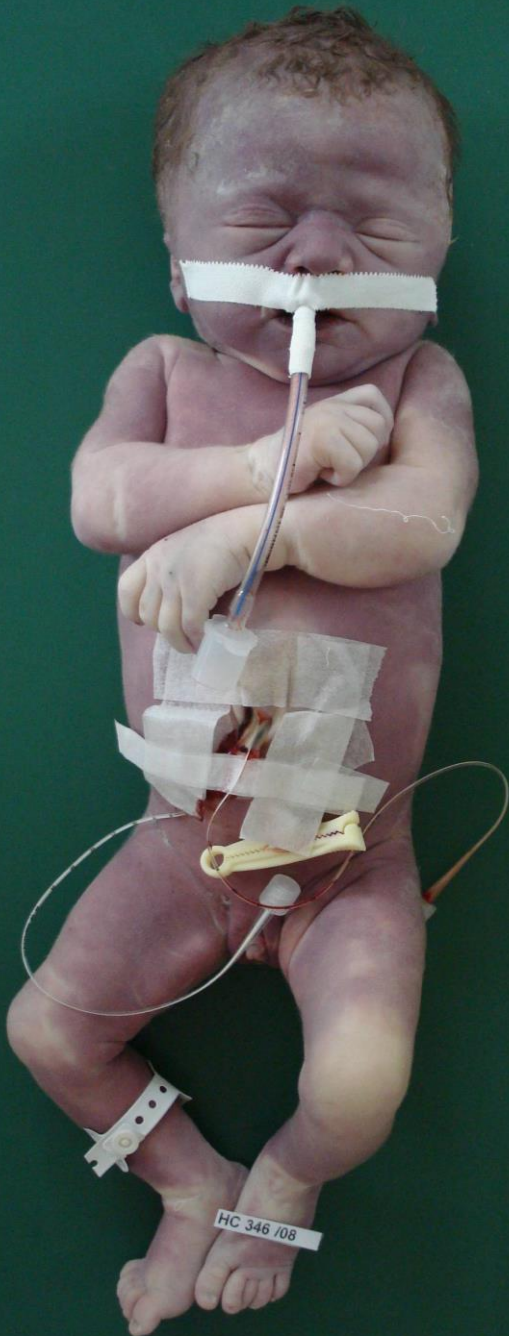
Autópsia HC 346 / 2008

IG 35 sem, peso 2.415 g, compr 48 cm

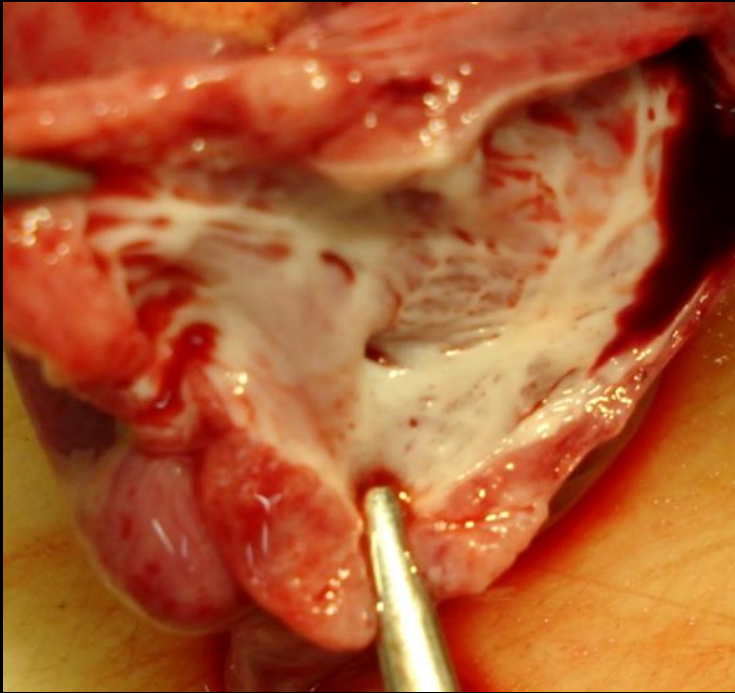
Cianose generalizada intensa

FiO₂ 100% → Sat O₂ ~ 30%;

Sobrevida de 3 horas

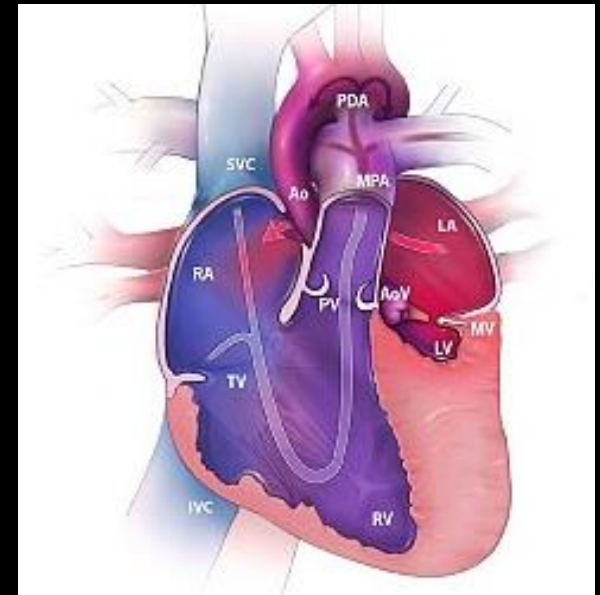


Autópsia HC 346 / 2008



ATRESIA MITRAL FORAME OVAL FECHADO

**HIPOPLASIA VENTRICULAR ESQ.
HIPERTROFIA DE CÂMARAS DIR.
CANAL ARTERIAL CALIBROSO**



CARDIOPATIAS CONGÊNTAS

MALFORMAÇÃO CONGÊNITA HUMANA MAIS FREQUENTE

TAXA DE INCIDÊNCIA: 0,7 - 1% dos nascidos vivos.

40.000 RNs nascem anualmente com cardiopatia congênita nos E.U.A.

Cerca de 25% (10.000) exibem cardiopatia grave.

CARDIOPATIAS CONGÊNITAS

ETIOLOGIA

MULTIFATORIAL – participação de fatores GENÉTICOS e AMBIENTAIS

FATORES GENÉTICOS – associação c/ anormalidades cromossômicas:

Sd. Down – 40% pacientes

Trissomias 13 e 18, deleção 22q11

Sd. Noonan, Sd. Marfan

FATORES AMBIENTAIS – Síndrome da Rubéola Congênita

– ação de agentes teratogênicos:

hidantoína, talidomida, anfetaminas, álcool

**TODO RECÉM-NASCIDO
APRESENTANDO ALTERAÇÃO NA
SEMIOLOGIA CARDÍACA DEVE
SER CRITERIOSAMENTE
INVESTIGADO**



A.B.D., **24 dias de vida**, fem, branca, natural e procedente do interior do estado de SP (HC XX/ 2013)

Q.D. – Sopro cardíaco e taquidispnéia

H.M.A. – Em consulta de rotina **aos 7 dias de vida**, **pediatra da cidade de origem observou um sopro cardíaco**. Entretanto, **como criança estava assintomática** no momento, **foi orientada observação clínica**.

Mãe refere que criança sugava bem o seio materno e que, algumas vezes, ela ficava “cansada”. Há 3 dias, ela percebeu que a criança estava mais “cansada” (dispneica), e que exibia dificuldade para sugar o seio materno, além de apresentar alguns engasgos, choro persistente e cianose labial. Nega febre neste período. Devido aos sintomas acima descritos, mãe decidiu procurar a UBS de sua cidade, sendo **encaminhada a este hospital devido ao quadro de insuficiência respiratória**.



A.P. – PN sem intercorrências,
Idade Gestacional: 39sem + 3d, PN: 2.640g,
compr: 47cm.

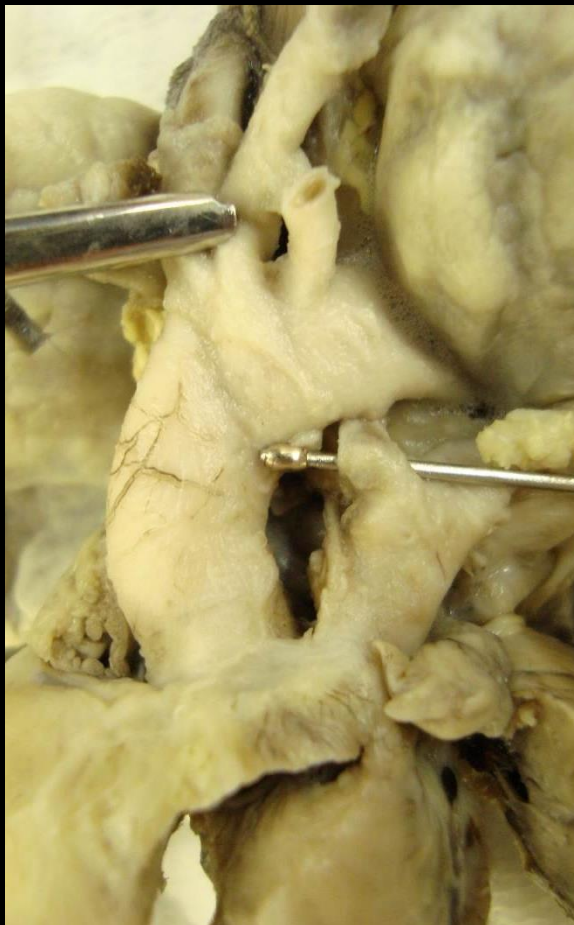
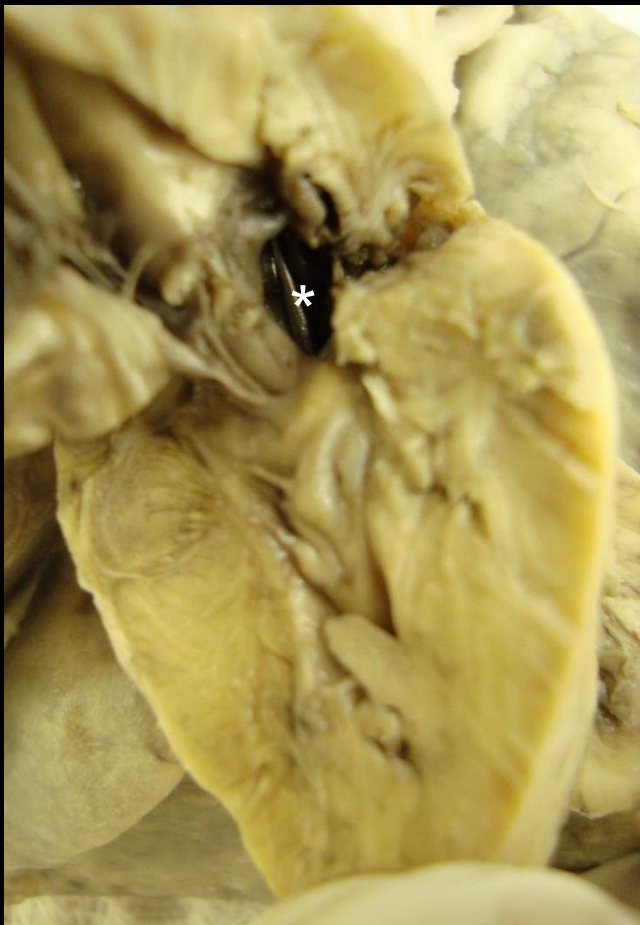
Permaneceu menos de 24 horas no alojamento conjunto após o nascimento.

E.F. – MEG, taquidispneica, **cianótica ++++/4+**,
afebril

Respiratório: MV presente e simétrico, **FR: 56 ipm**;
Cardiovascular: 2BRNF com **sopro sistólico 5+/6+**,
FC: 162 bpm;

Abdome: plano, normotenso, indolor, RHA +, sem
visceromegalias.

Autópsia HC XXX / 2013



Atresia valvar pulmonar, aorta dextroposicionada cavalgando defeito septal ventricular perimembranoso, hipertrofia ventricular dir.

CANAL ARTERIAL E FORAME OVAL FECHADOS

CARDIOPATIAS CONGÊNITAS

Nove anomalias são responsáveis por **90%** dos casos:

1. **Defeito Septal Ventricular (DSV / CIV) – 42%**
2. **Defeito Septal Atrial (DSA / CIA) – 10%**
3. **Persistência do Canal Arterial (PCA) – 8%**
4. **Estenose Pulmonar – 8%**
5. **Tetralogia de Fallot – 5%**
6. **Coarctação da Aorta – 5%**
7. **Transposição das Grandes Artérias – 4%**
8. **Síndrome do Coração Esq. Hipoplásico – 4%**
9. **Defeito do Septo Atrioventricular (DSAV) – 4%**

CARDIOPATIAS CONGÊNITAS

CARACTERÍSTICAS CLÍNICAS

As anomalias estruturais podem ser subdivididas em **TRÊS CATEGORIAS PRINCIPAIS:**

1. MALFORMAÇÕES QUE CAUSAM “SHUNT” DA DIREITA PARA A ESQUERDA
ex. Tetralogia de Fallot, Transposição das Grandes Artérias
2. MALFORMAÇÕES QUE CAUSAM “SHUNT” DA ESQUERDA PARA A DIREITA
ex. D.S.V., D.S.A., P.C.A., D.S.A.V.
3. MALFORMAÇÕES QUE CAUSAM OBSTRUÇÃO
ex. Coartação de Aorta, Estenose Pulmonar e Aórtica

CARDIOPATIAS CONGÊNITAS

MALFORMAÇÕES QUE CAUSAM

“SHUNT” DA DIREITA PARA A ESQUERDA

CARDIOPATIAS CIANÓTICAS



CIANOSE CUTÂNEO-MUCOSA
(intensidade → “shunt”)

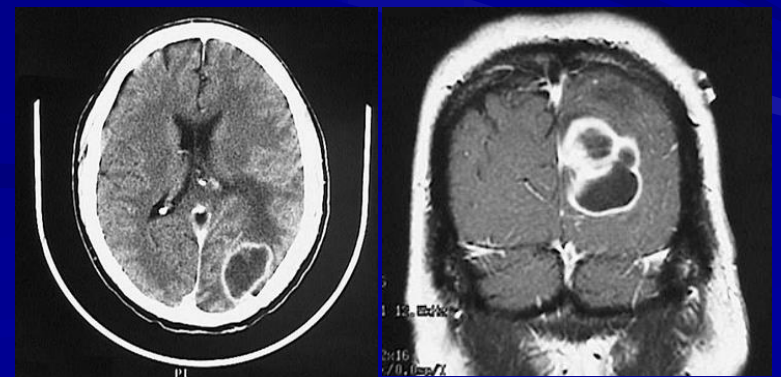
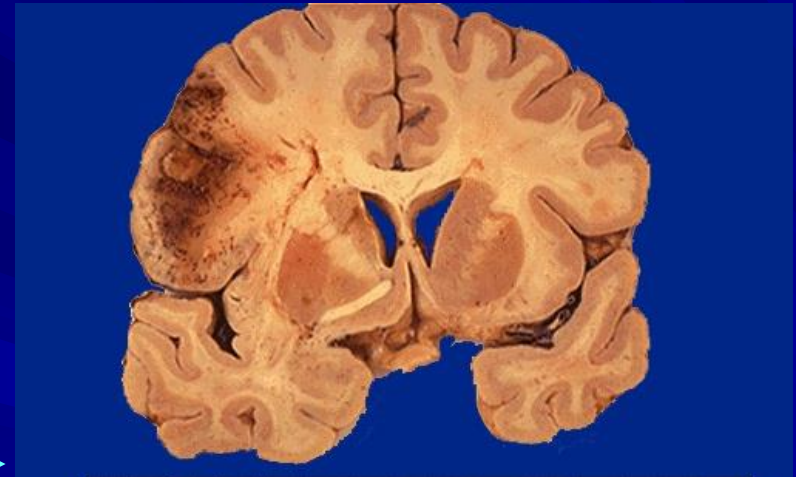
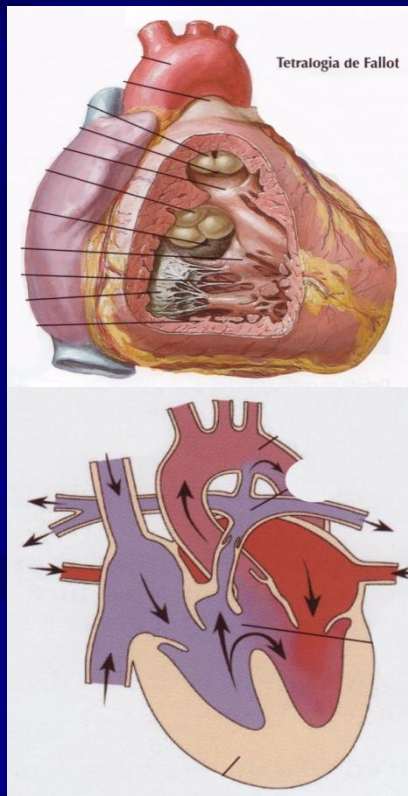
BAQUETEAMENTO DIGITAL
(osteoartropatia hipertrófica)

POLICITEMIA

CARDIOPATIAS CONGÊNITAS

MALFORMAÇÕES QUE CAUSAM “SHUNT” DIREITA PARA ESQUERDA

EMBOLIA PARADOXAL

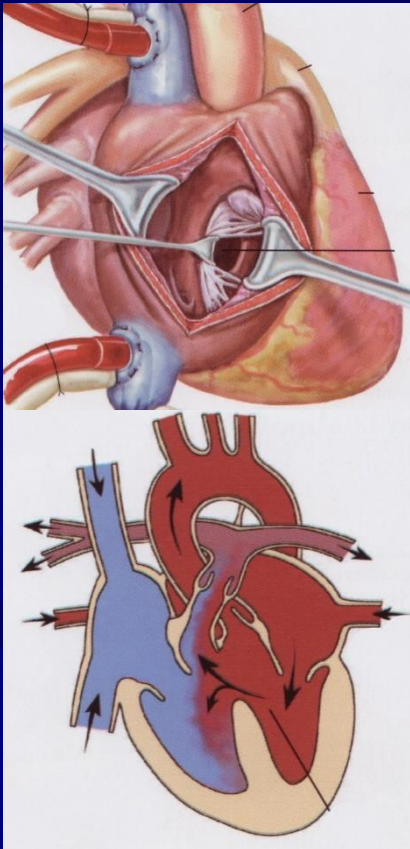


CARDIOPATIAS CONGÊNITAS

MALFORMAÇÕES QUE CAUSAM

“SHUNT” DA ESQUERDA PARA A DIREITA

SOBRECARGA DA CIRCULAÇÃO PULMONAR



HIPERFLUXO SANGUÍNEO PULMONAR – DSA

HIPERFLUXO SANGUÍNEO PULMONAR +

HIPERTENSÃO PULMONAR – DSV, PCA, DSAV



HIPERTROFIA DO VENTRÍCULO DIREITO

HIPERTROFIA DA VASCULATURA PULMONAR

↑ RESISTÊNCIA VASCULAR PULMONAR



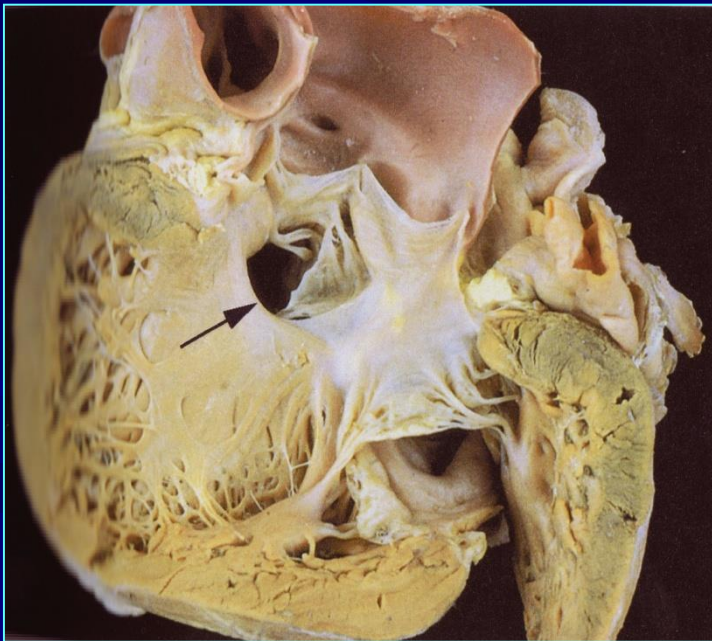
**HIPERTENSÃO PULMONAR IRREVERSÍVEL com
INVERSÃO DO FLUXO SANGUÍNEO e CIANOSE
(Síndrome de Eisenmenger)**

DEFEITO SEPTAL VENTRICULAR (D.S.V. / C.I.V.)

“SHUNT” ESQUERDA → DIREITA

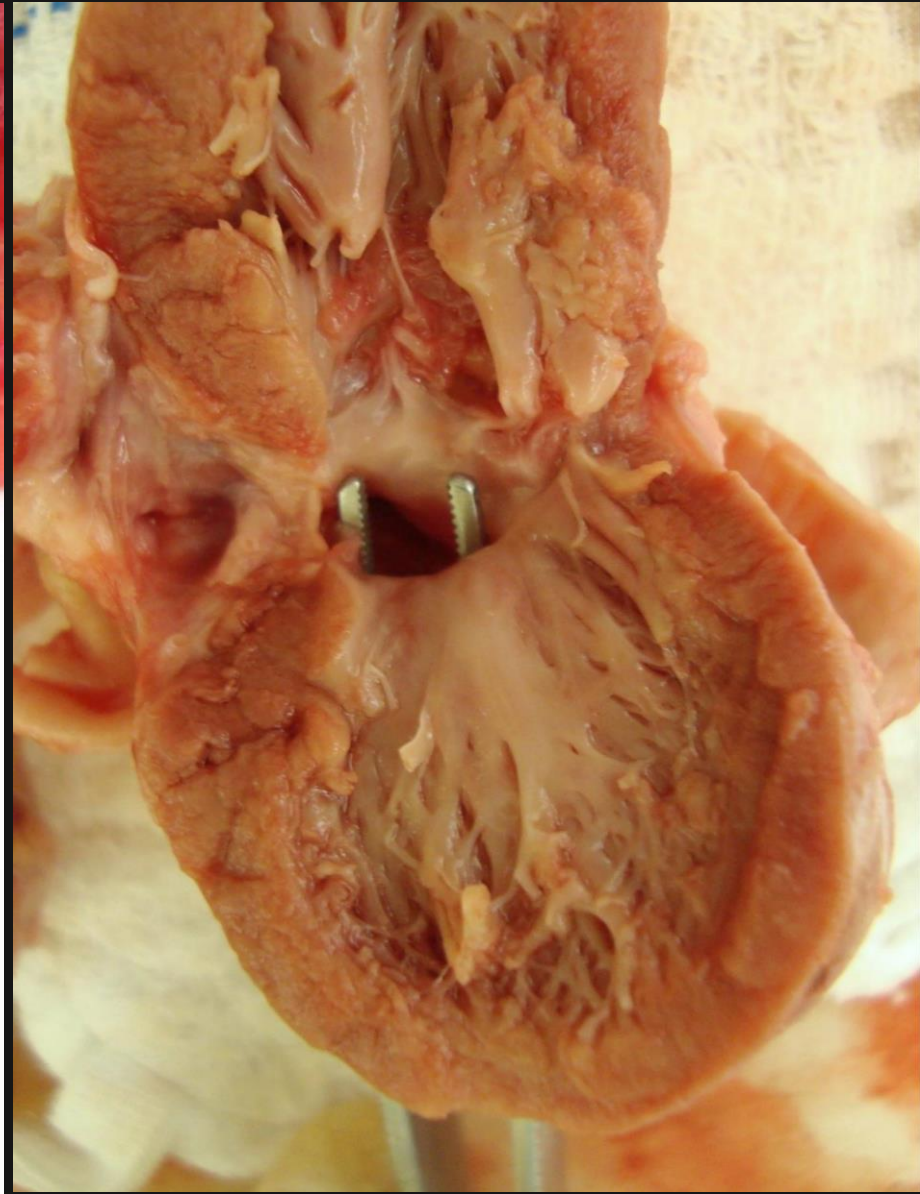
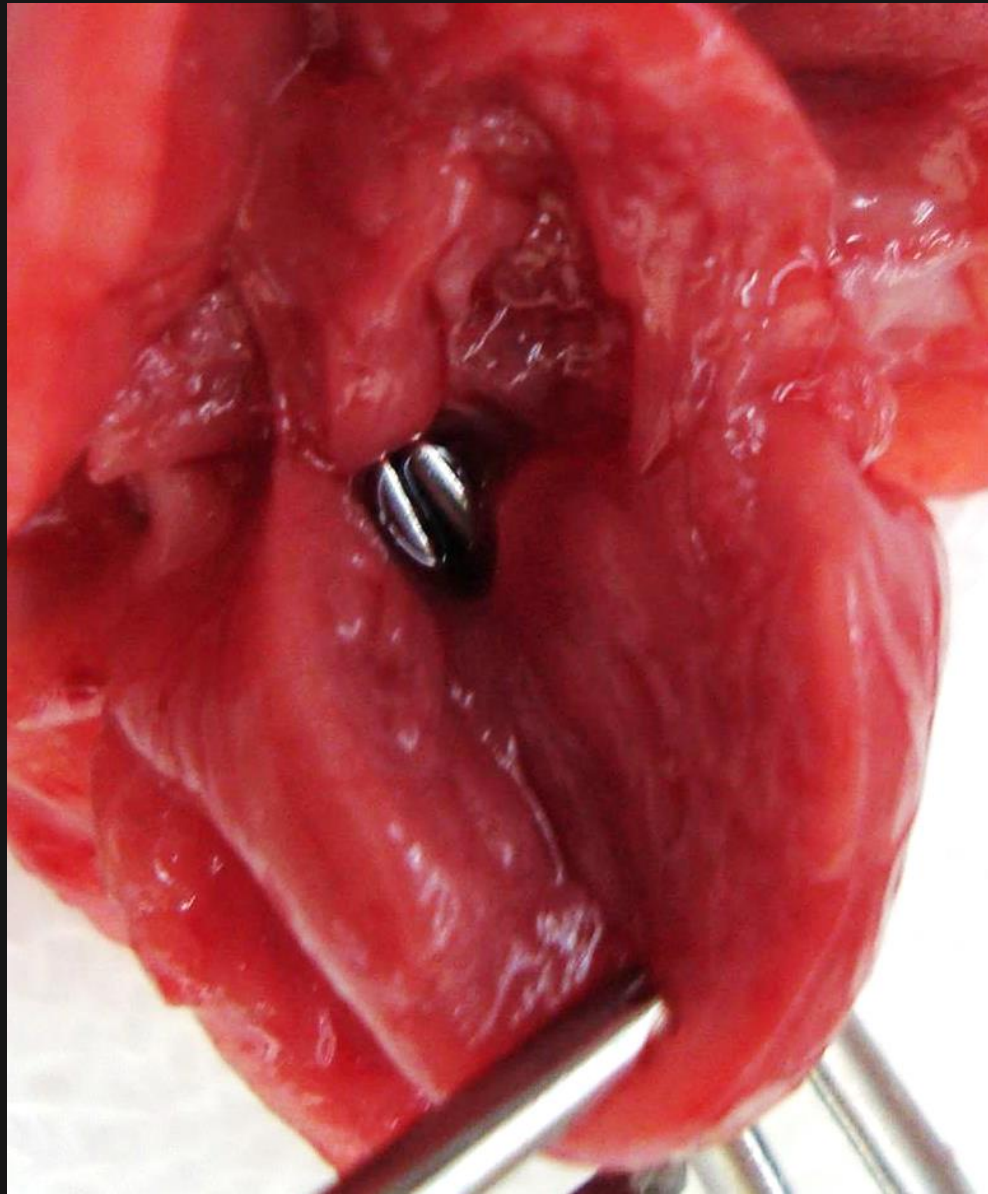
ANOMALIA CARDÍACA CONGÊNITA MAIS FREQUENTE,
em 30% dos casos ocorre como ANOMALIA ISOLADA.

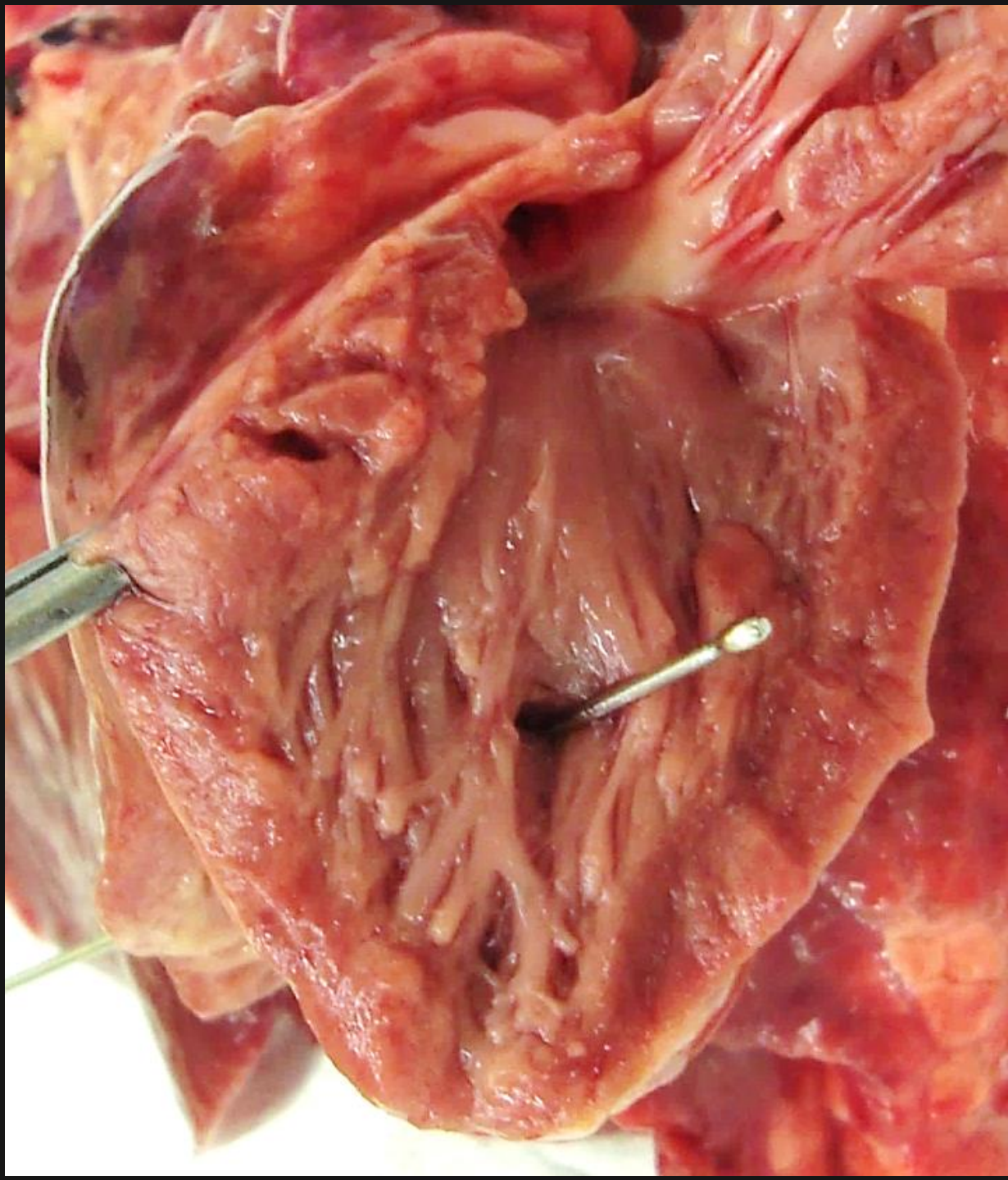
Frequentemente associada a outros defeitos, p.ex. Tetr. Fallot.

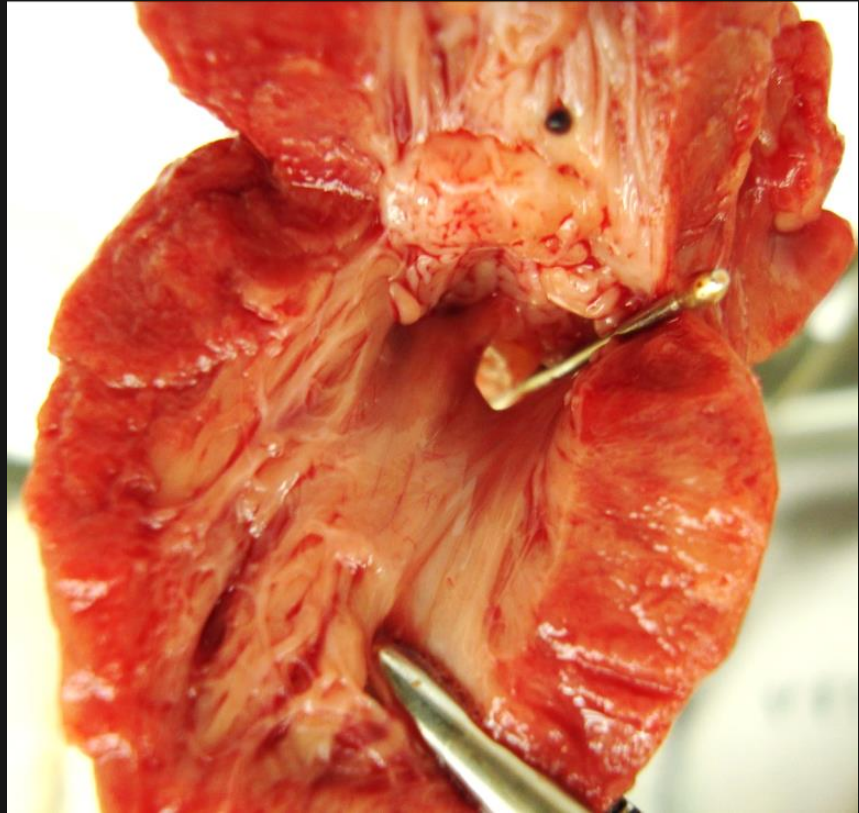
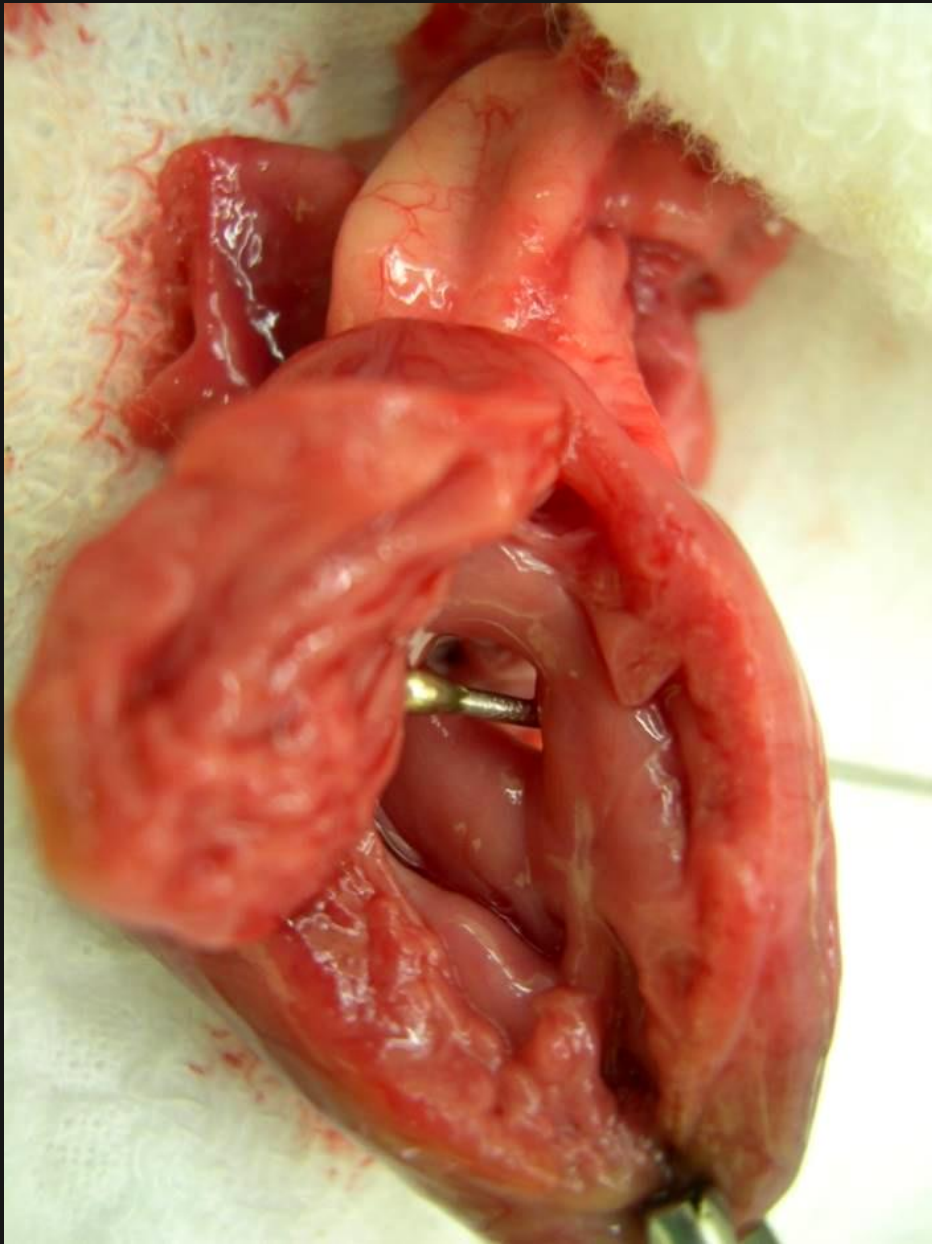


Em 90% dos casos – defeito do **SEPTO MEMBRANOSO**. Geralmente são defeitos grandes exigindo correção cirúrgica precoce.

Defeitos do **SEPTO MUSCULAR** (10%) podem ser pequenos (50%), apresentando fechamento espontâneo.



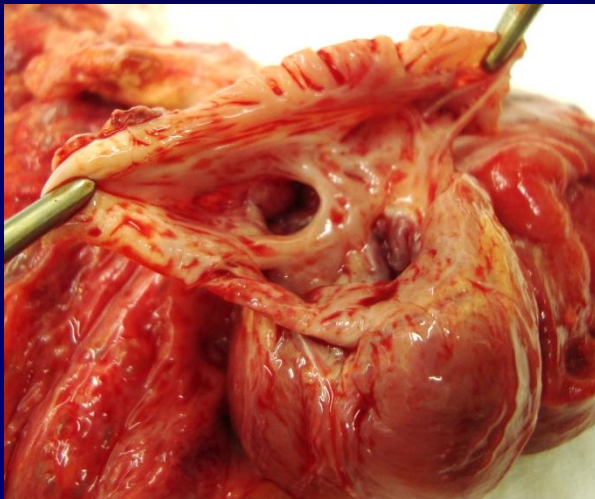




DEFEITO SEPTAL ATRIAL (D.S.A. / C.I.A.)

“SHUNT” ESQUERDA → DIREITA

ANOMALIA CARDÍACA CONGÊNITA GERALMENTE
ASSINTOMÁTICA ATÉ A VIDA ADULTA.



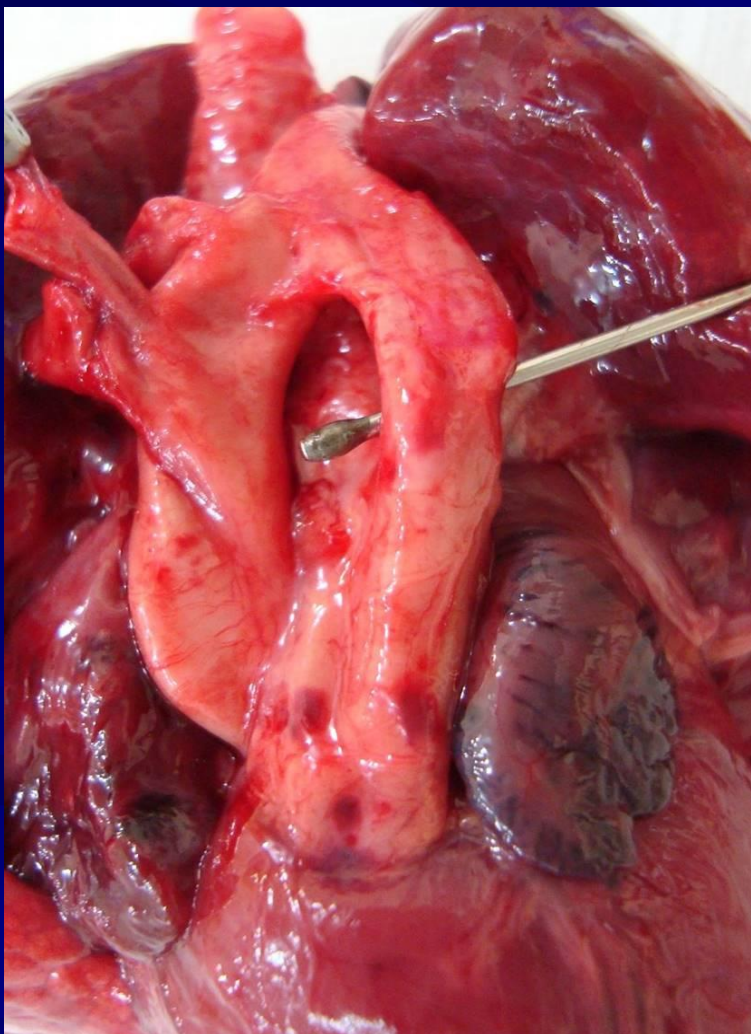
Em 90% dos casos – defeito do
TIPO OSTIUM SECUNDUM
(resultante de defeito na fossa oval).



Geralmente são defeitos isolados,
e quando associados, o outro
defeito é hemodinamicamente
dominante.

PERSISTÊNCIA DO CANAL ARTERIAL (P.C.A.)

“SHUNT” ESQUERDA → DIREITA



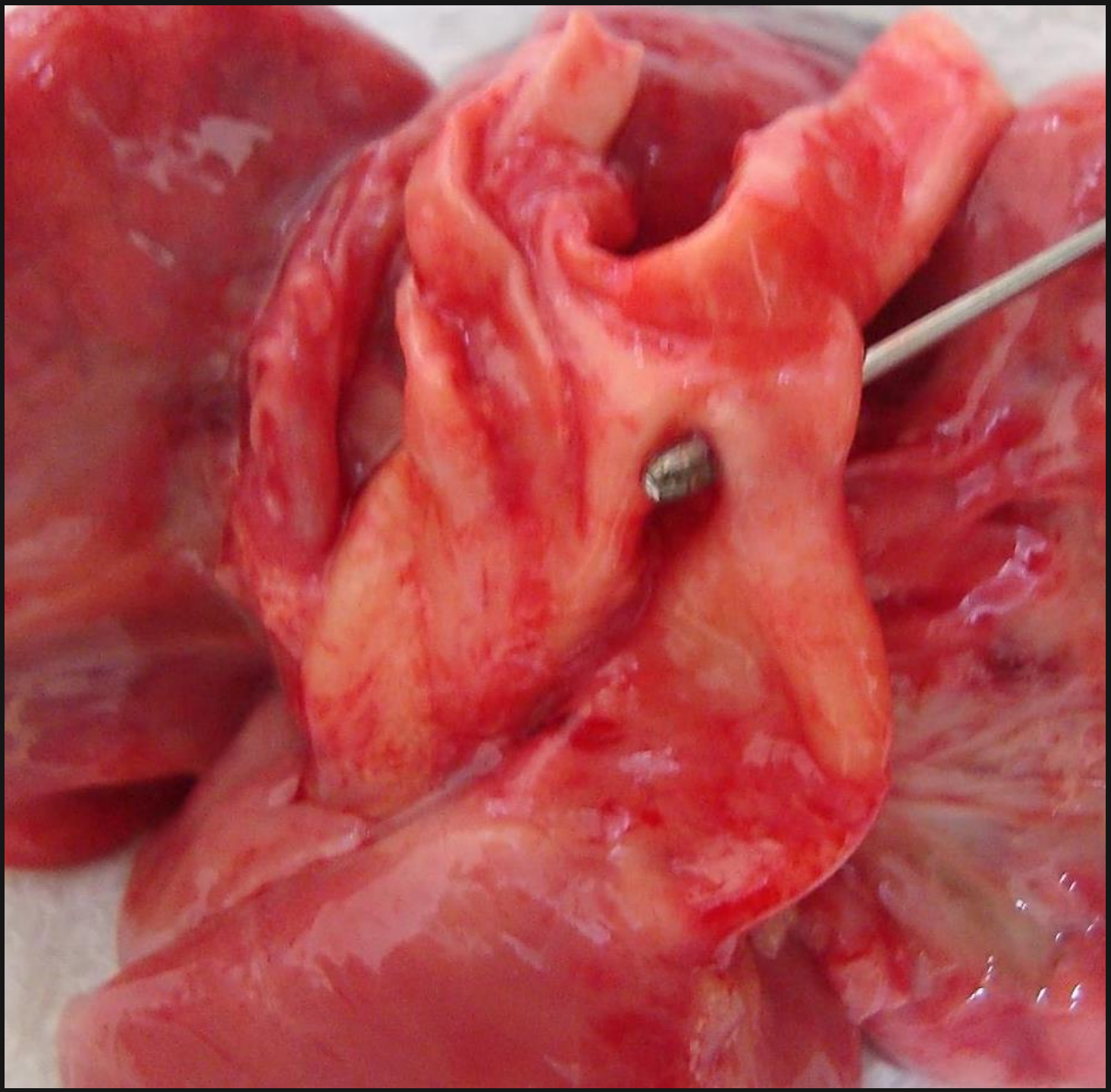
Seu fechamento depende de adequada oxigenação do sangue, e ocorre por hipertrofia da musculatura lisa intimal.

Em 90% dos casos são defeitos isolados.

A PCA isolada deve ser fechada o mais precoce possível.

Entretanto, existem situações que a preservação do canal é condição imprescindível para a manutenção da vida.

P.ex. Transposição de Grandes Vasos,
Sd. Coração Esq. Hipoplásico

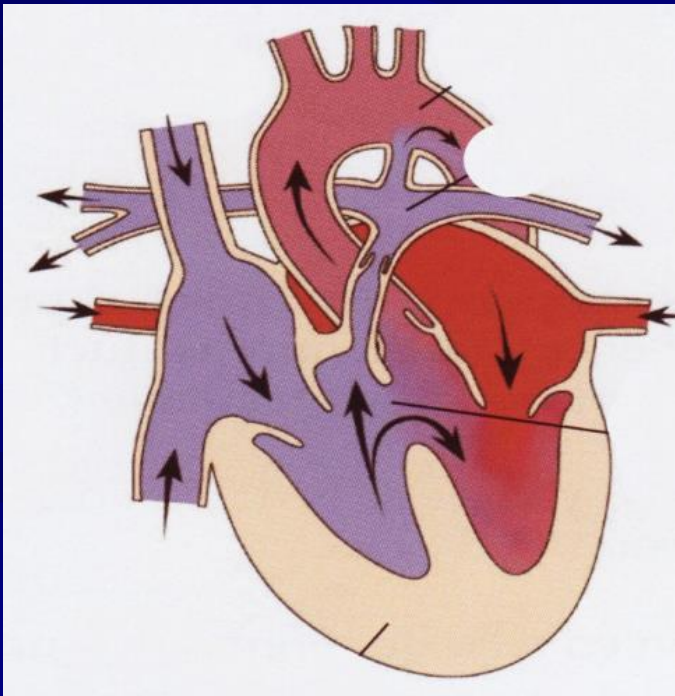


TETRALOGIA DE FALLOT

“SHUNT” DIREITA → ESQUERDA

1. estenose infundibular (subvalvar) pulmonar,
2. defeito septal ventricular,
3. aorta dextroposicionada cavalgando o DSV,
4. hipertrofia do ventrículo direito.

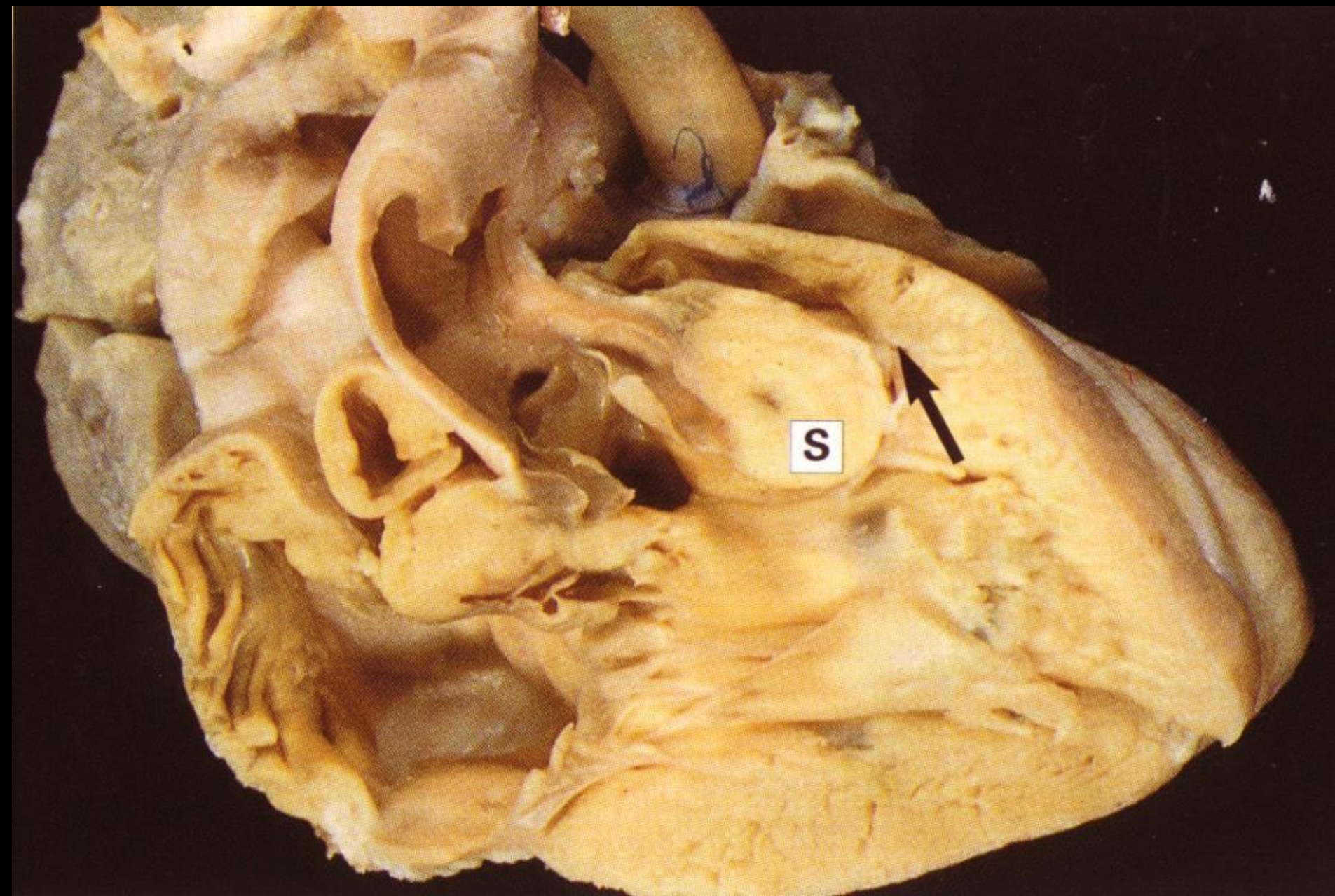
Quadro clínico depende da intensidade da **ESTENOSE SUBPULMONAR**.

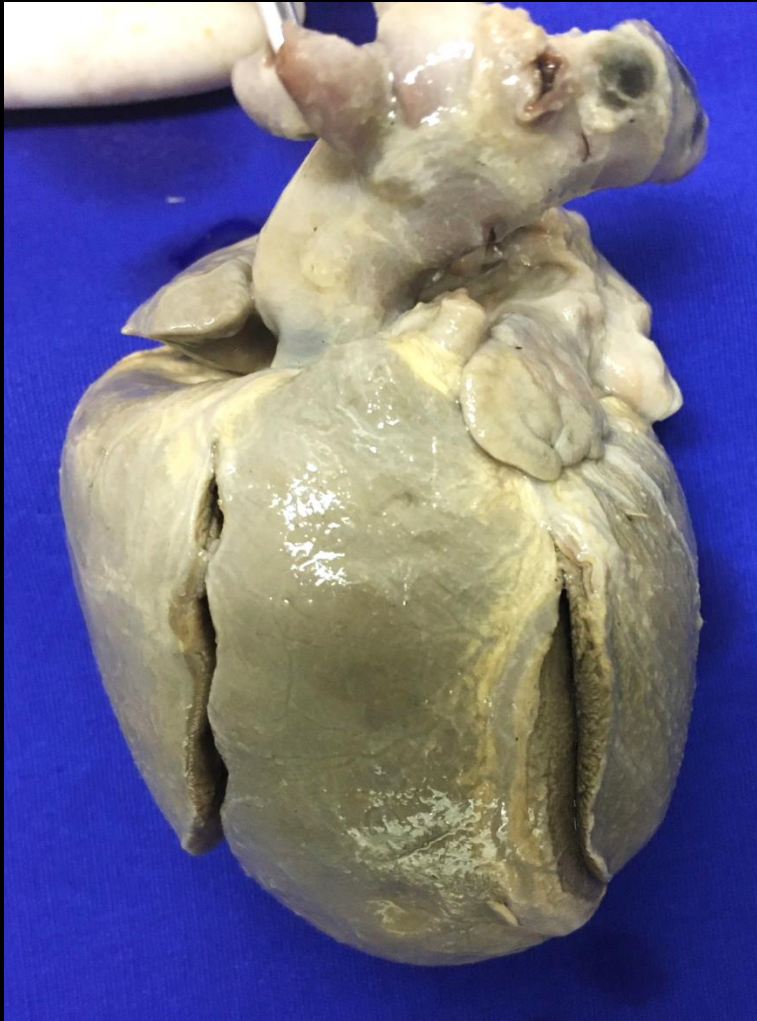


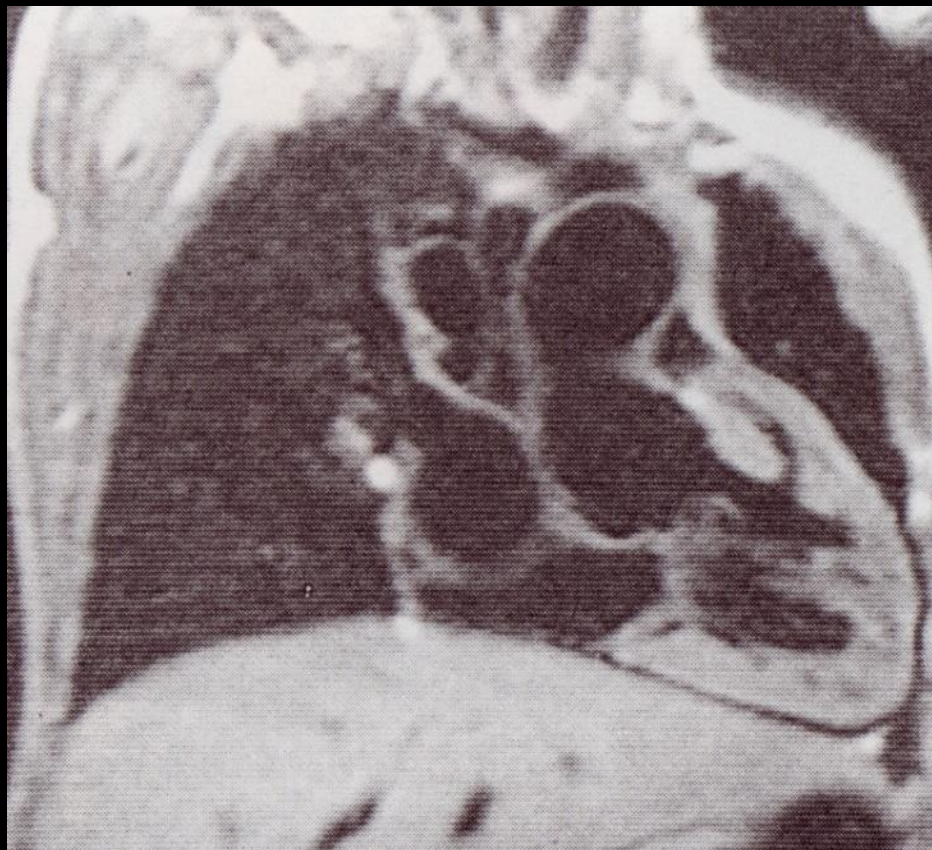
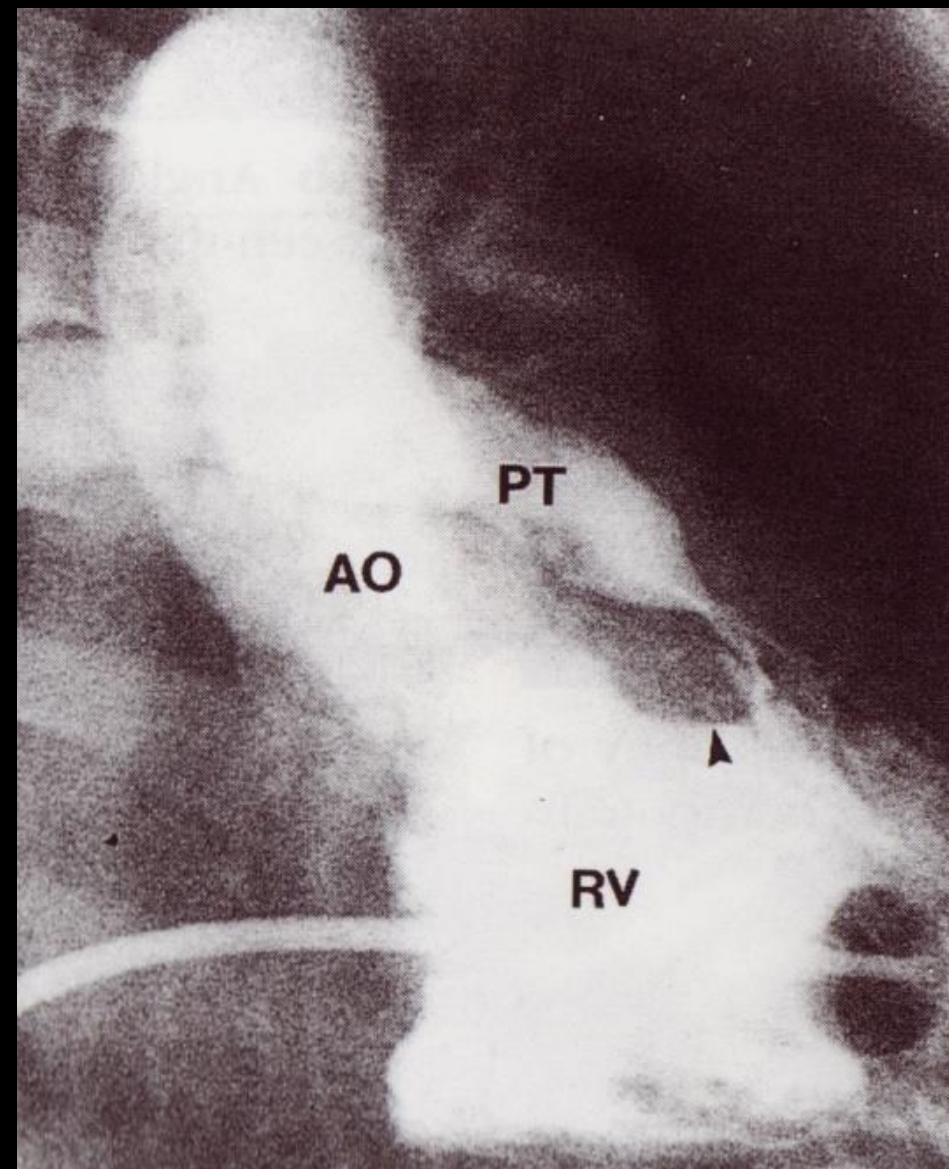
Casos de estenose leve se assemelham a uma CIV isolada com “shunt” ESQ → DIR, sem cianose (FALLOT “cor-de-rosa”).

Casos de estenose grave resultam em “shunt” DIR → ESQ e cianose (FALLOT clássico).

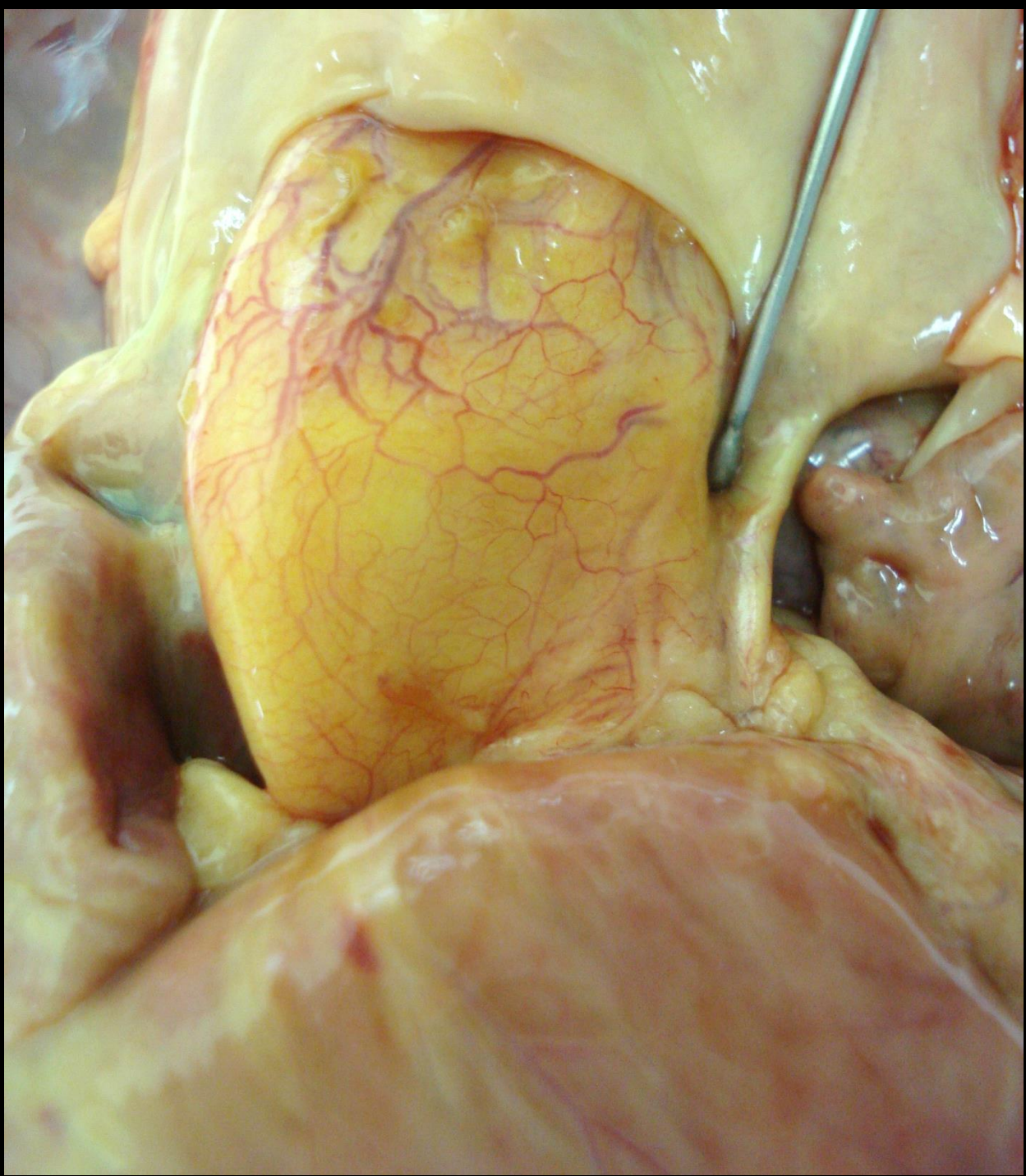
A estenose protege a vasculatura pulmonar, e a insuficiência ventricular direita é rara.

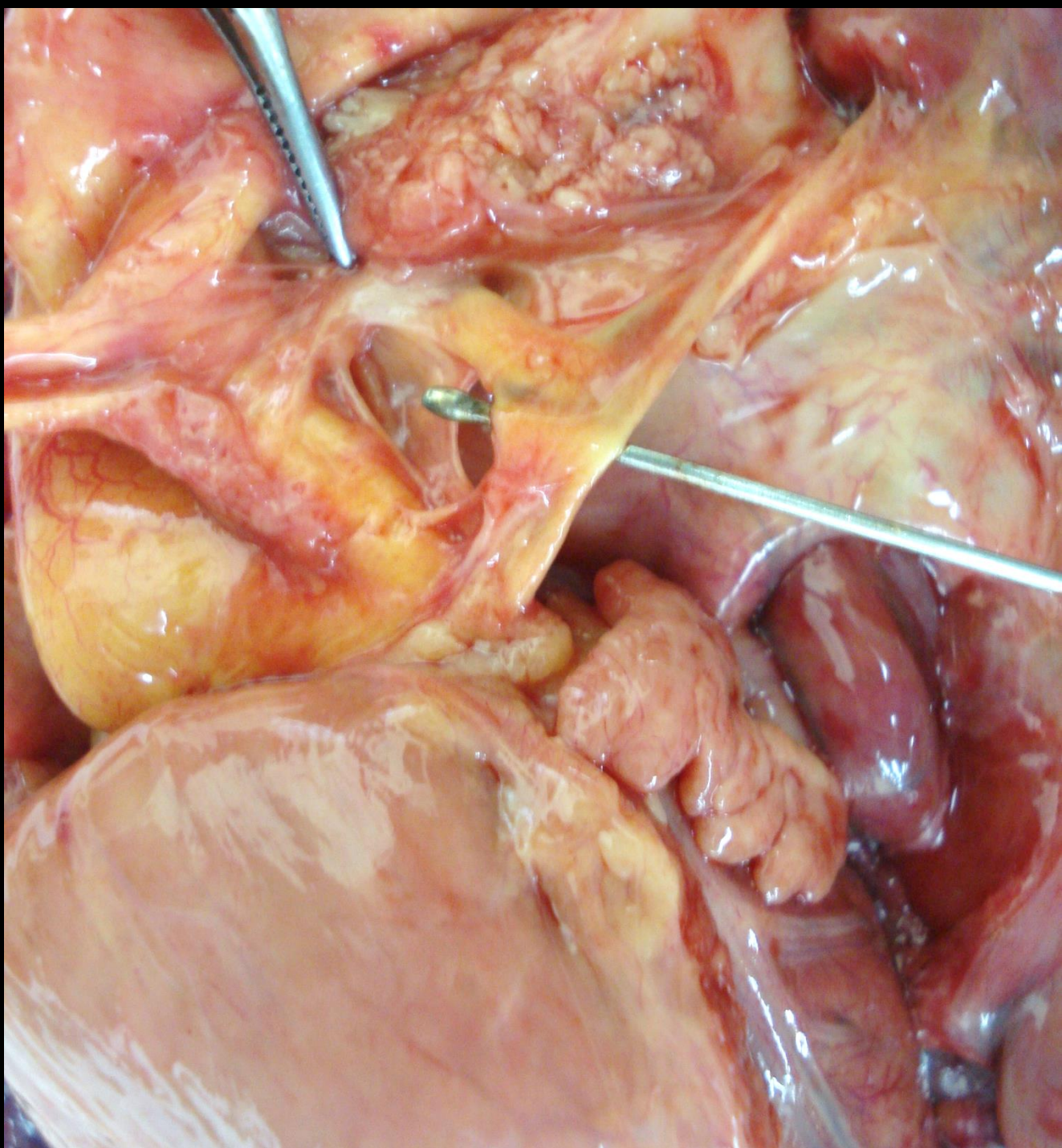


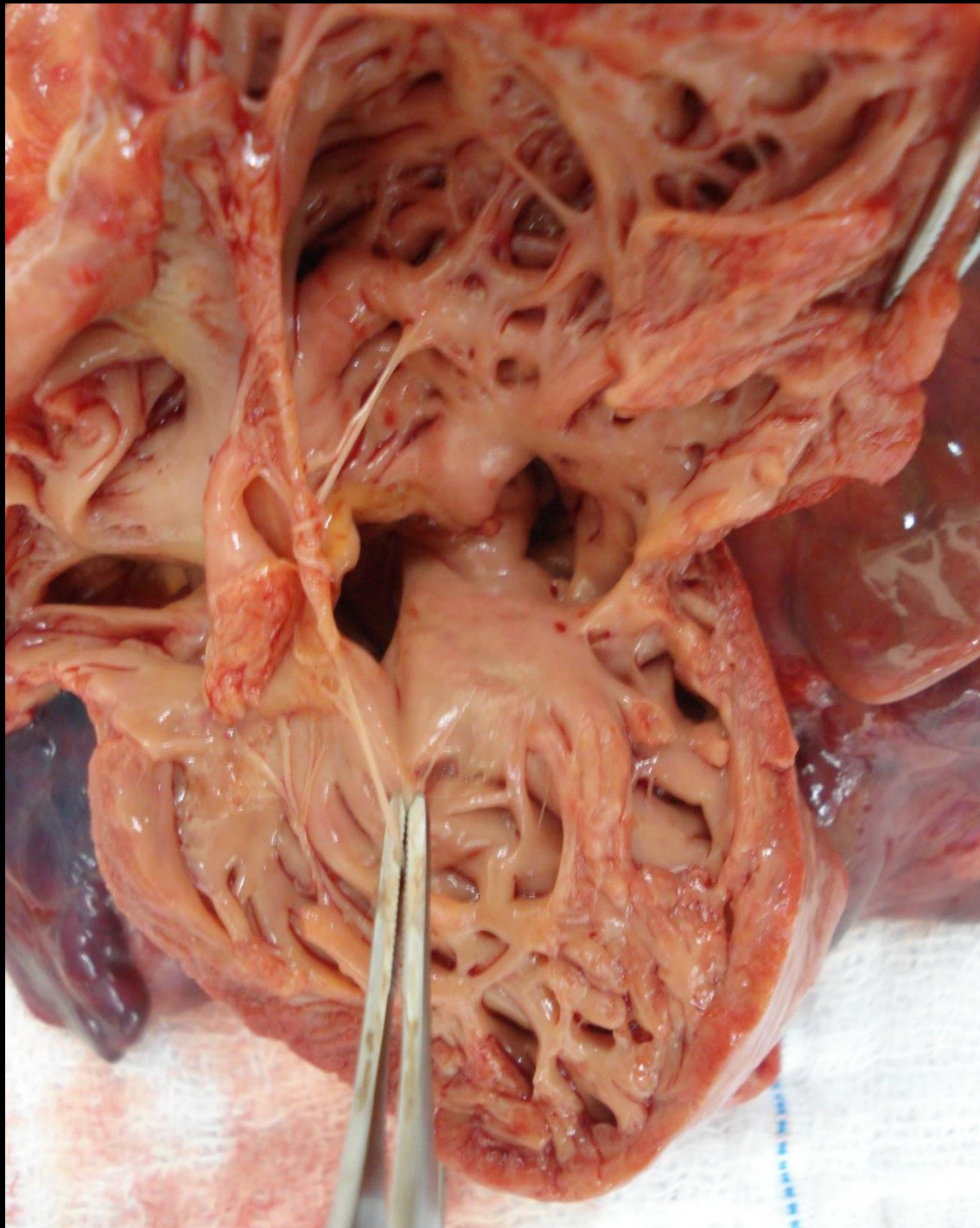


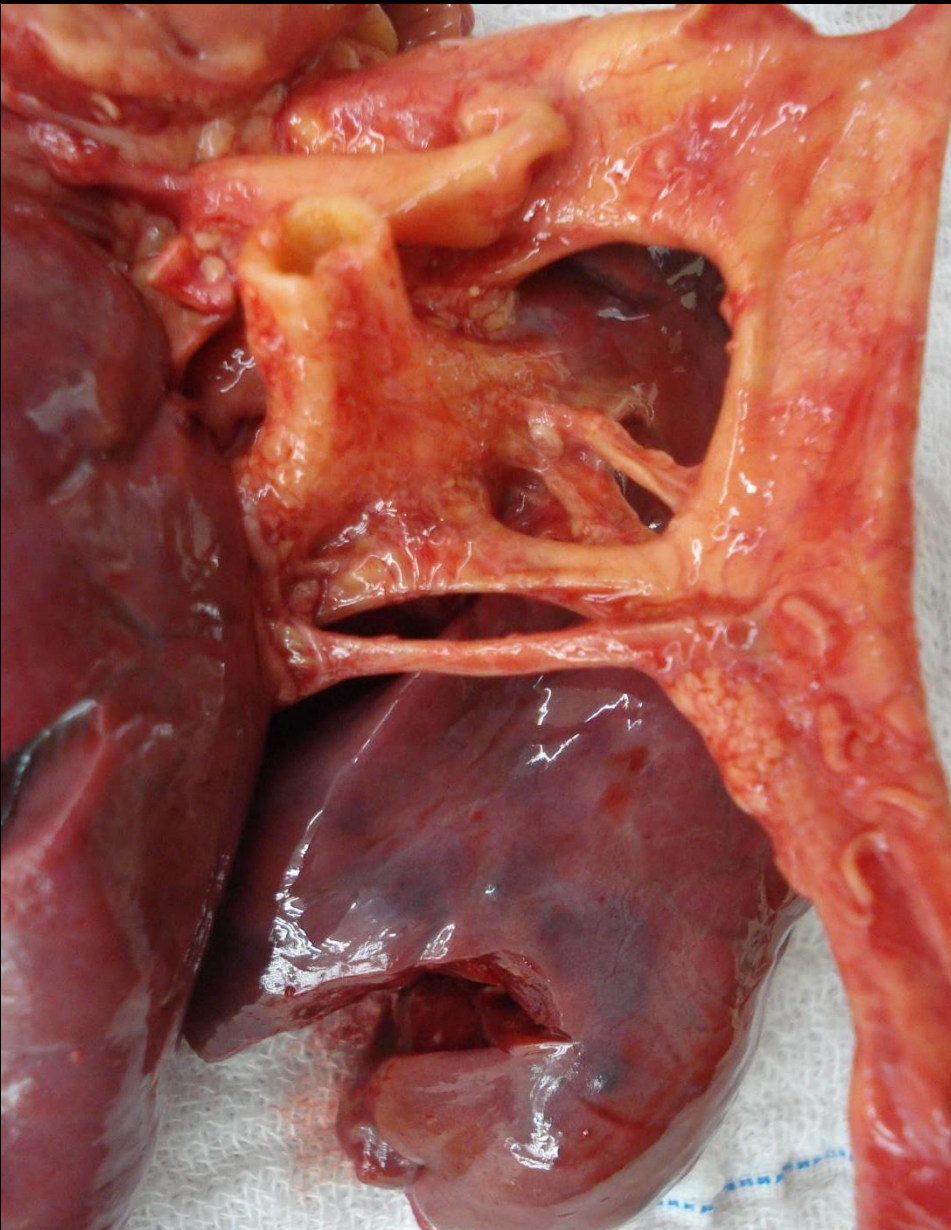








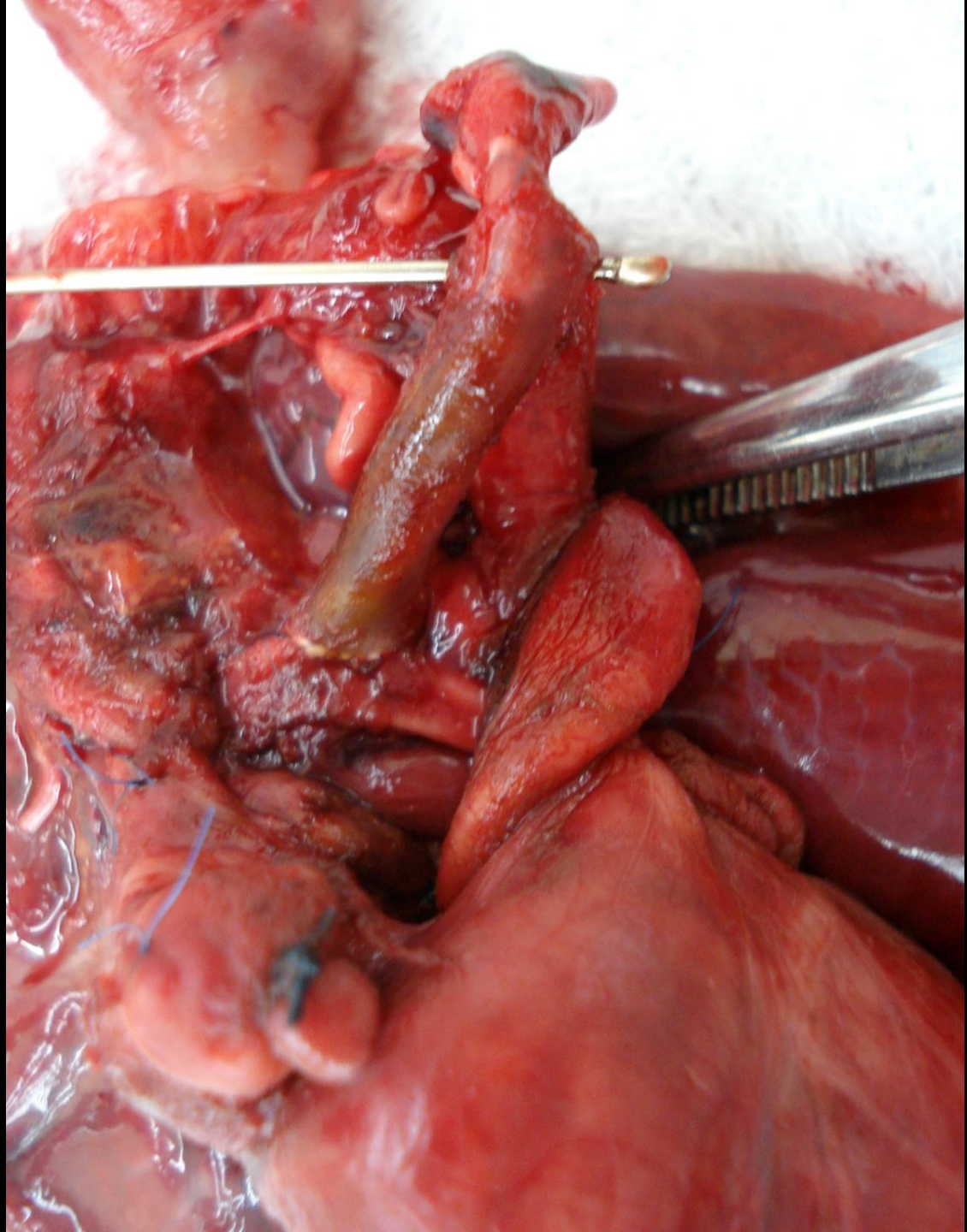




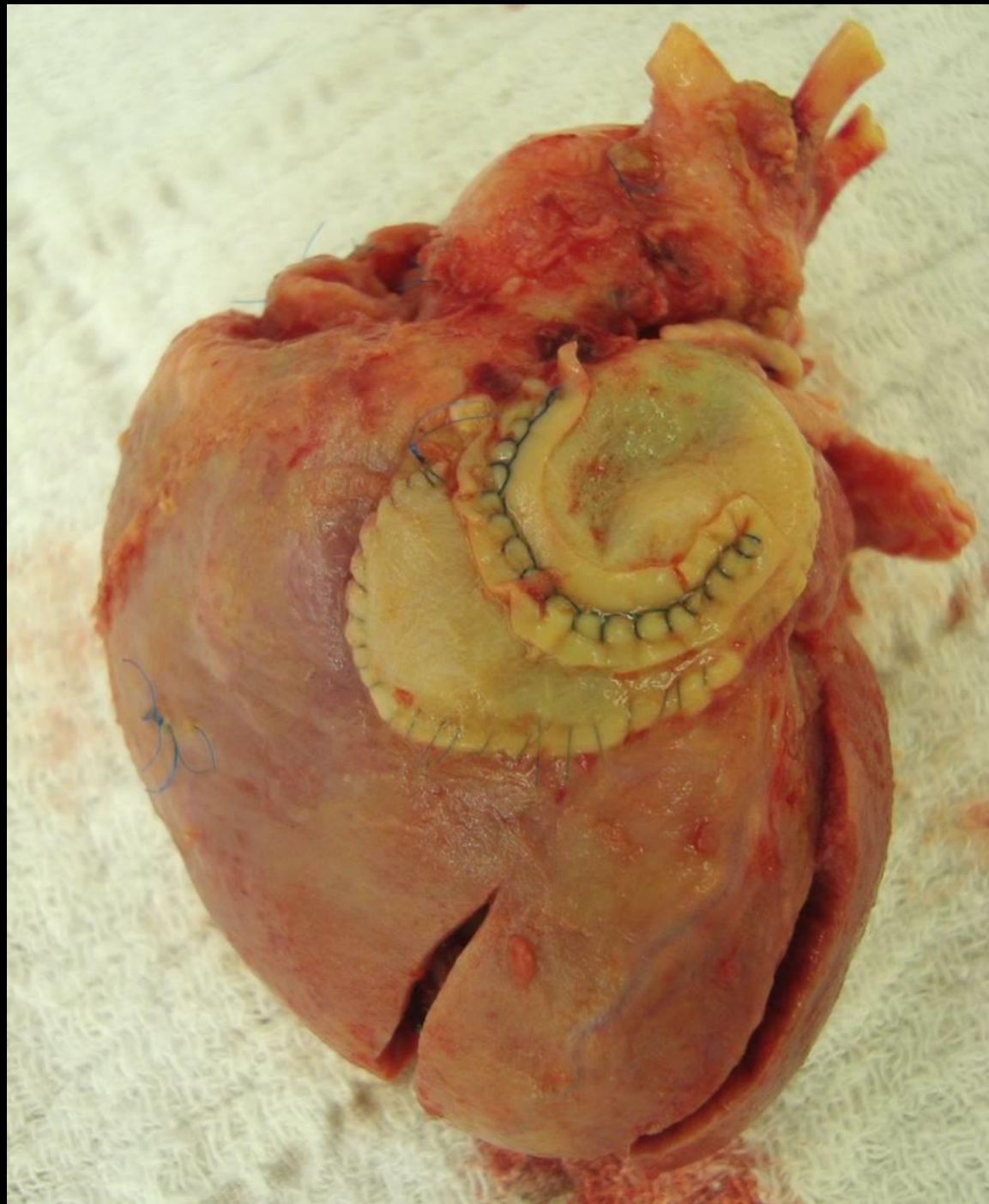
Cirurgia de BLALOCK-TAUSSIG modificada

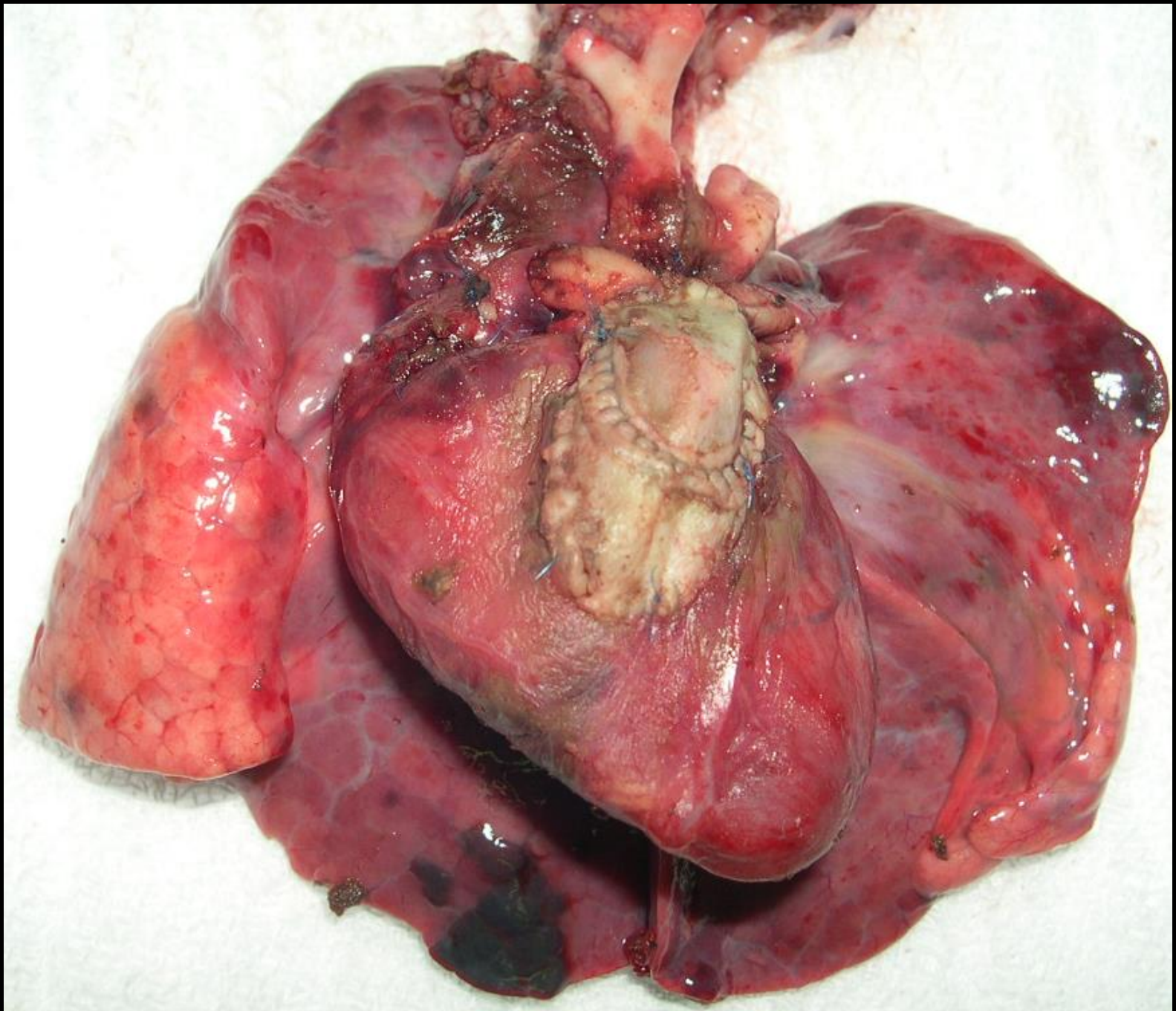


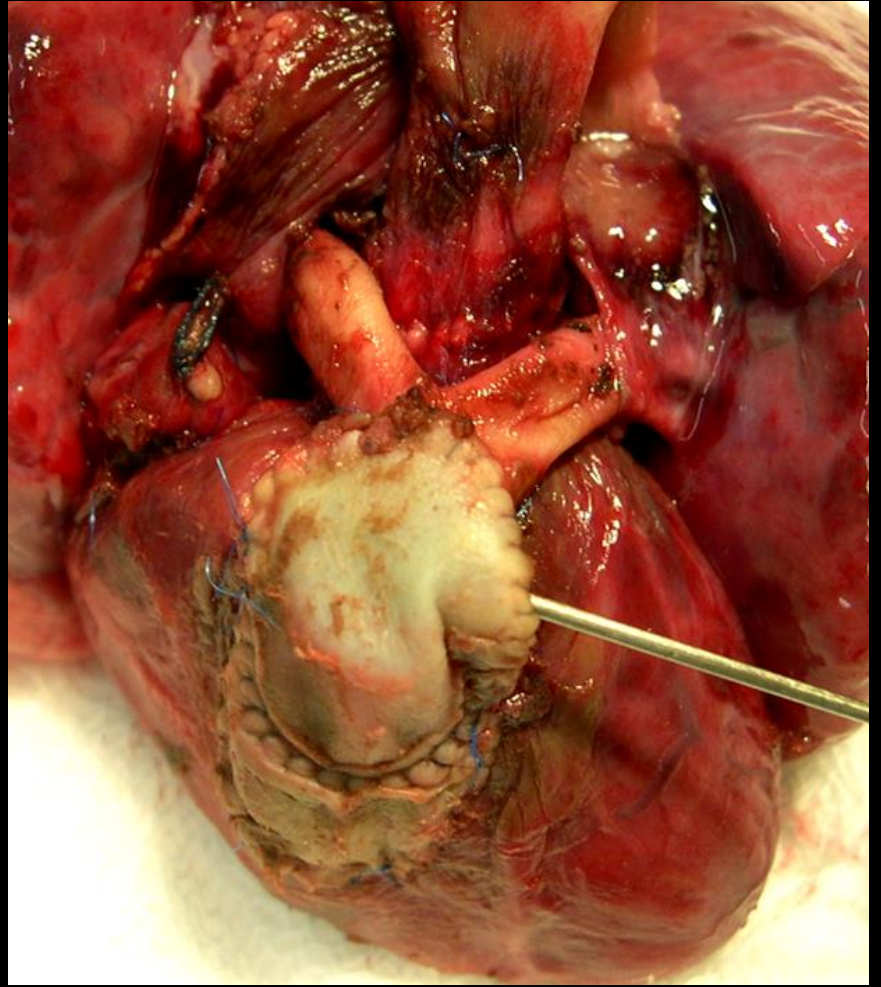
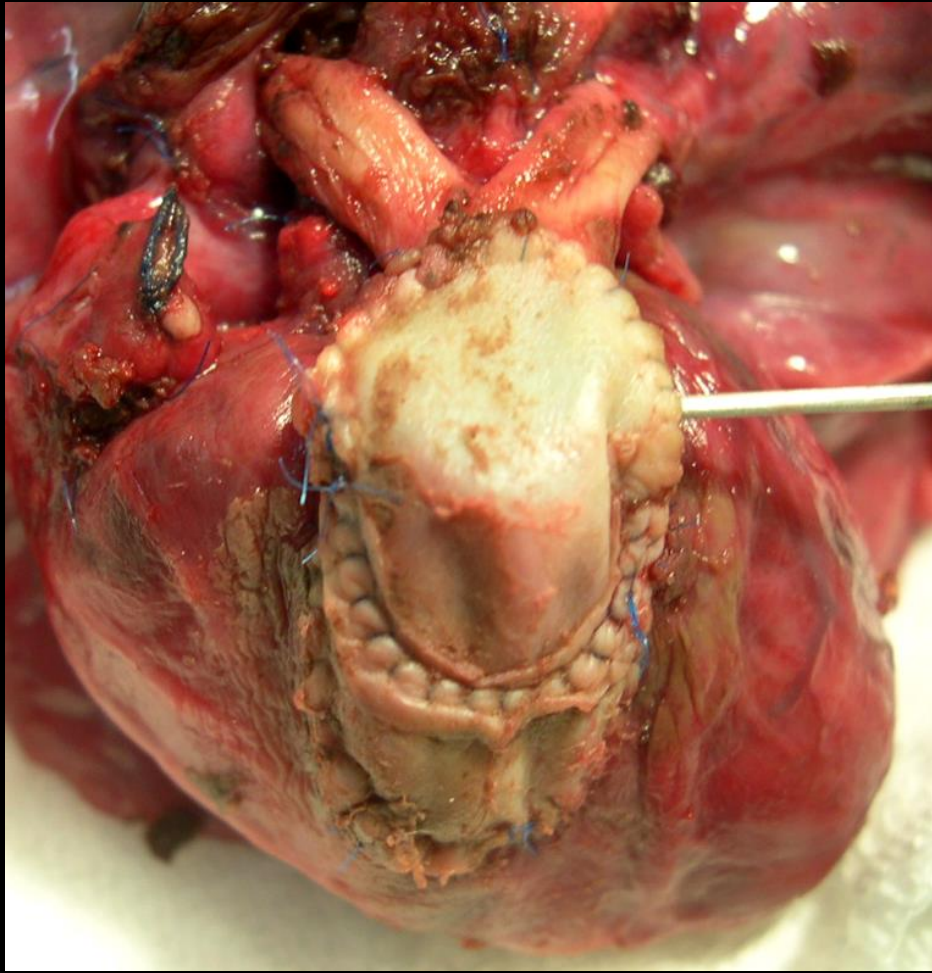
Cirurgia de
BLALOCK-
TAUSSIG
modificada

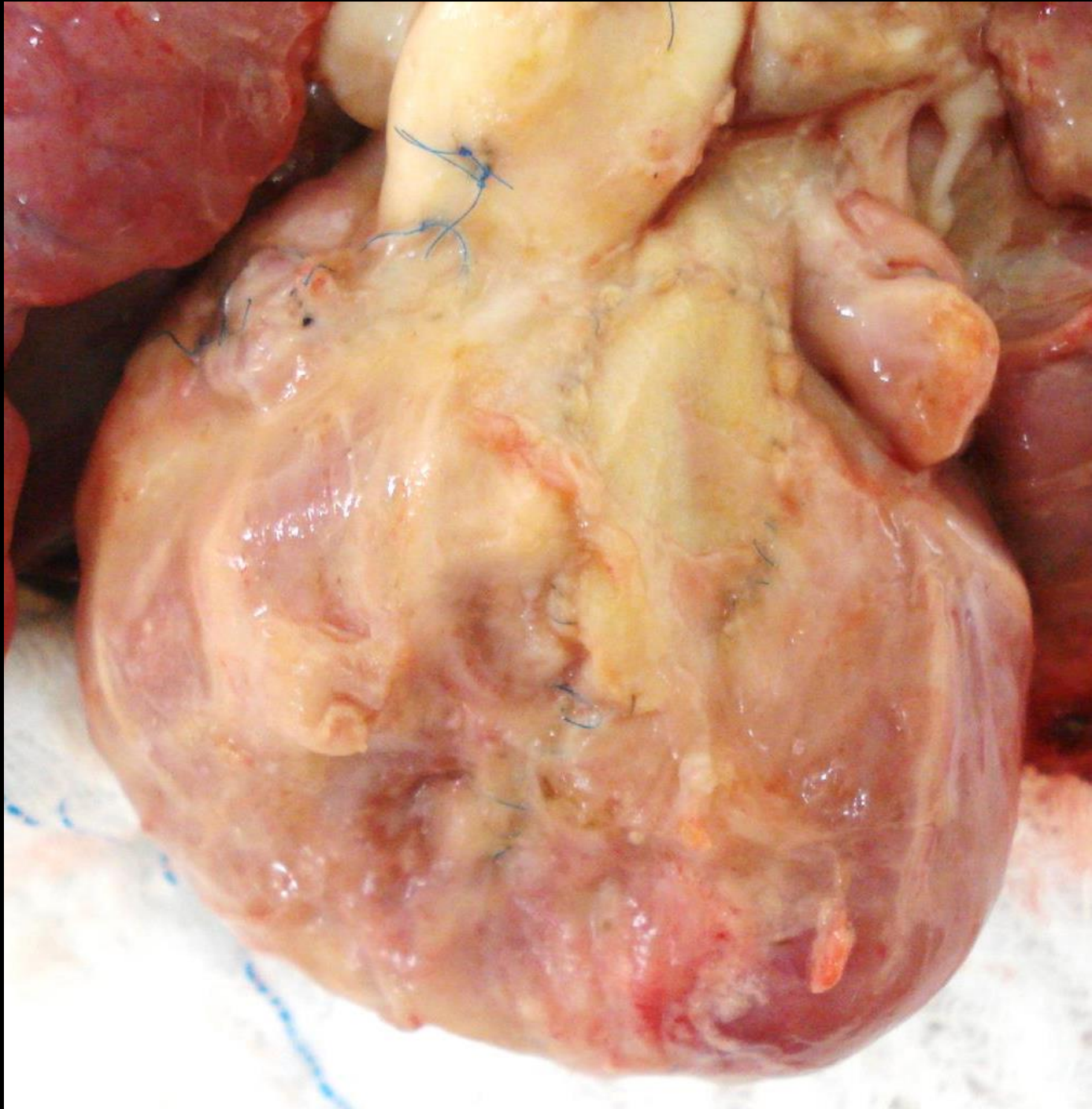


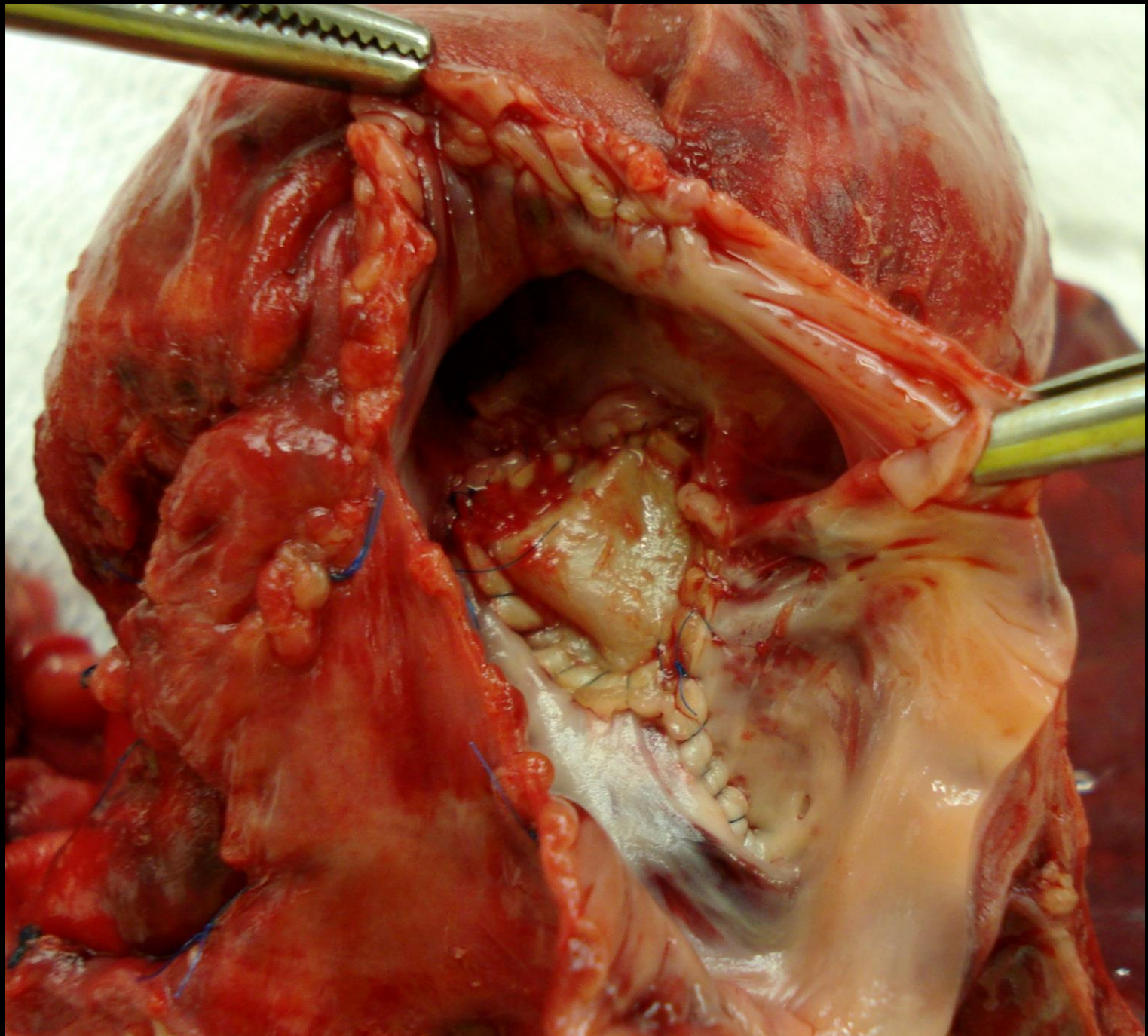
Ampliação da
via de saída
VD com selo
de pericárdio
bovino
valvulado

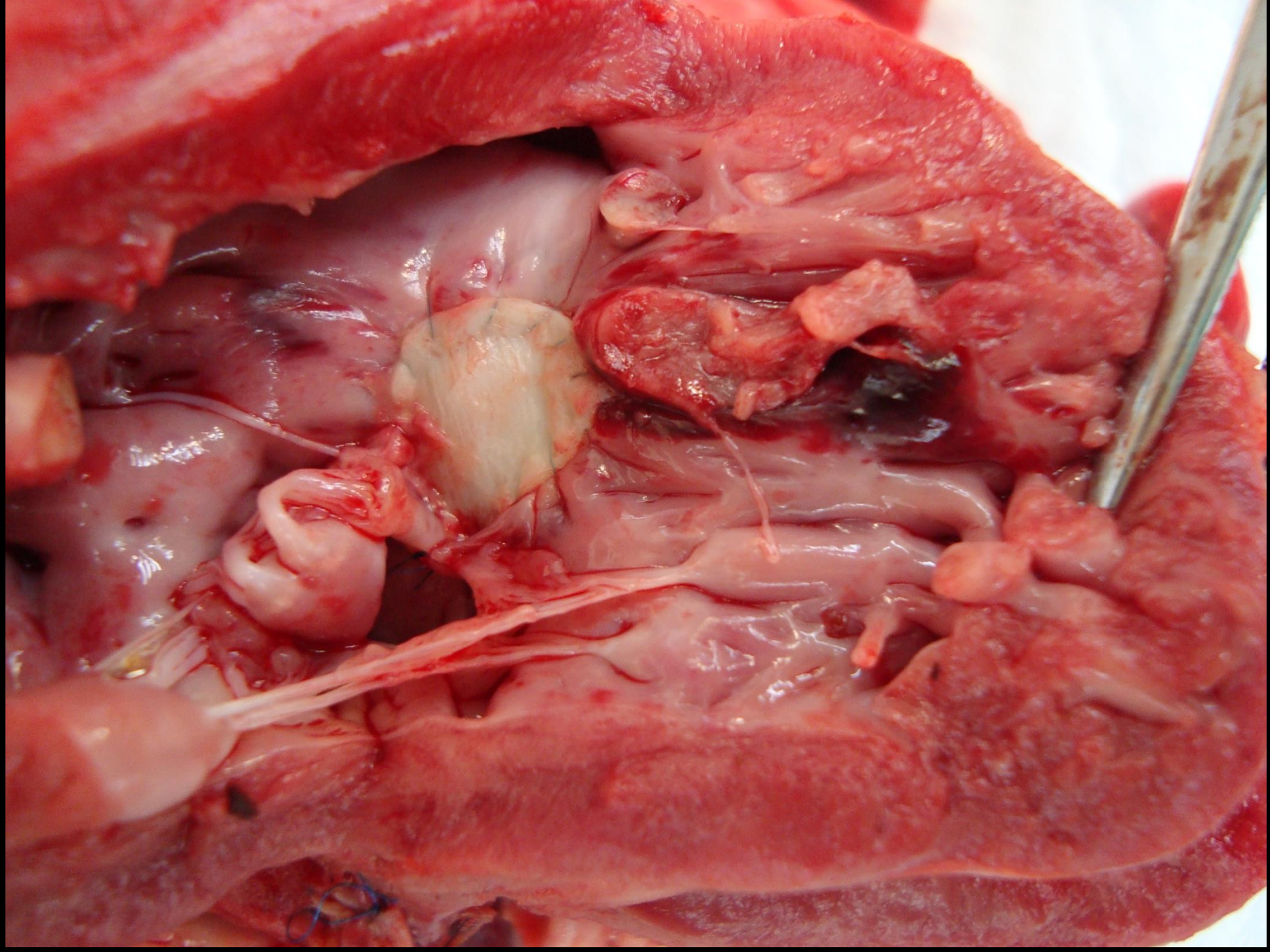


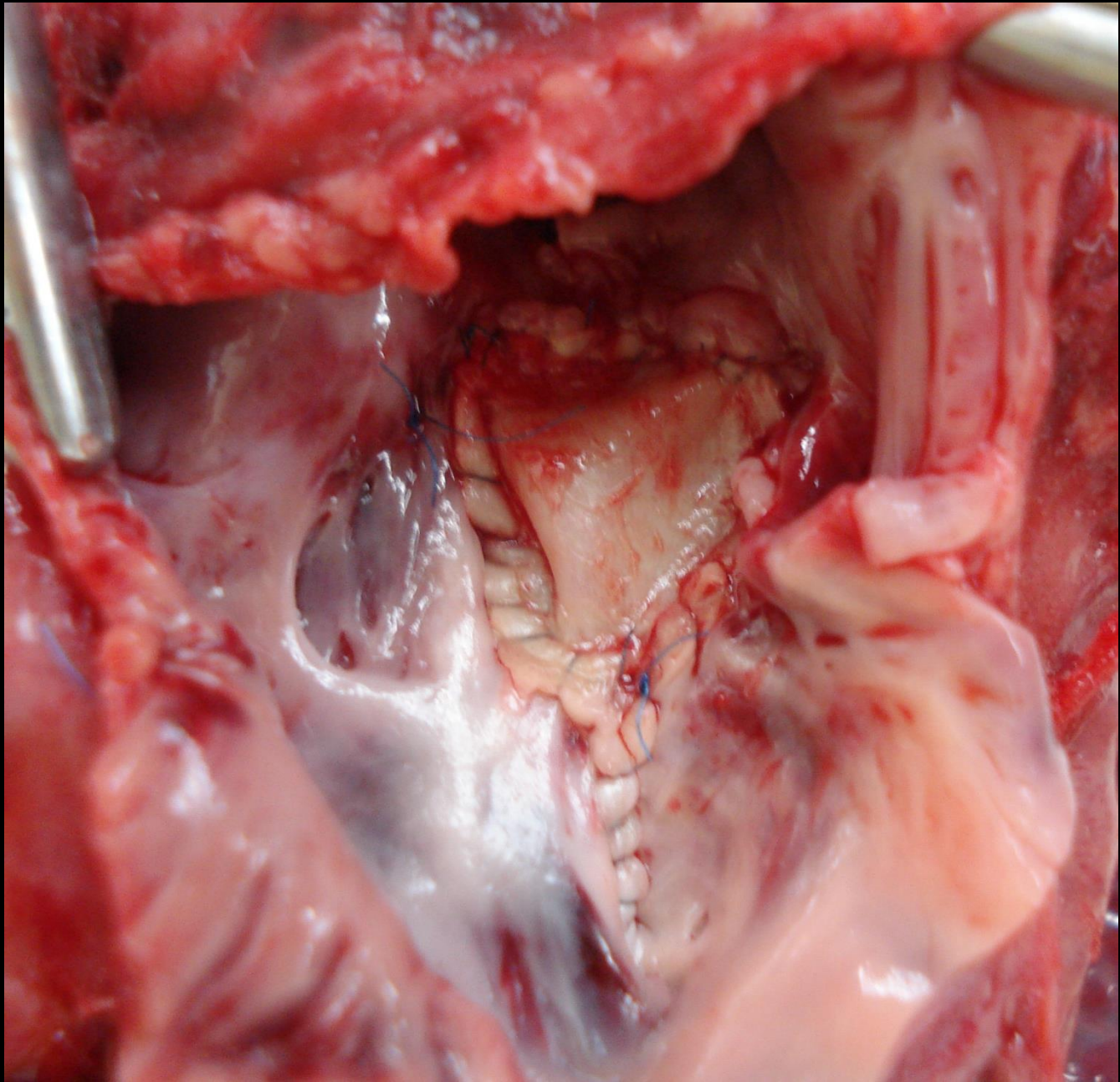








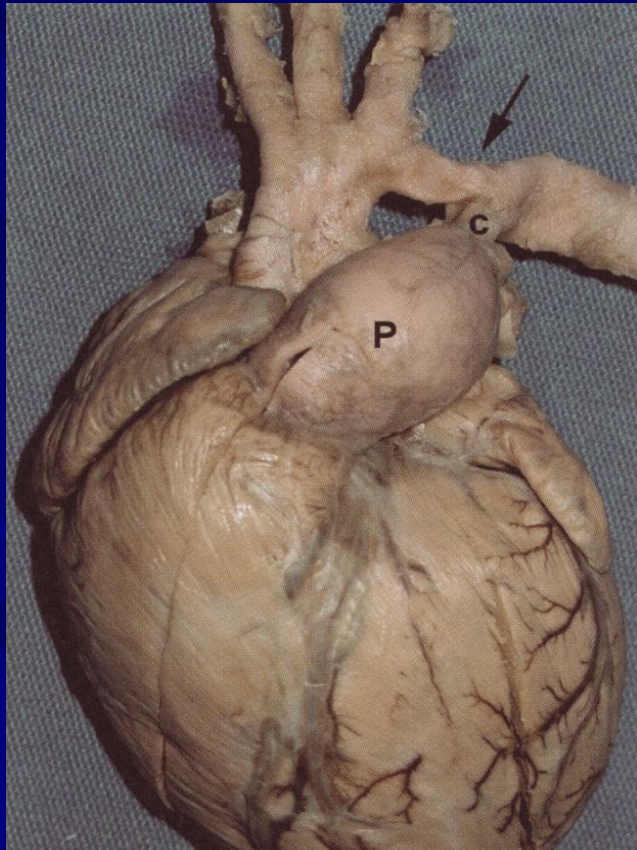




COARCTAÇÃO DA AORTA

Estreitamento segmentar da luz da aorta, podendo ocorrer de 2 formas:

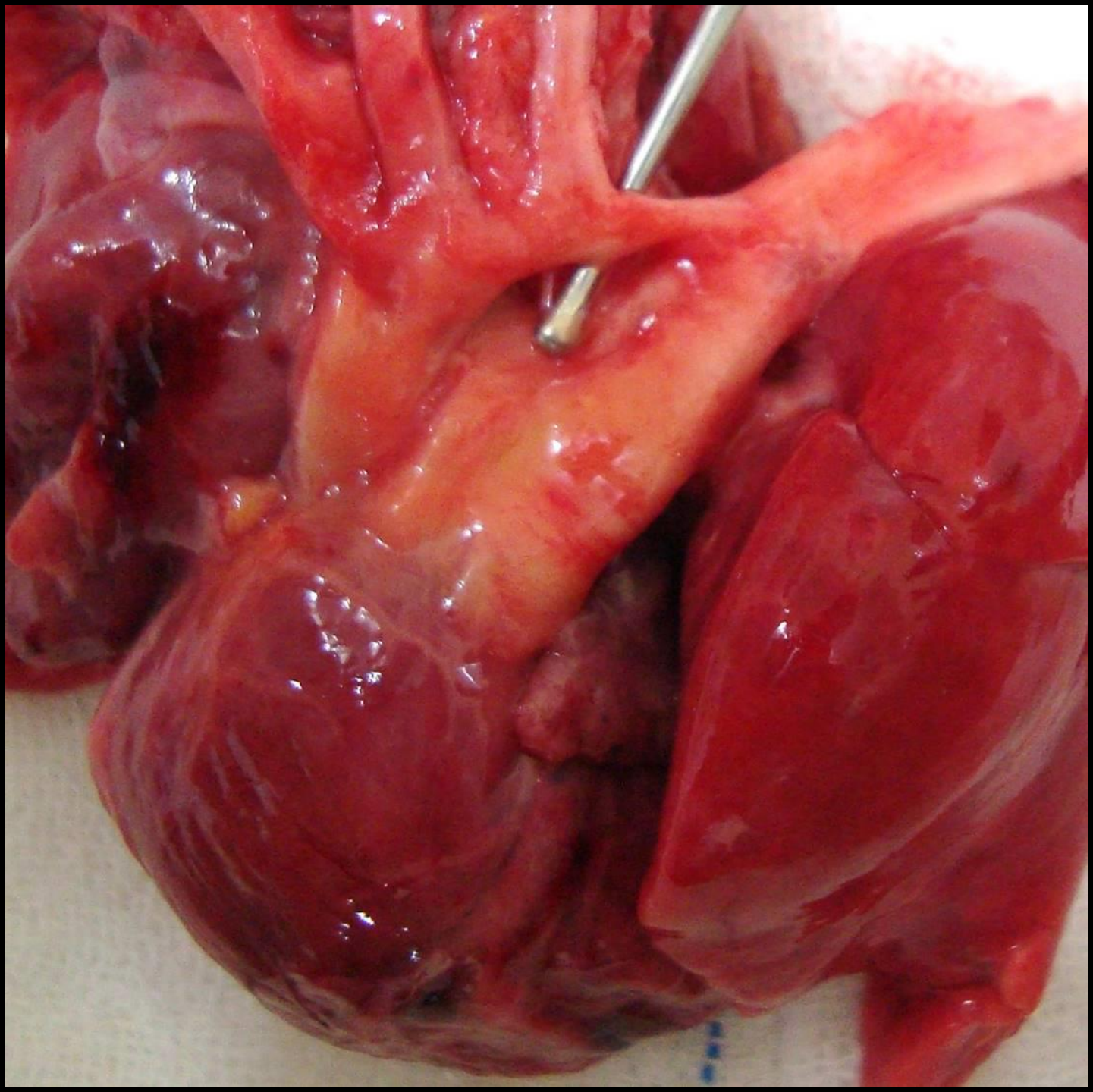
1. forma infantil – hipoplasia do arco aórtico proximal ao canal arterial;
2. forma adulta – prega na parede arterial à altura do ligamento arterial.



Forma infantil – “shunt” DIR→ESQ

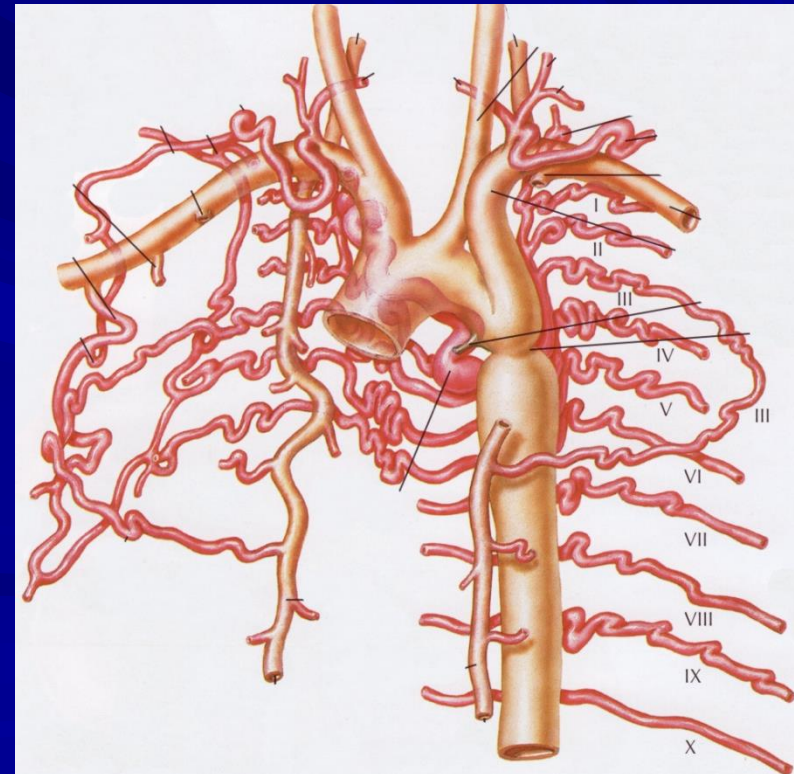
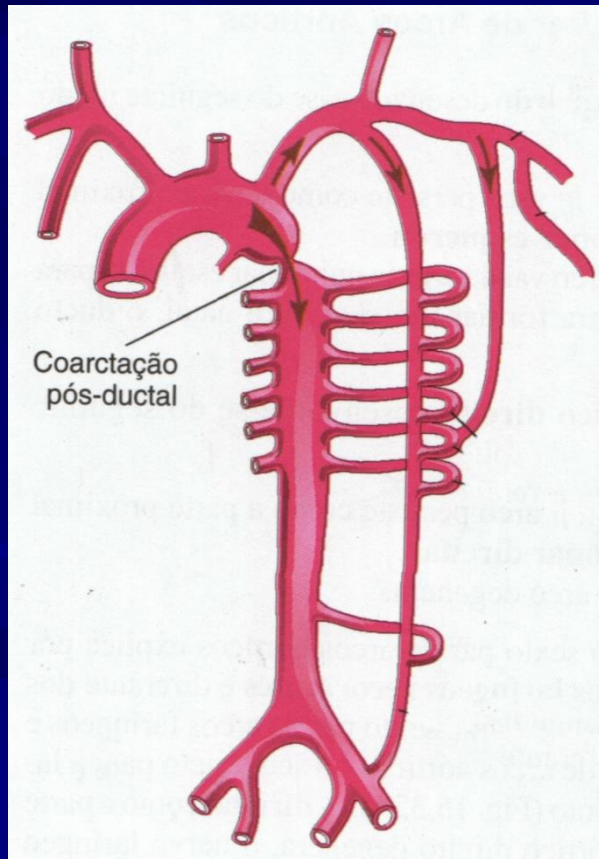
através do canal arterial com cianose diferencial logo após nascimento, exigindo correção precoce.

Intensidade das manifestações depende do grau de estreitamento.





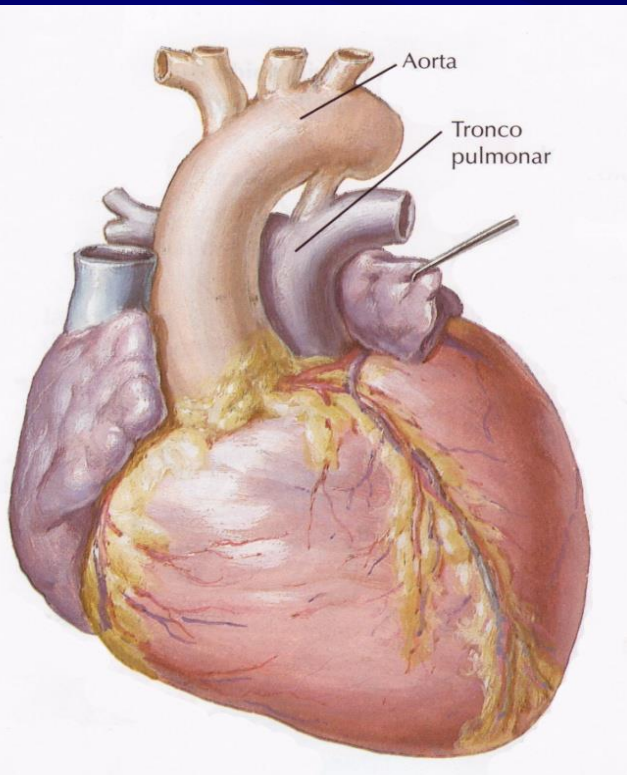
Forma “adulta” – importante diferencial de pressão entre membros superiores e inferiores, com formação de circulação colateral torácica.



TRANSPOSIÇÃO DAS GRANDES ARTÉRIAS

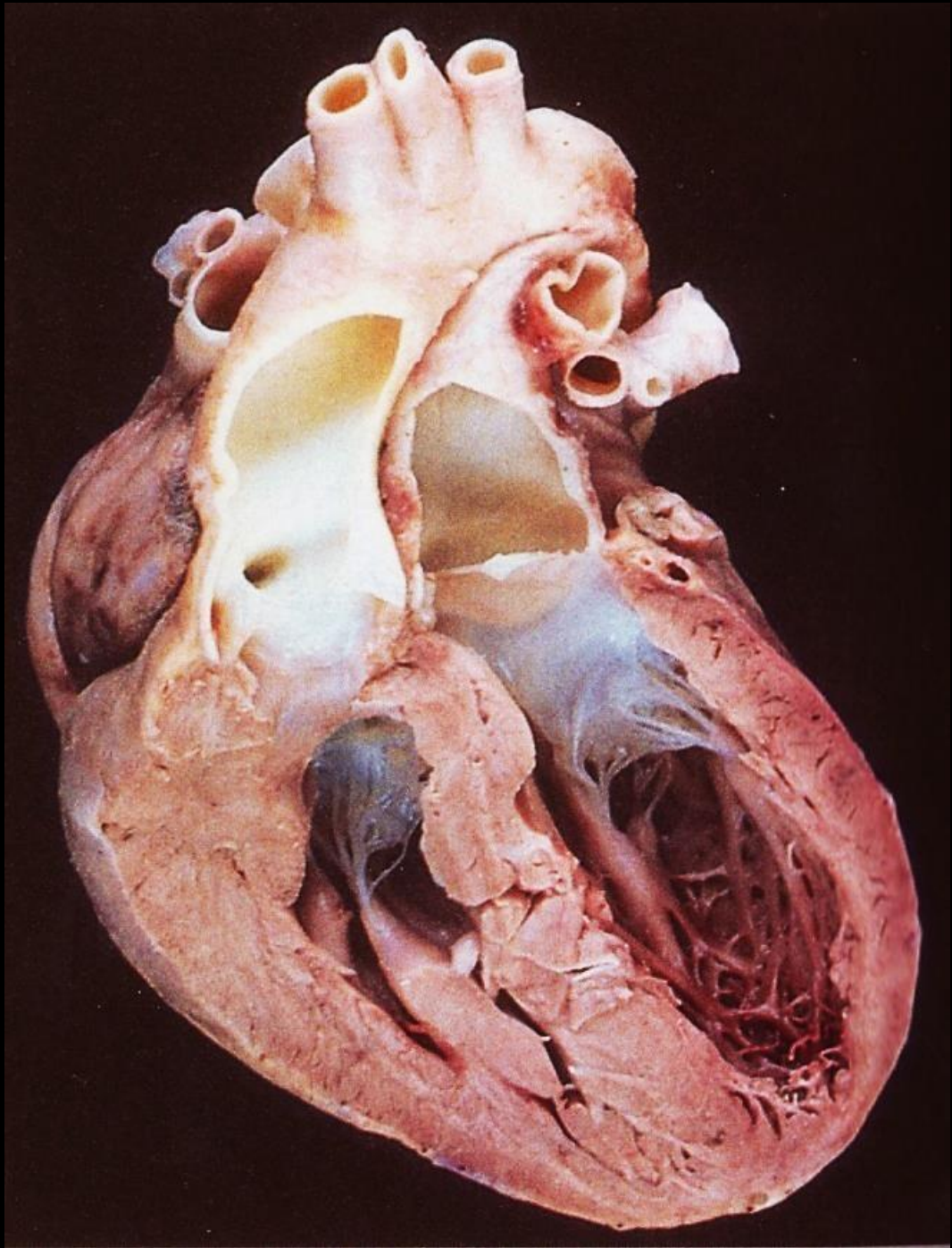
“SHUNT” DIREITA → ESQUERDA

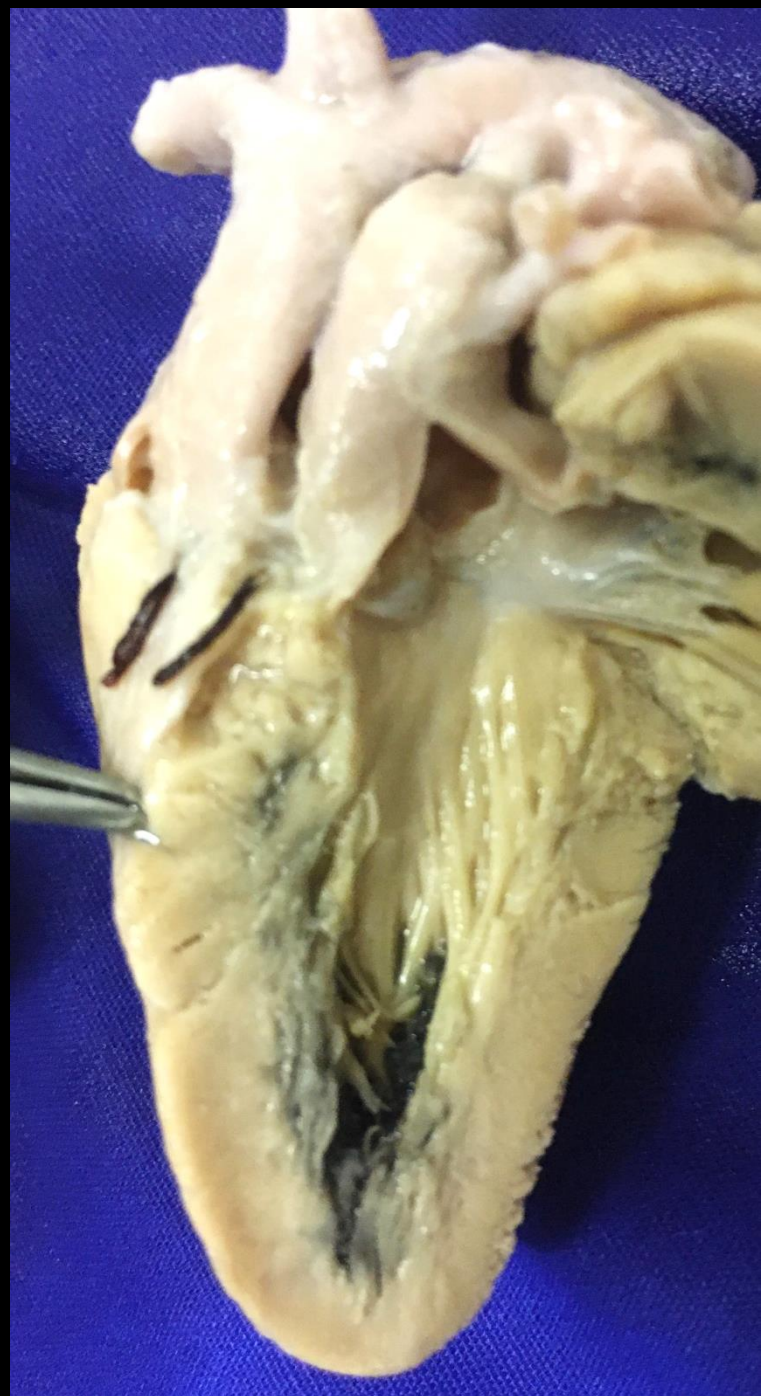
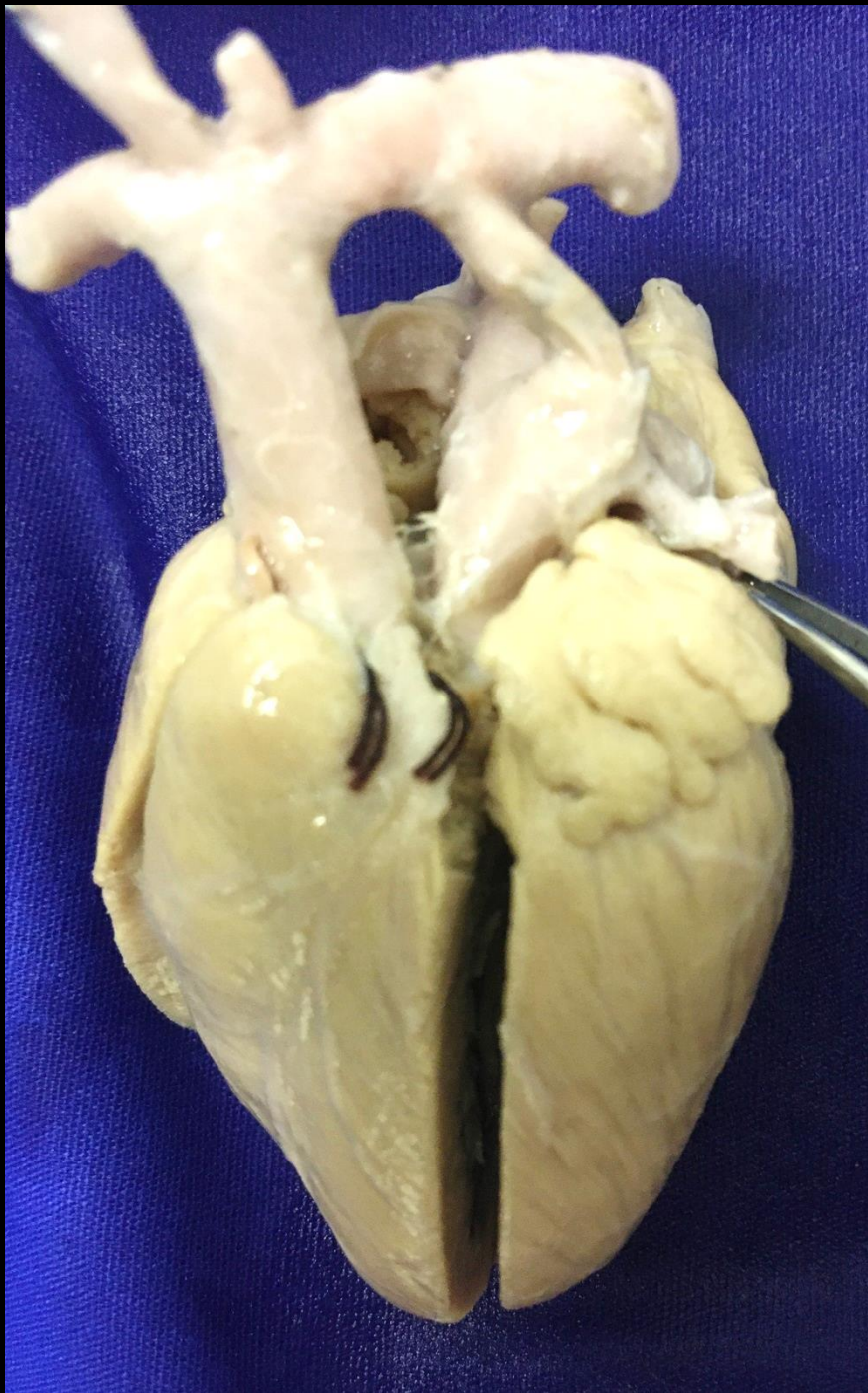
Exprime uma discordância ventrículo-arterial: AORTA originando-se do ventrículo direito em posição anterior e à direita da PULMONAR, que se origina do ventrículo esquerdo. Resulta em duas circulações paralelas.

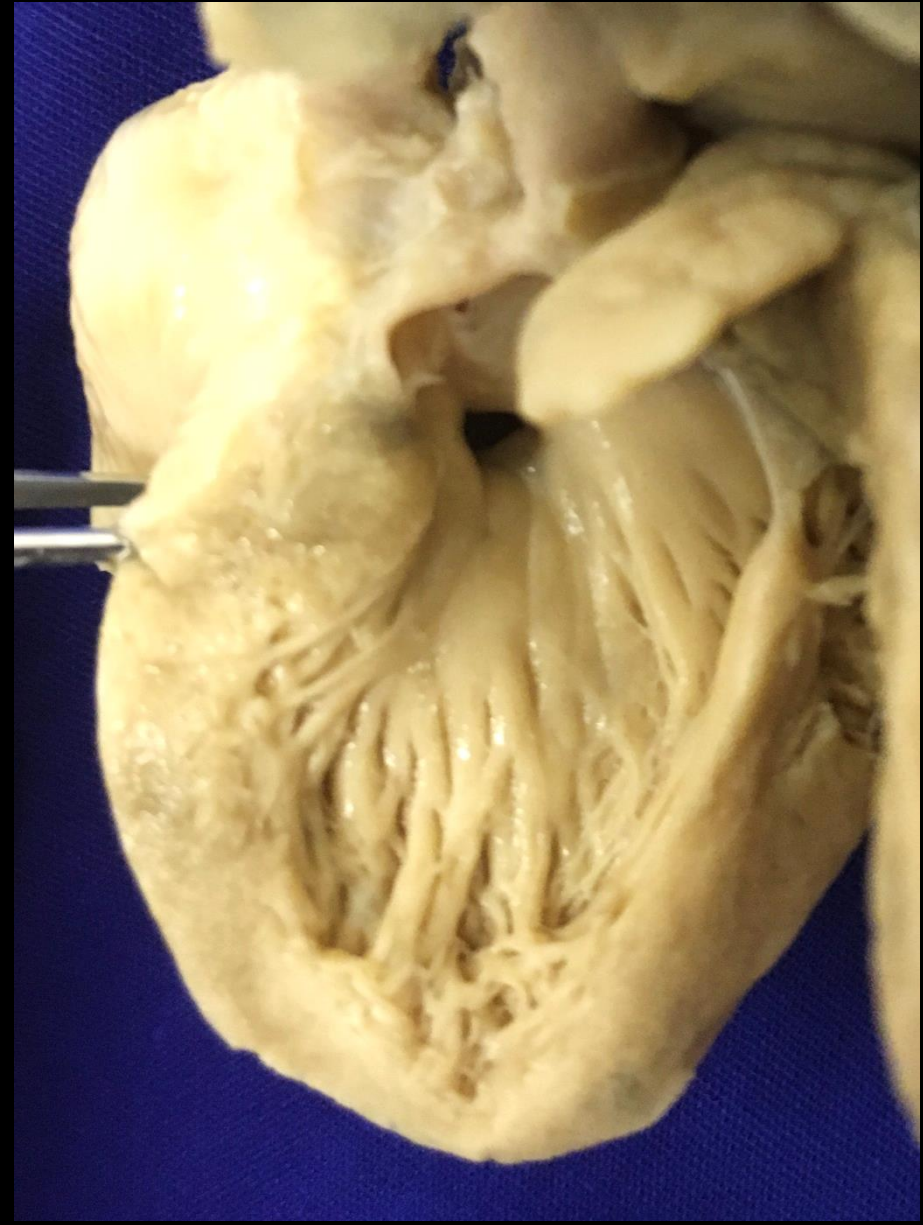
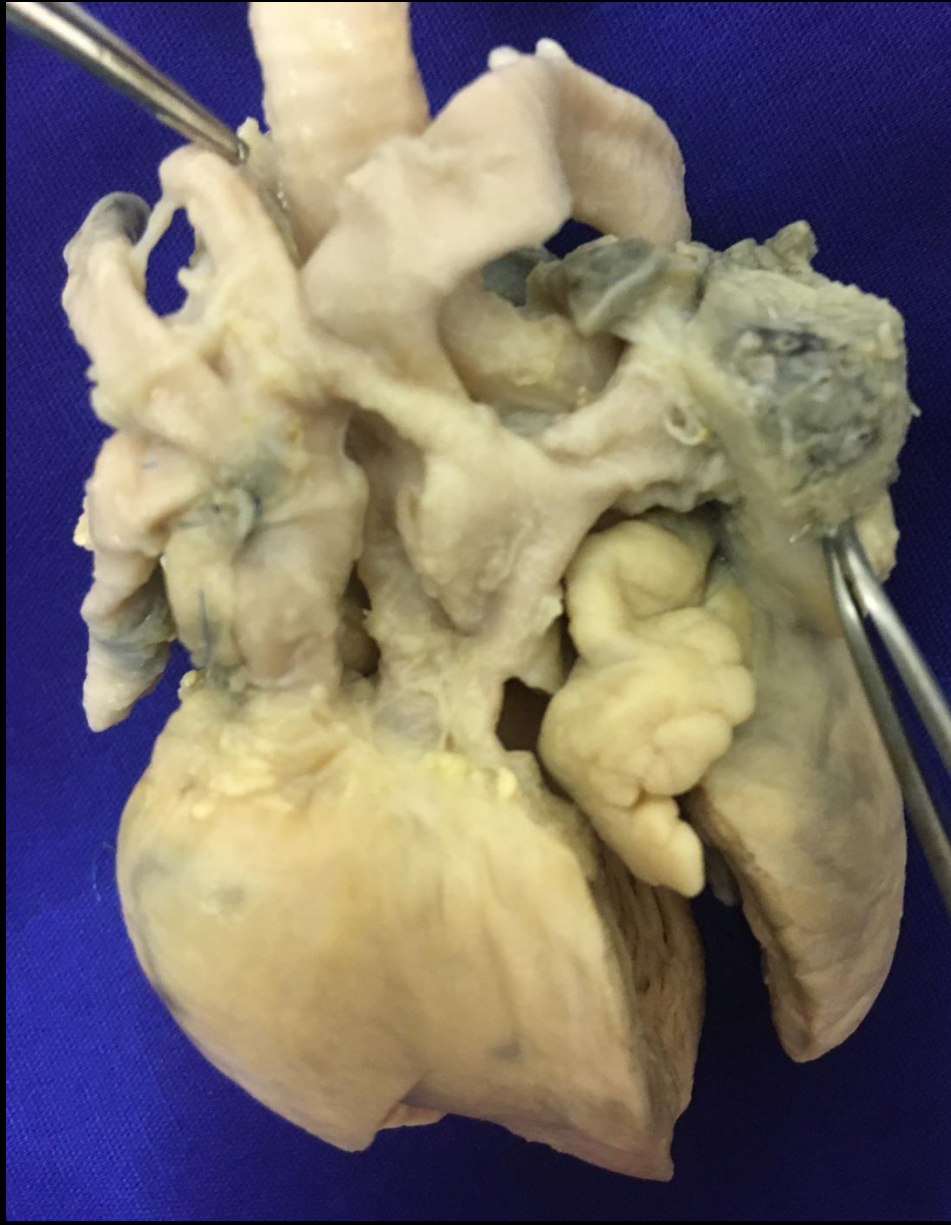


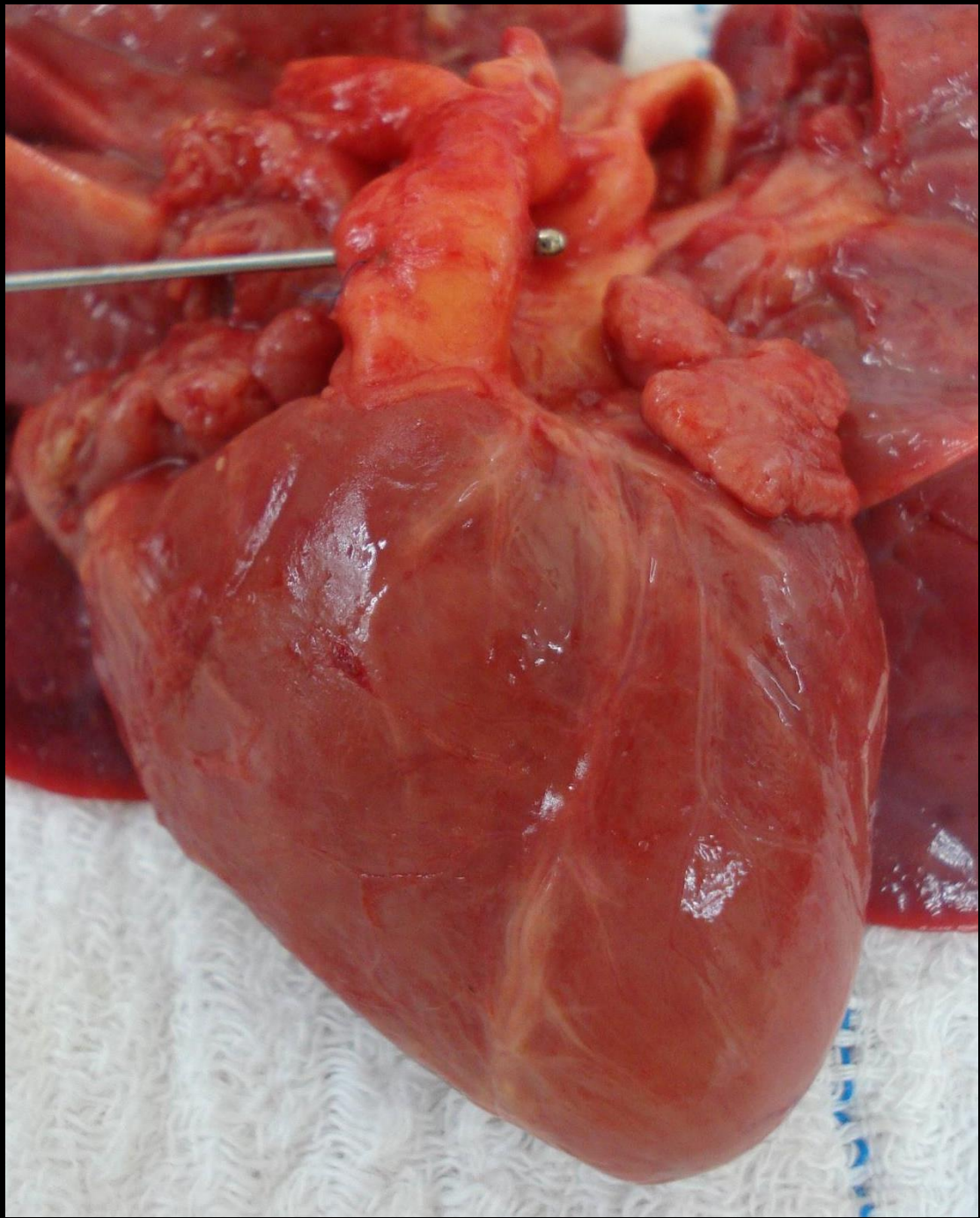
A sobrevida depende da existência de um “shunt”:
defeito septal ventricular – estável (35%) ou
forame oval patente / canal arterial – instável (65%).

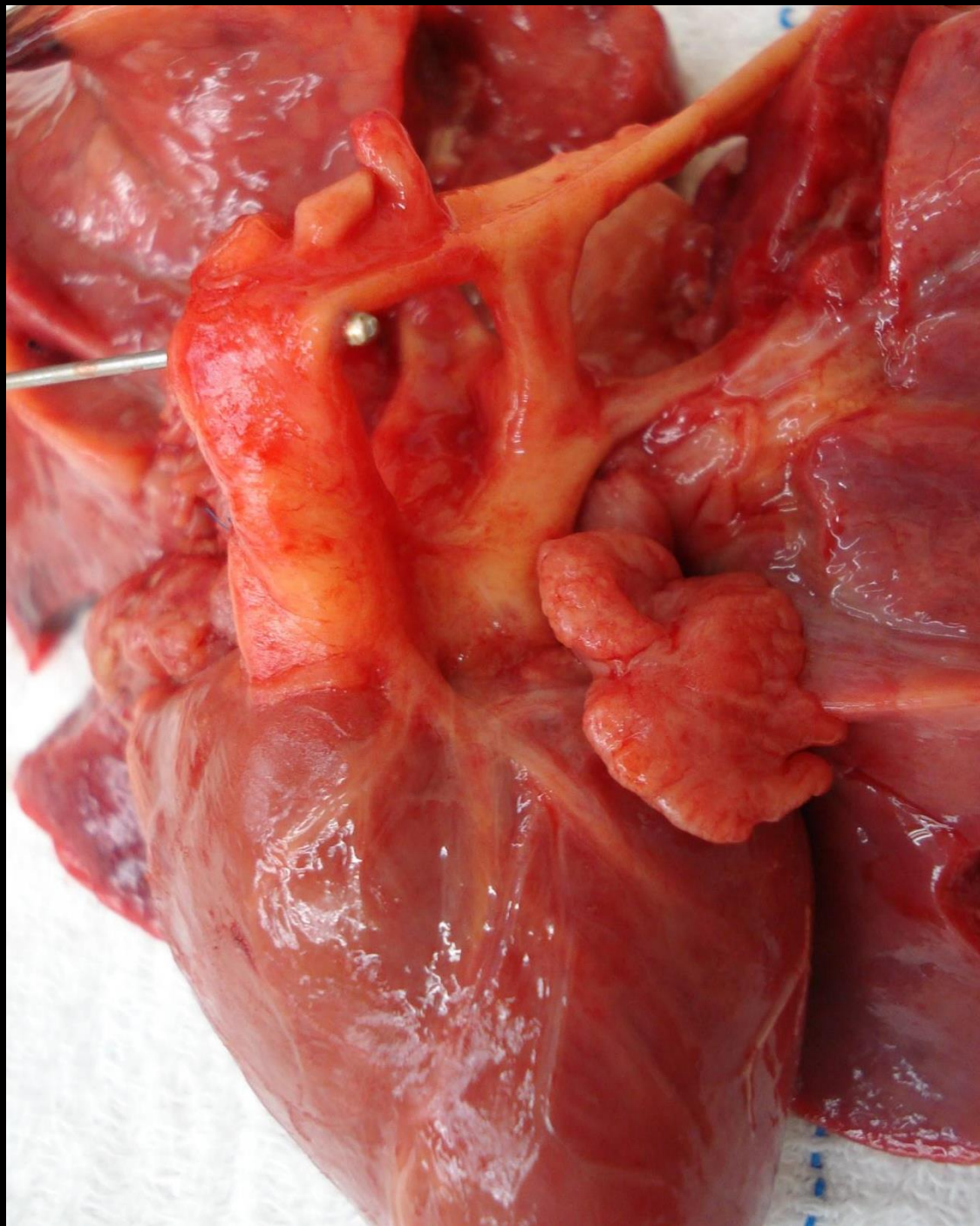
Cirurgia corretiva – “troca” das grandes
artérias feita logo após o nascimento
(Adib Jatene, 1975).

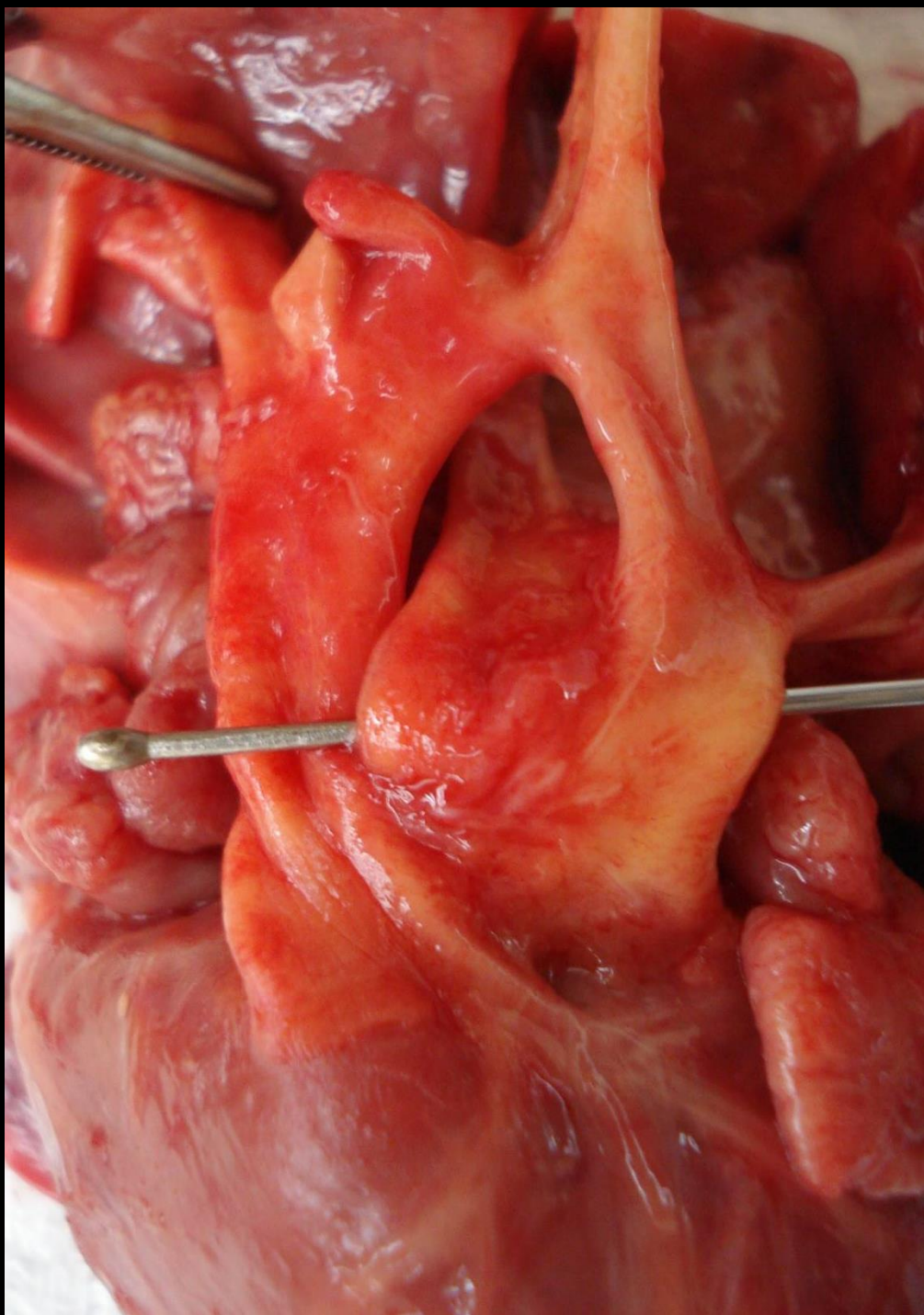


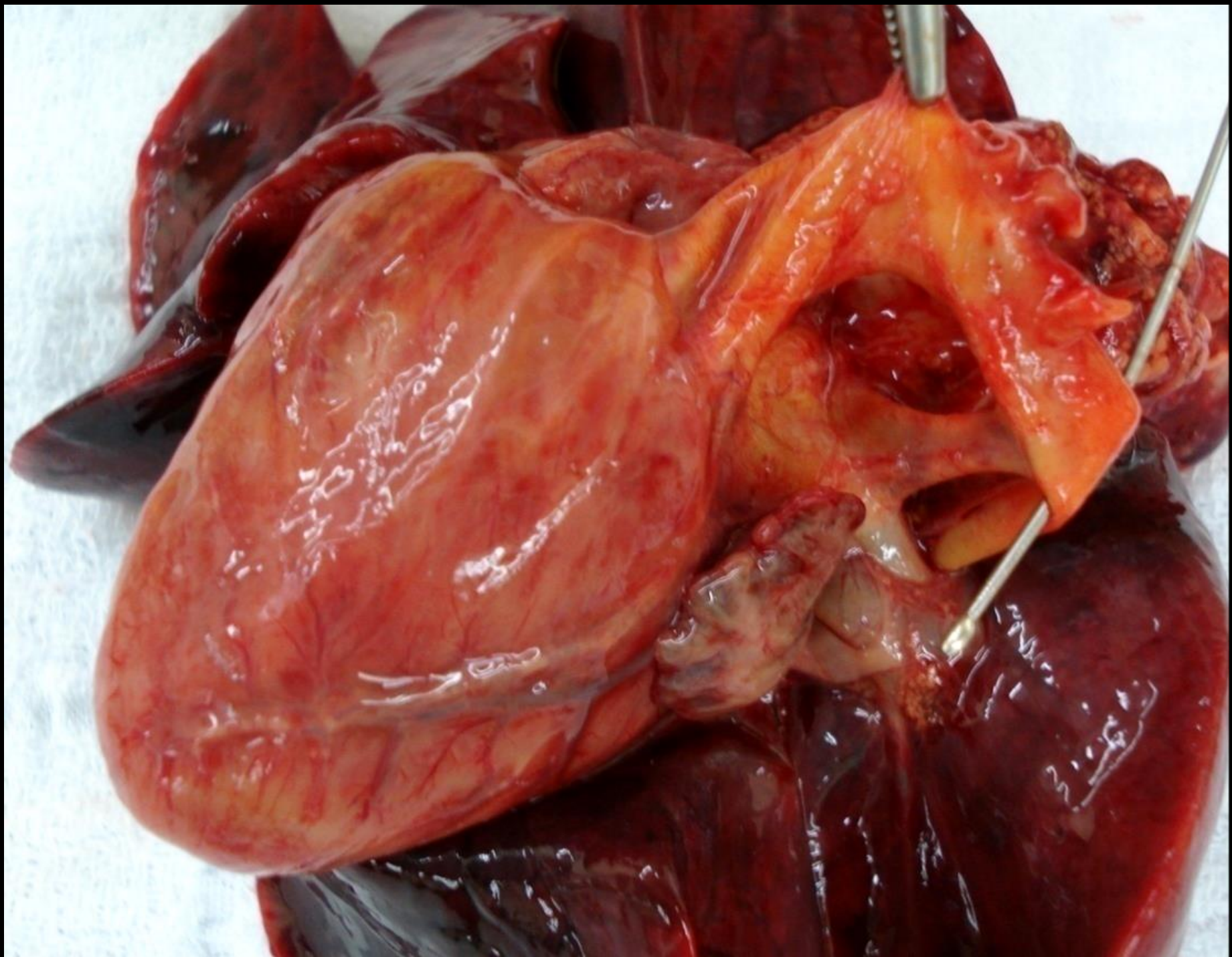


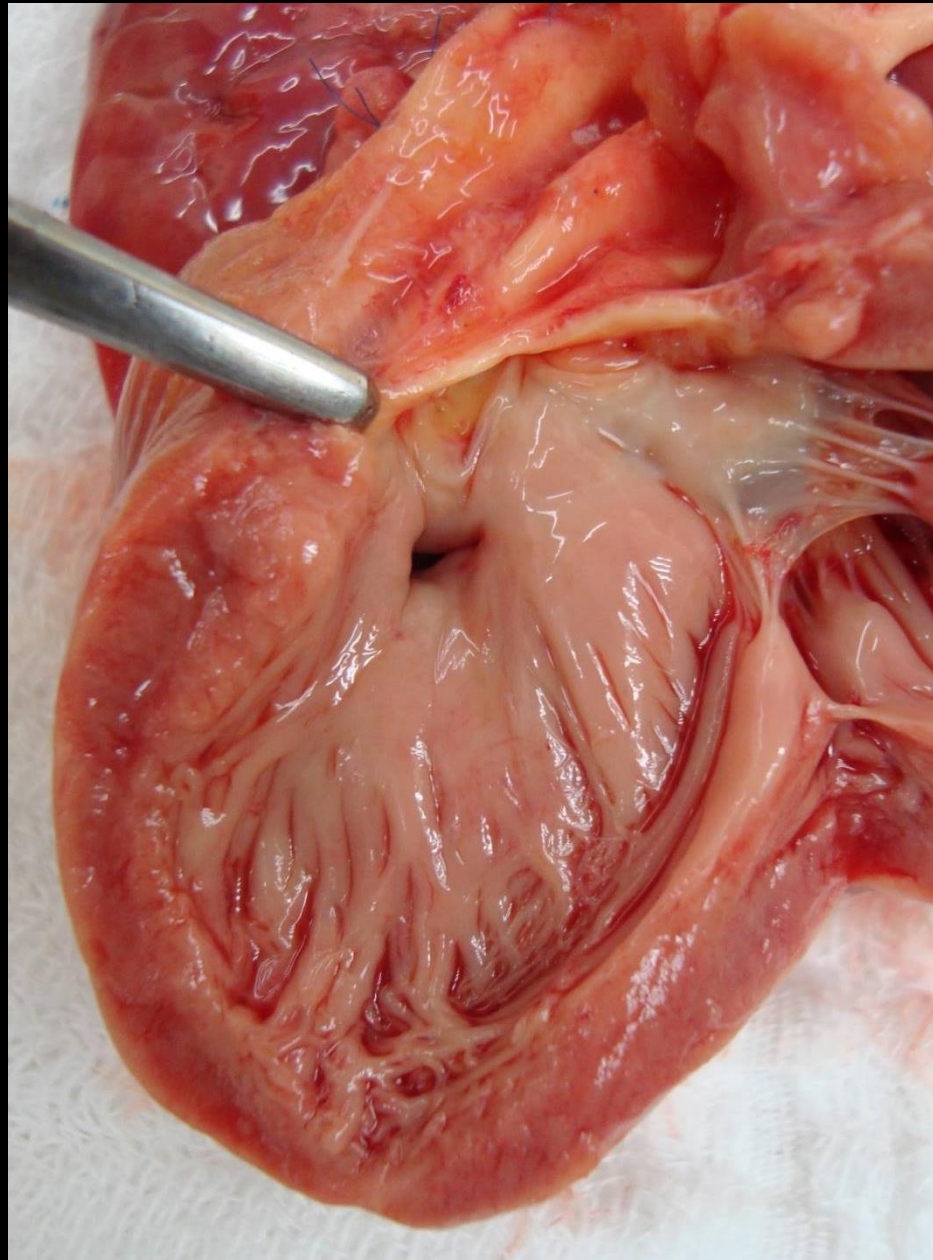
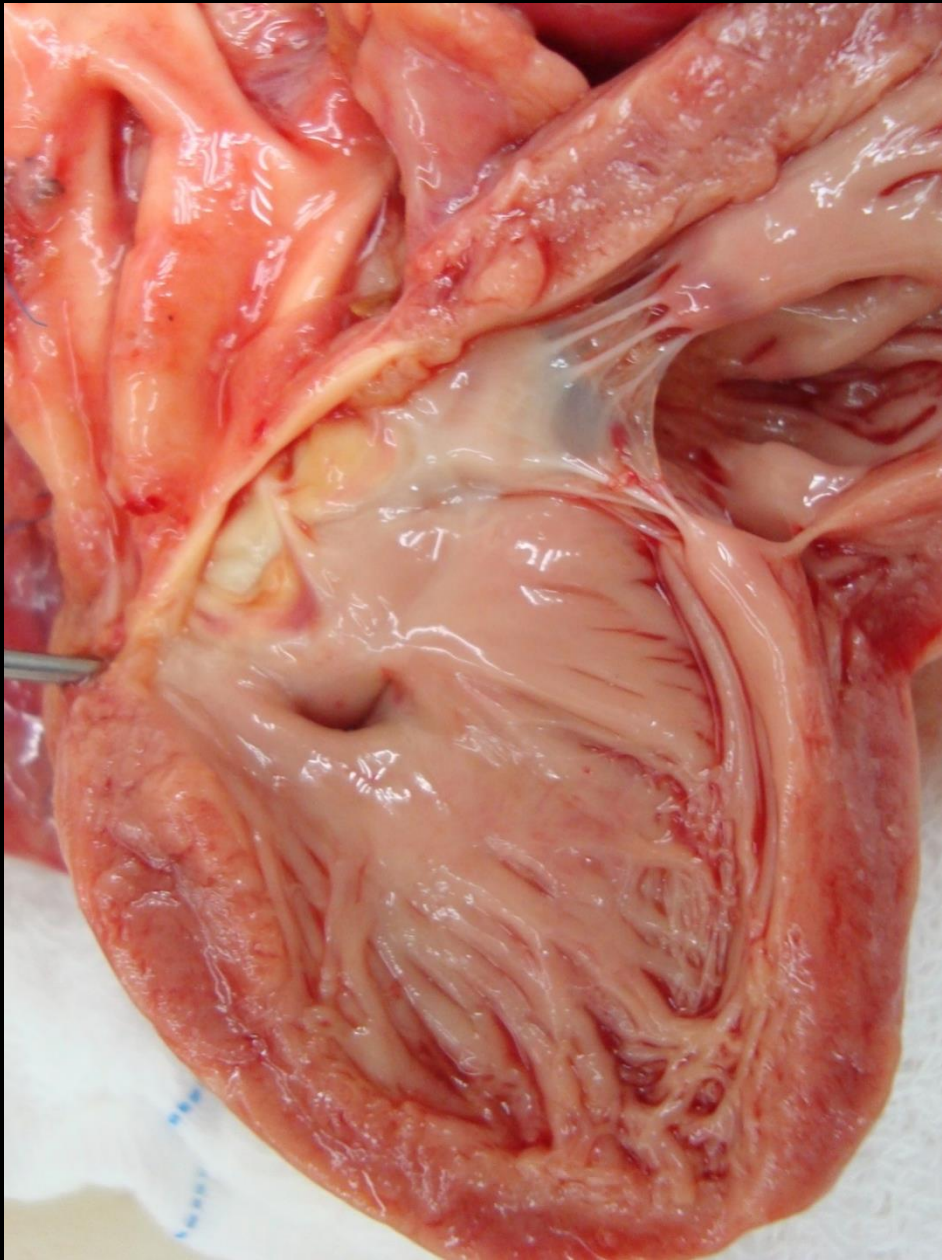


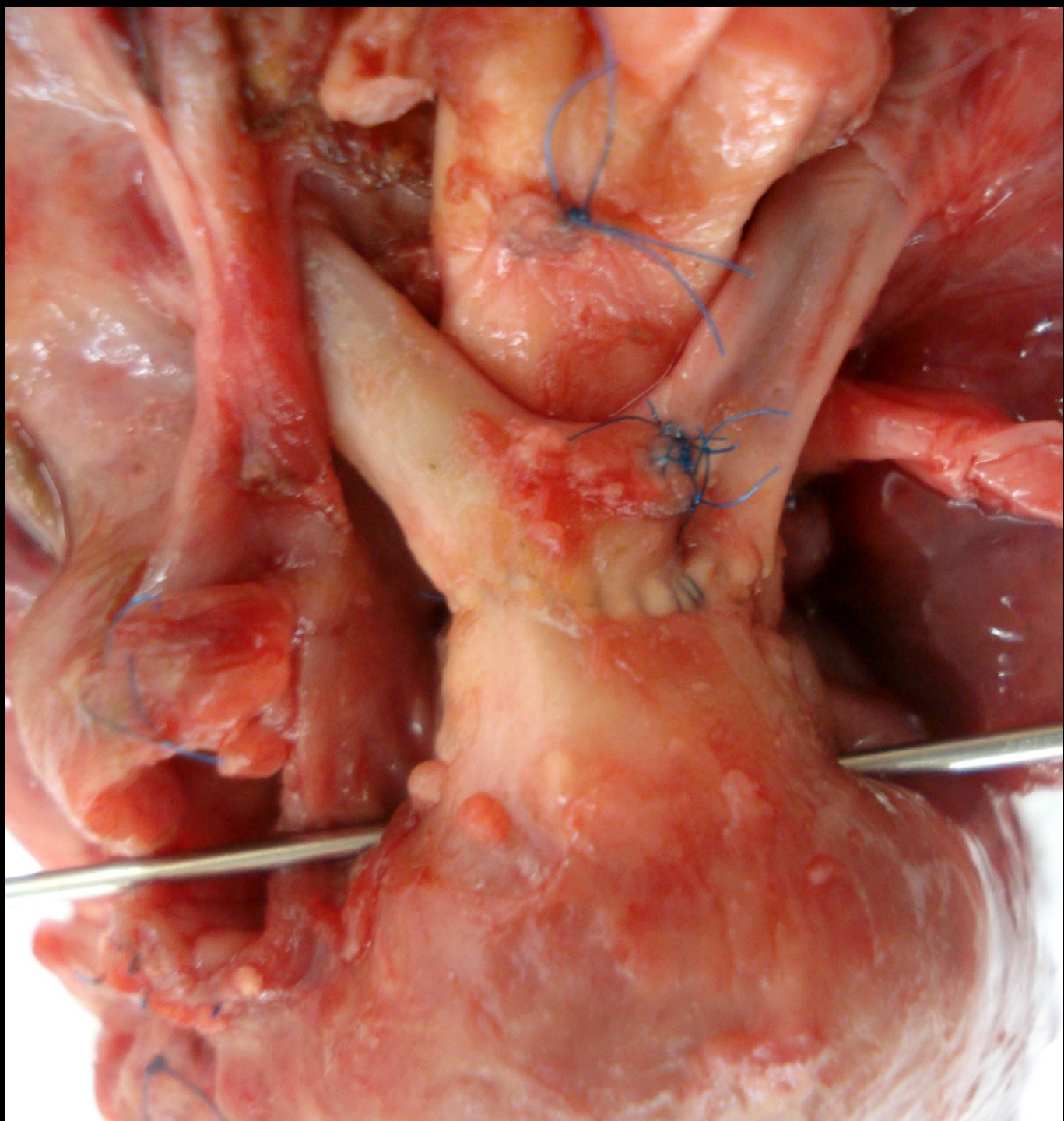


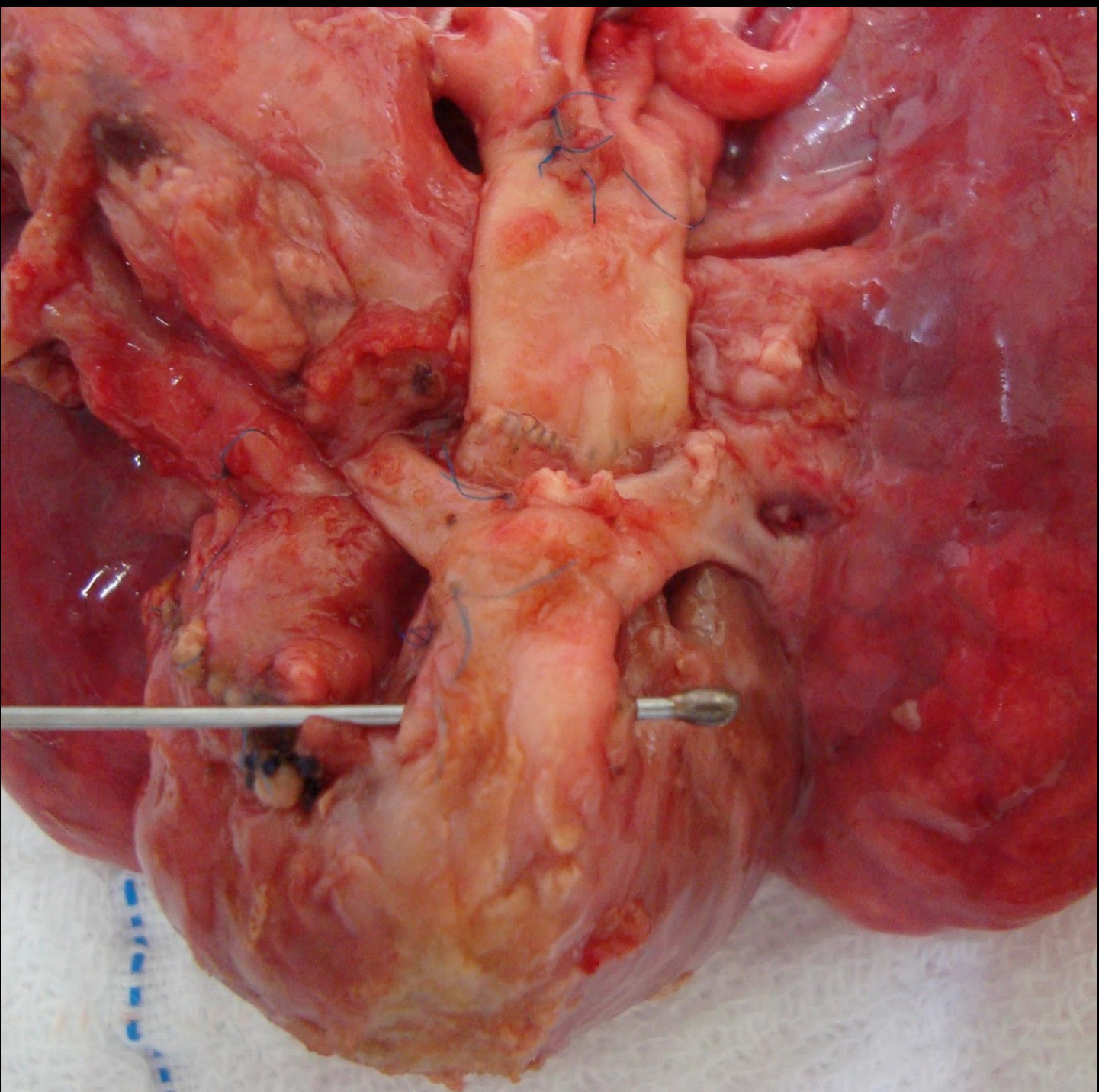


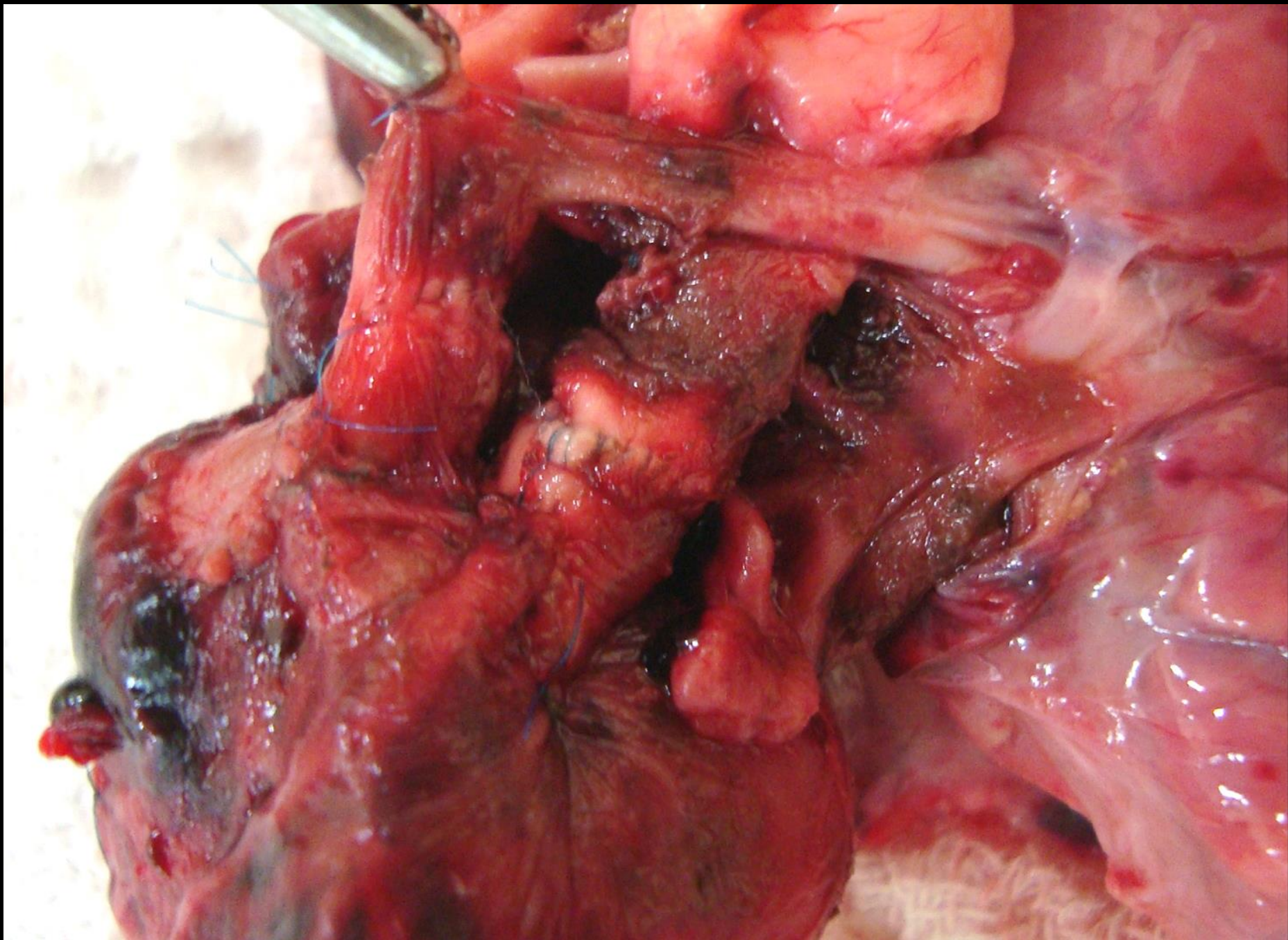


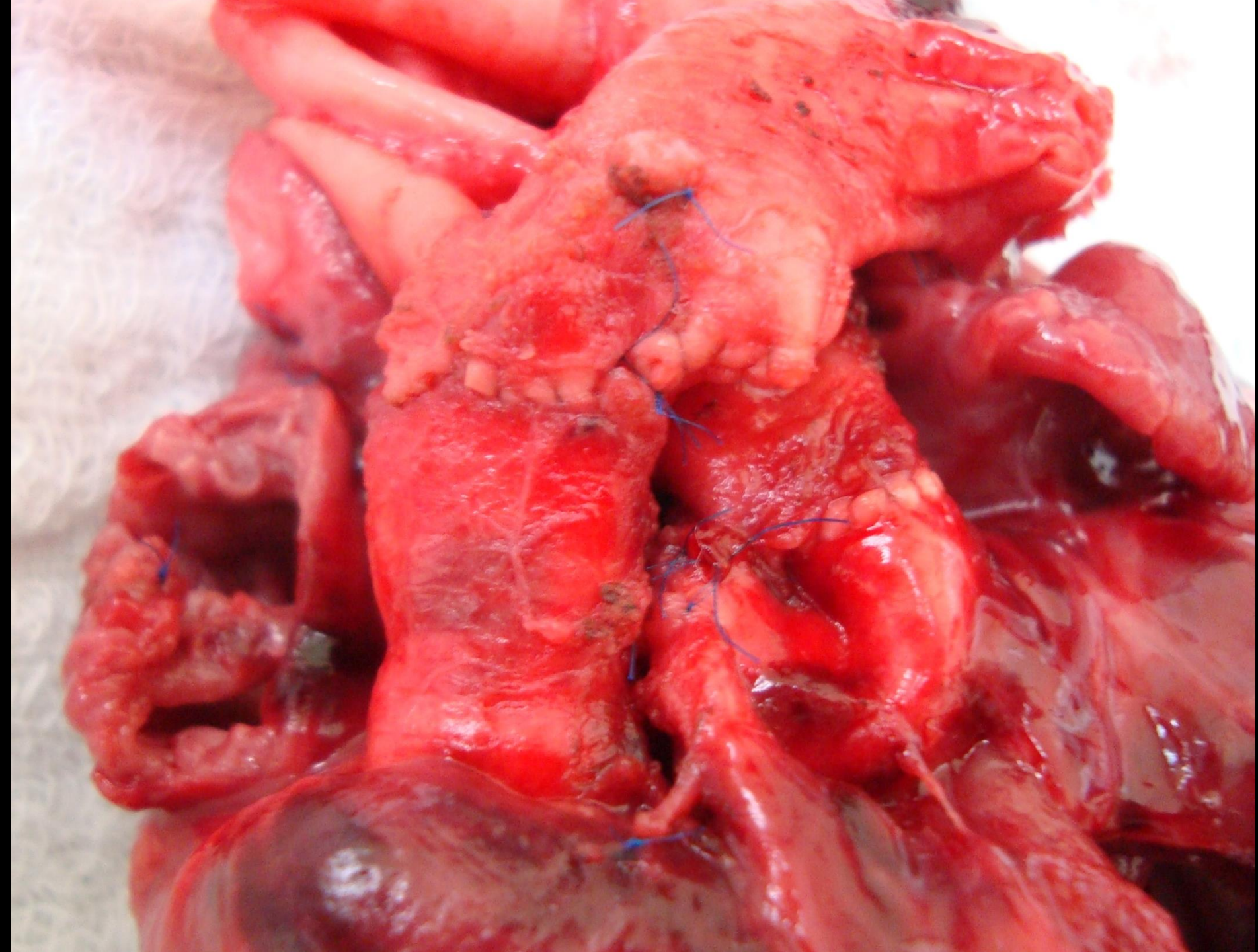


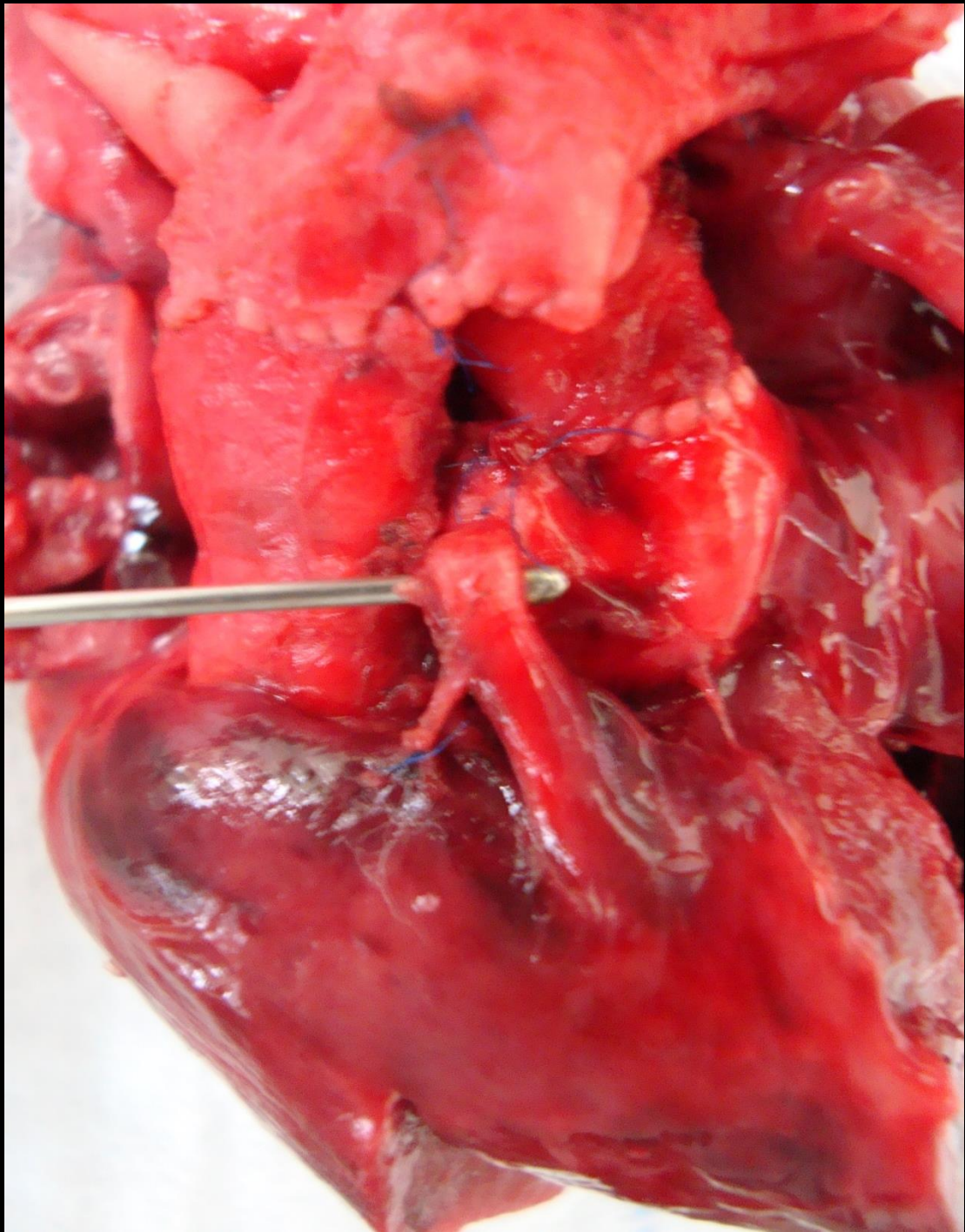


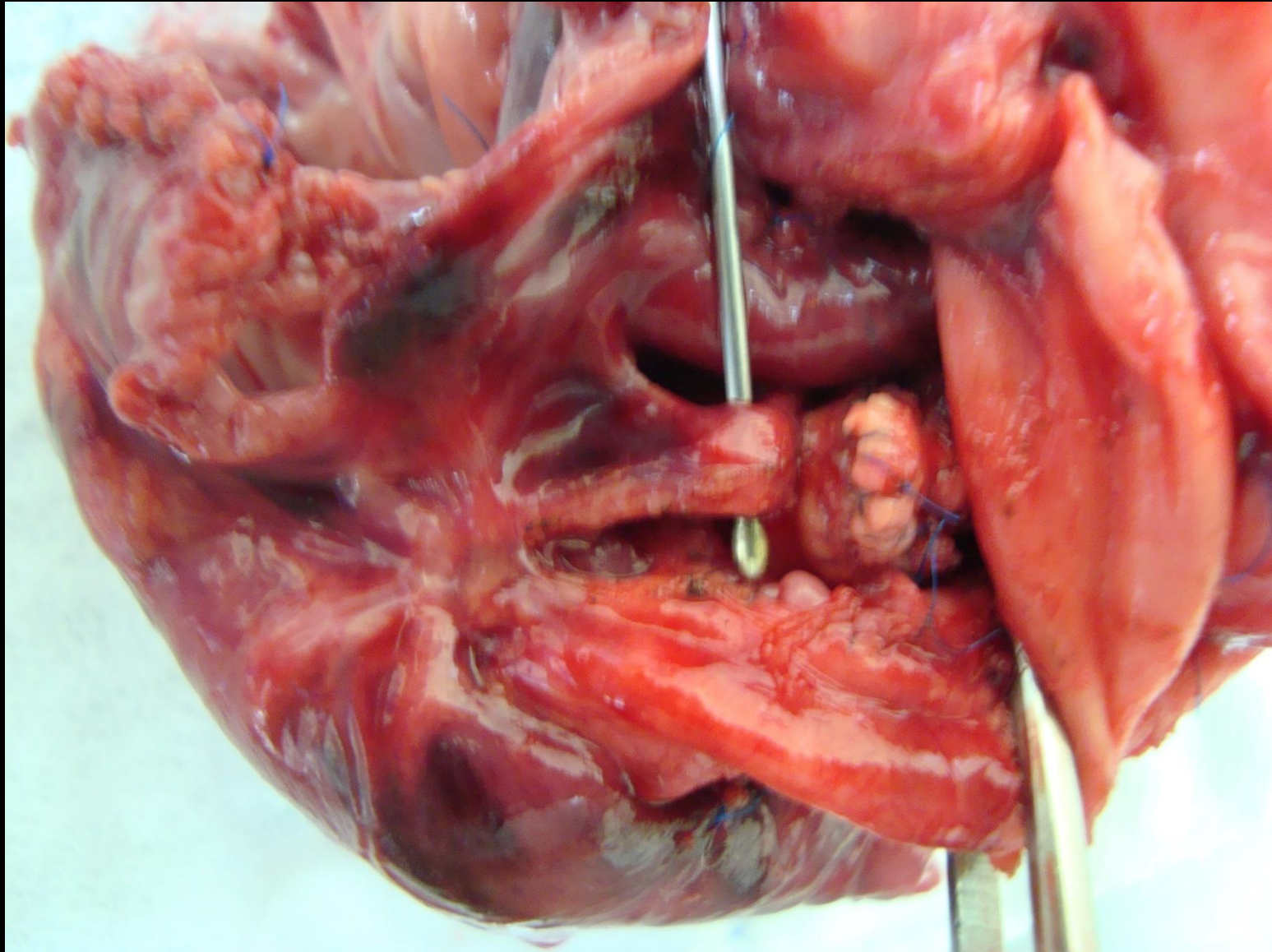












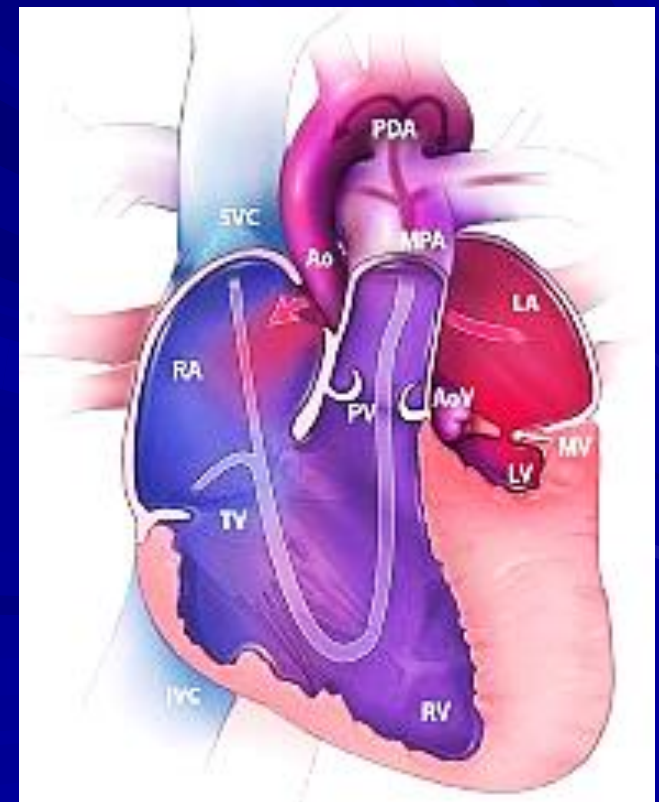
SÍNDROME DO CORAÇÃO ESQUERDO HIPOPLÁSICO

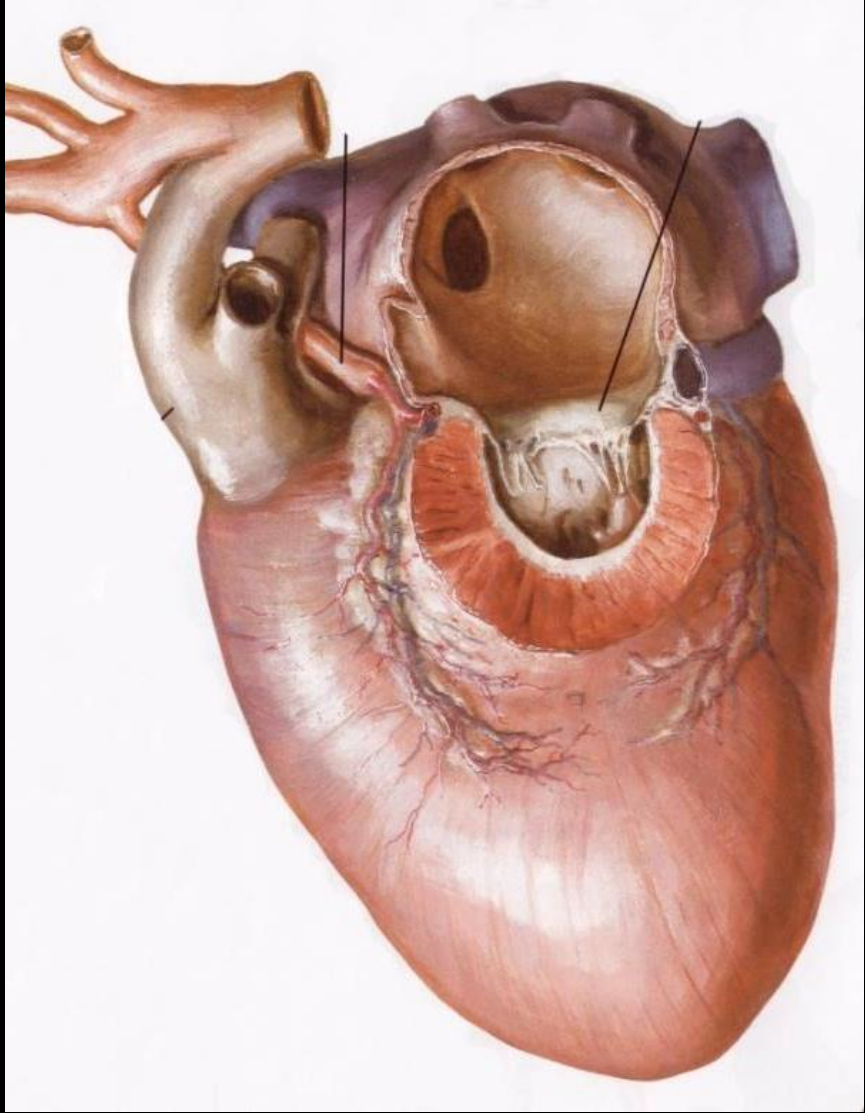
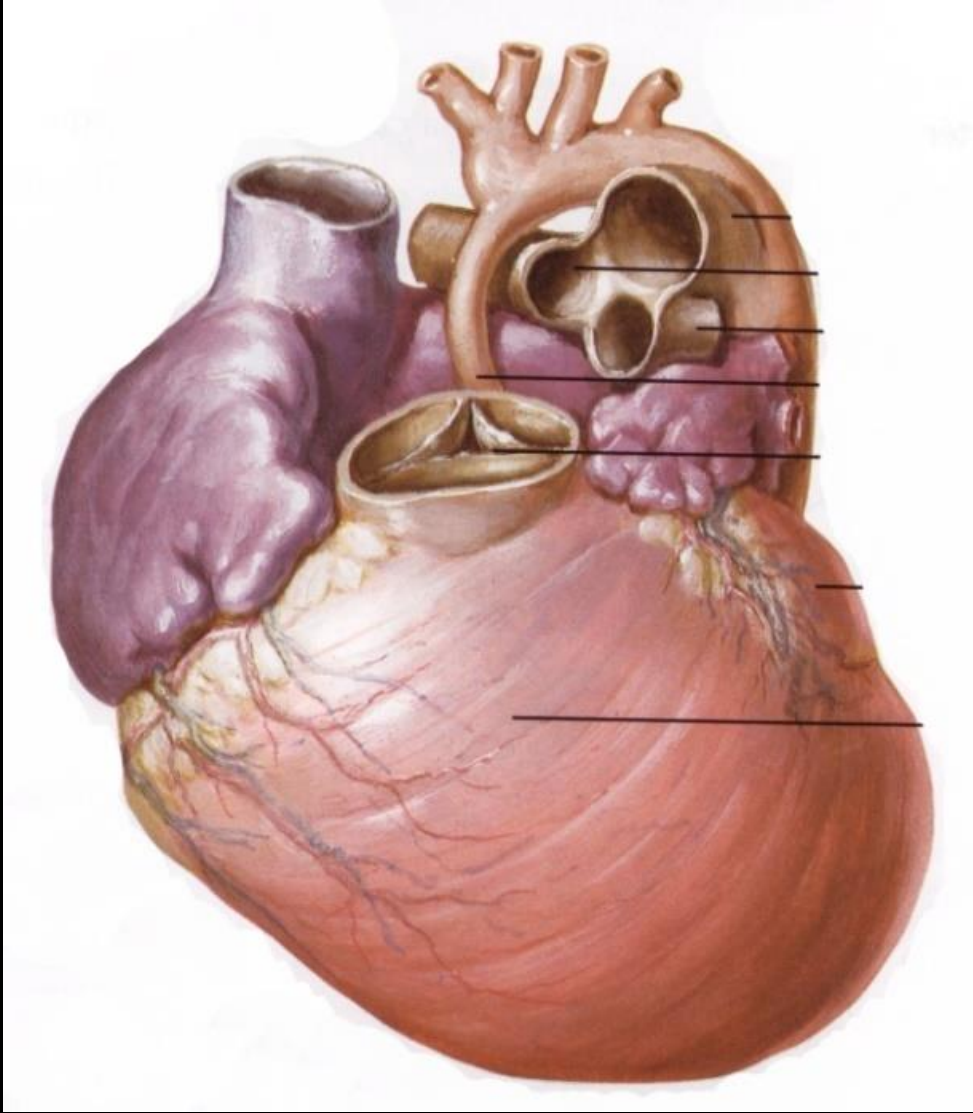
Há **HIPOPLASIA** do **VENTRÍCULO ESQ.** e da **AORTA ASCENDENTE**.

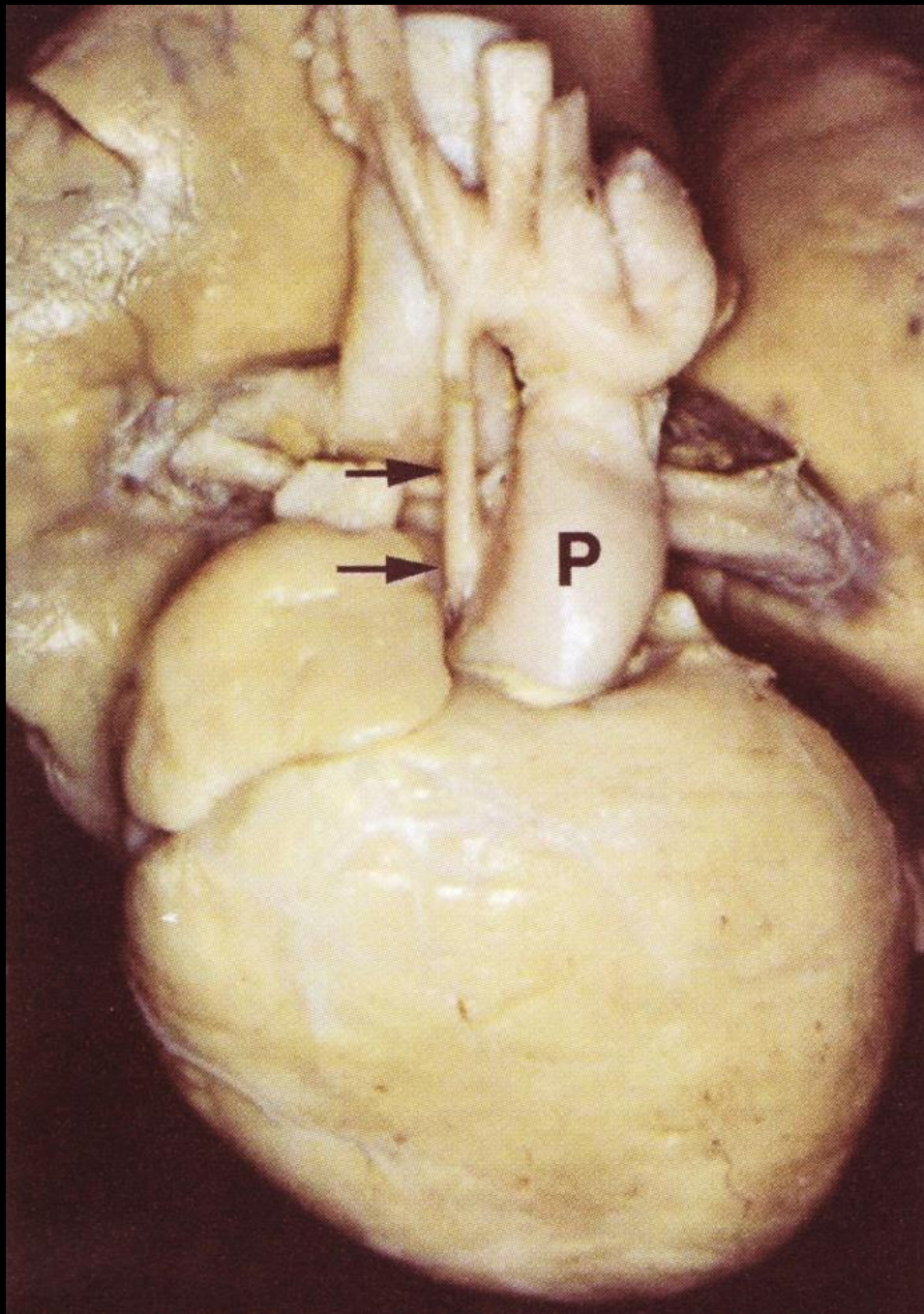
As **VALVAS MITRAL** e **AÓRTICA** podem ser **RUDIMENTARES** ou **ATRÉSICAS**.

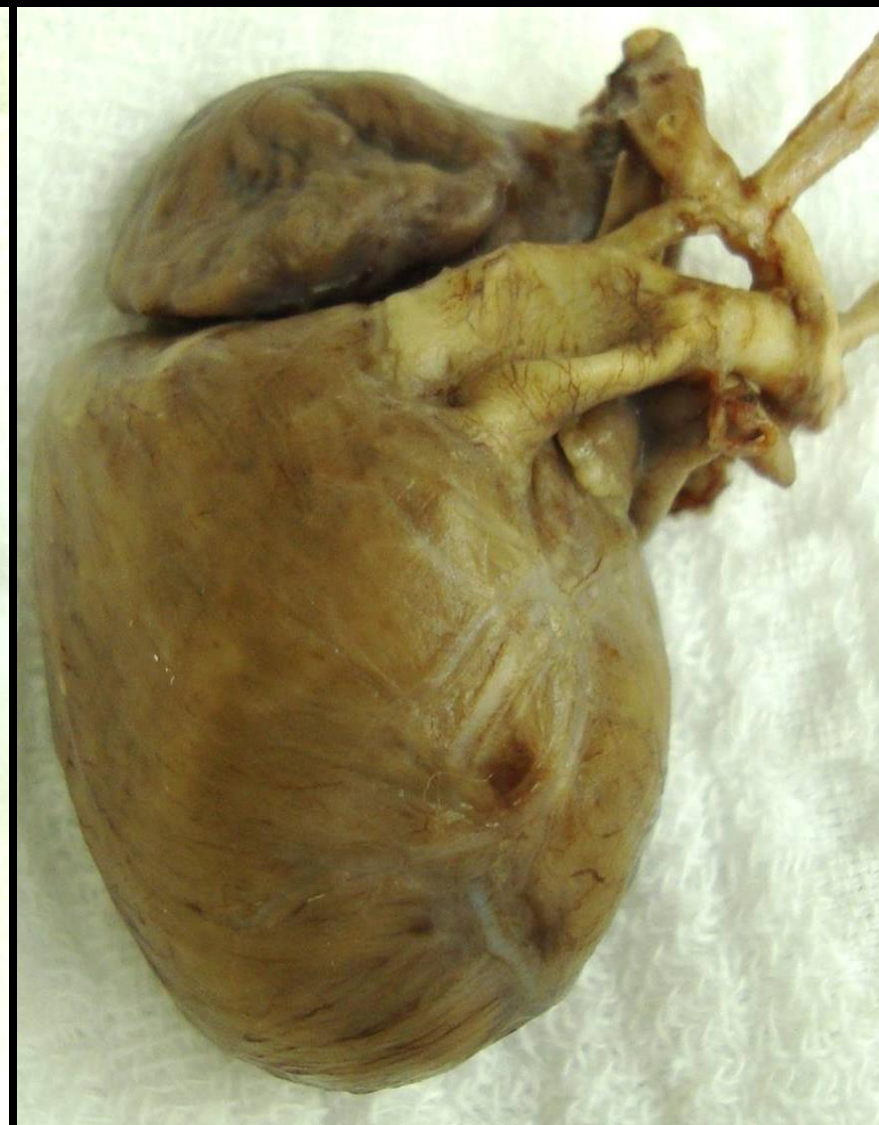
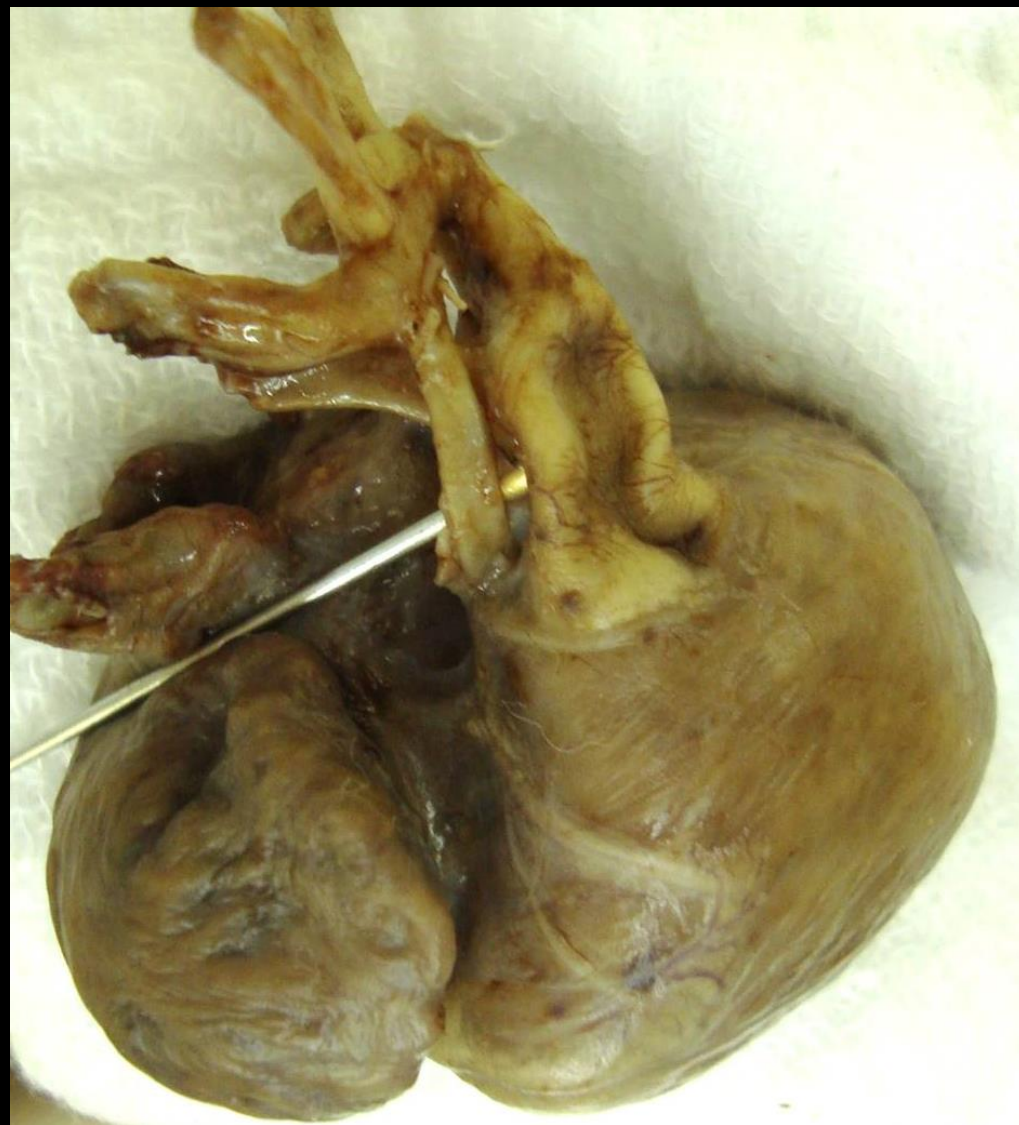
A artéria pulmonar, por meio do canal arterial, supre a aorta descendente, o arco aórtico e as artérias coronárias (retrogradamente).

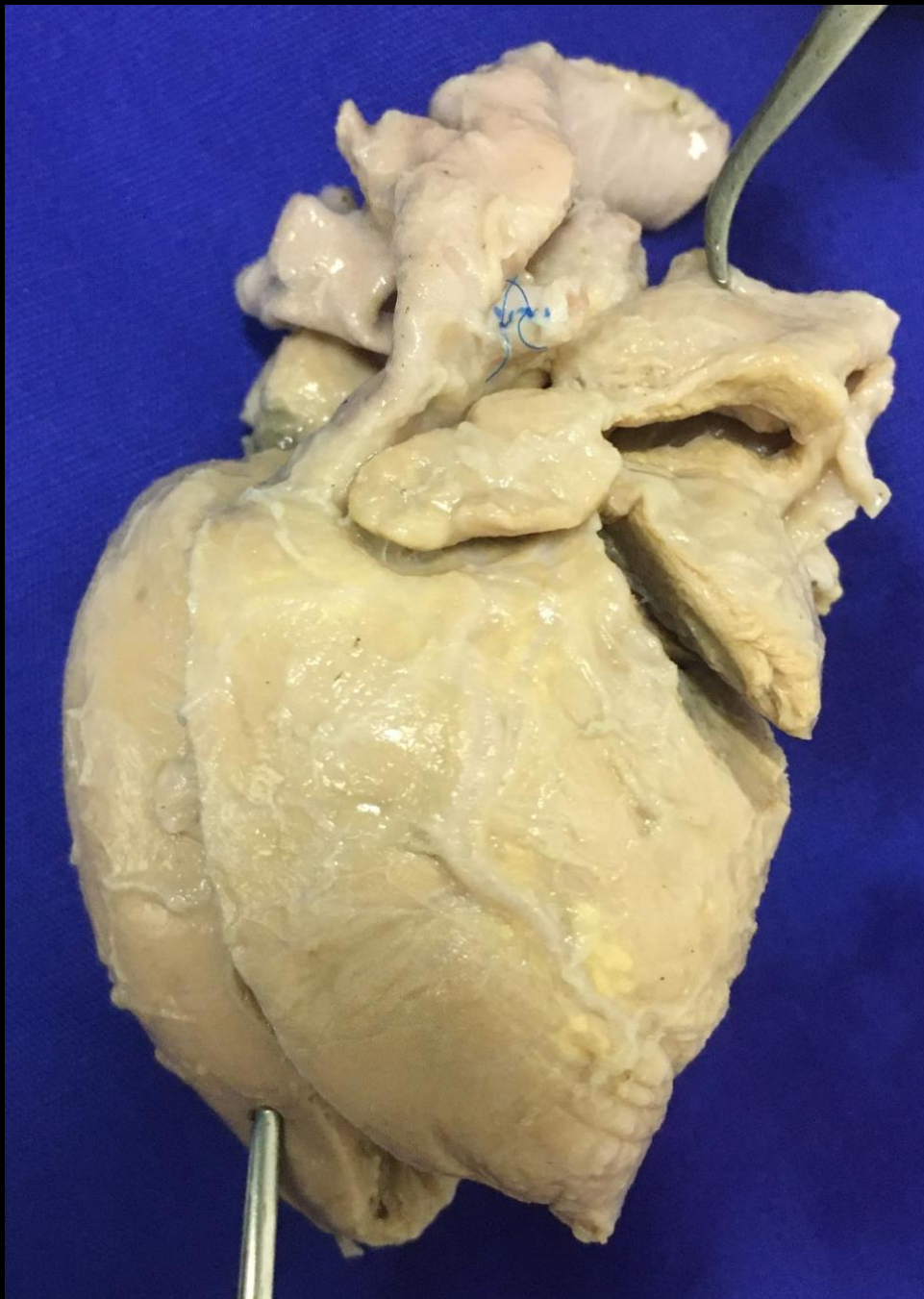
A sobrevivência dependerá da persistência do canal arterial e do forame oval.

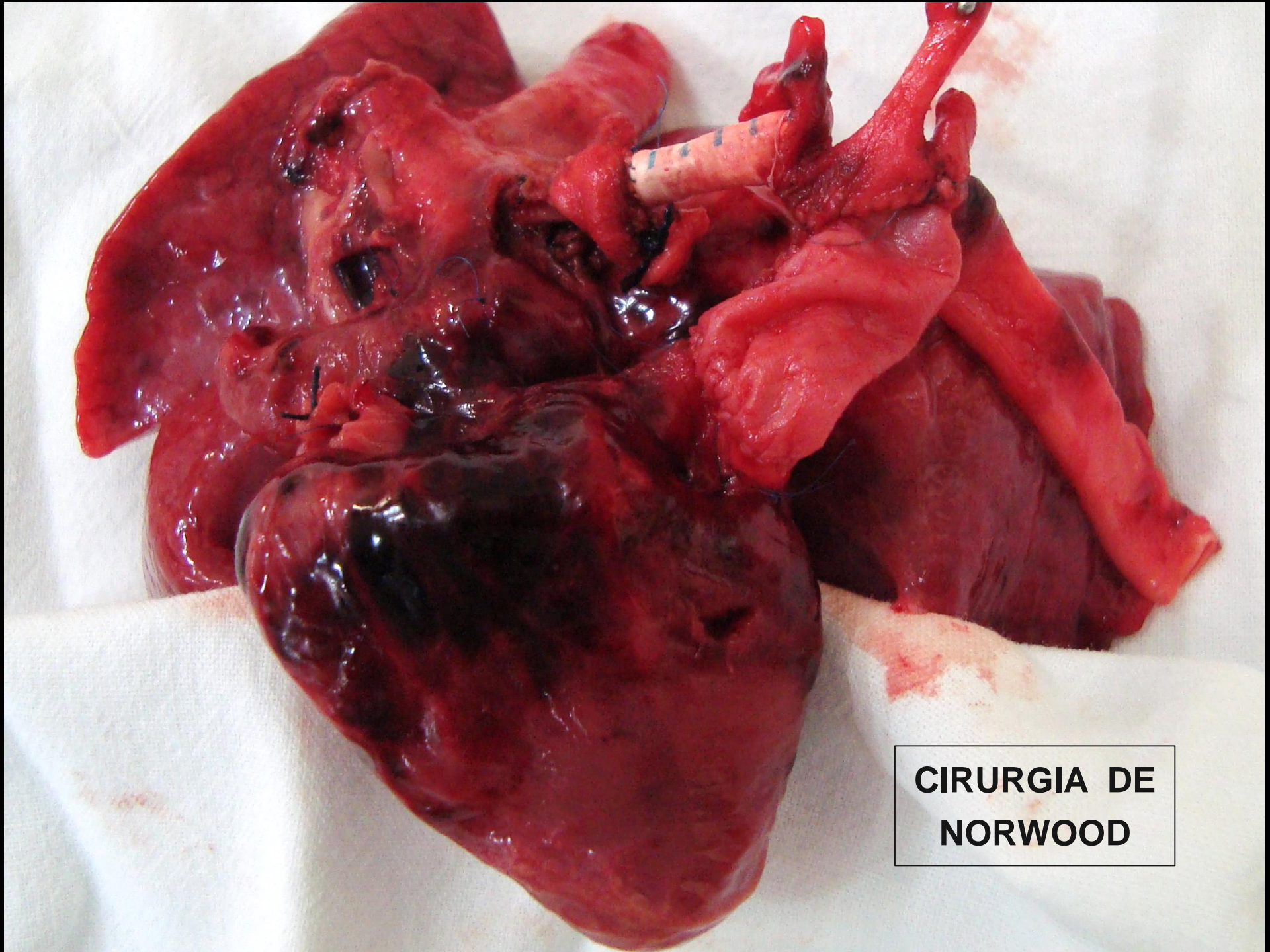




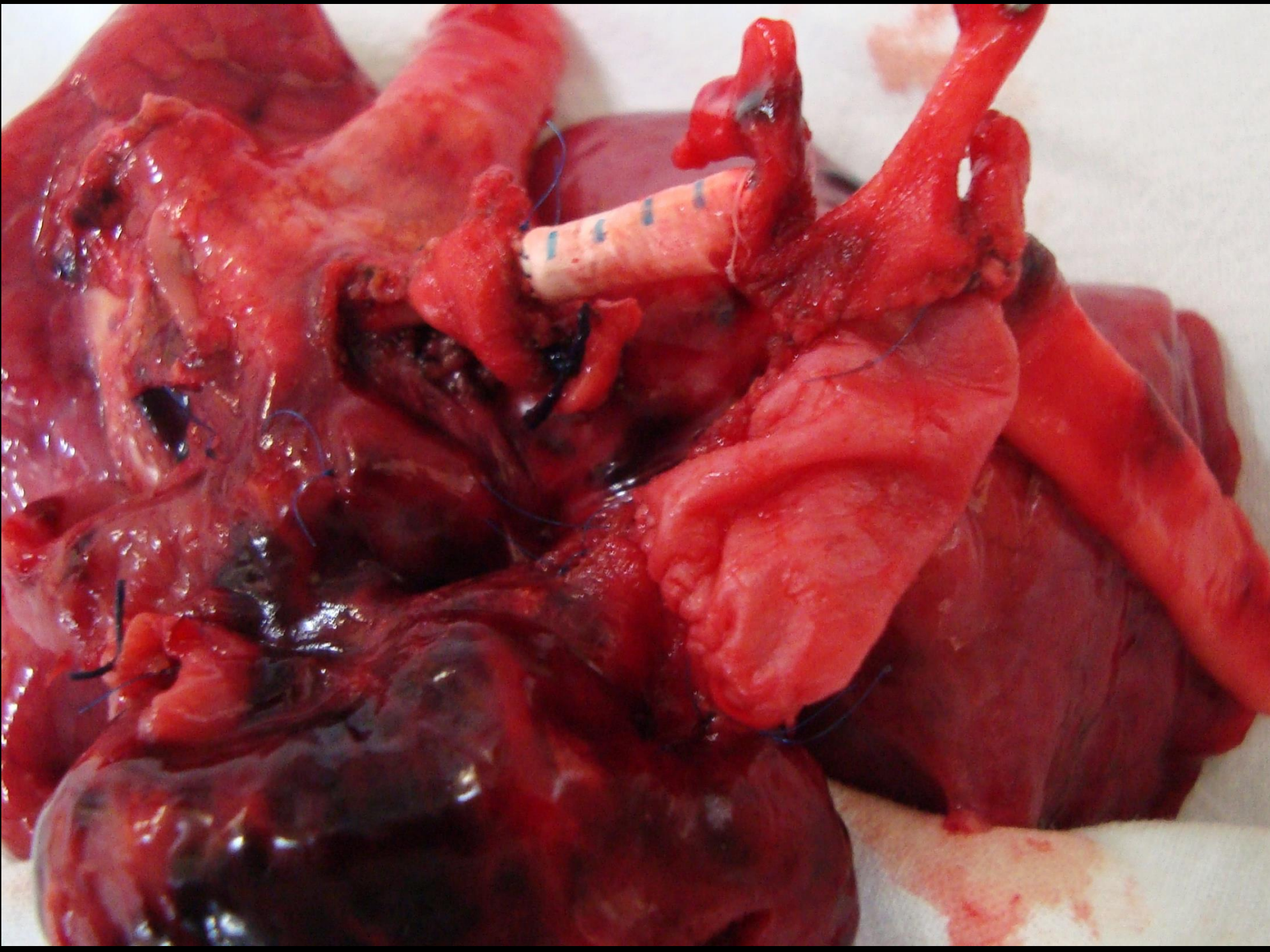


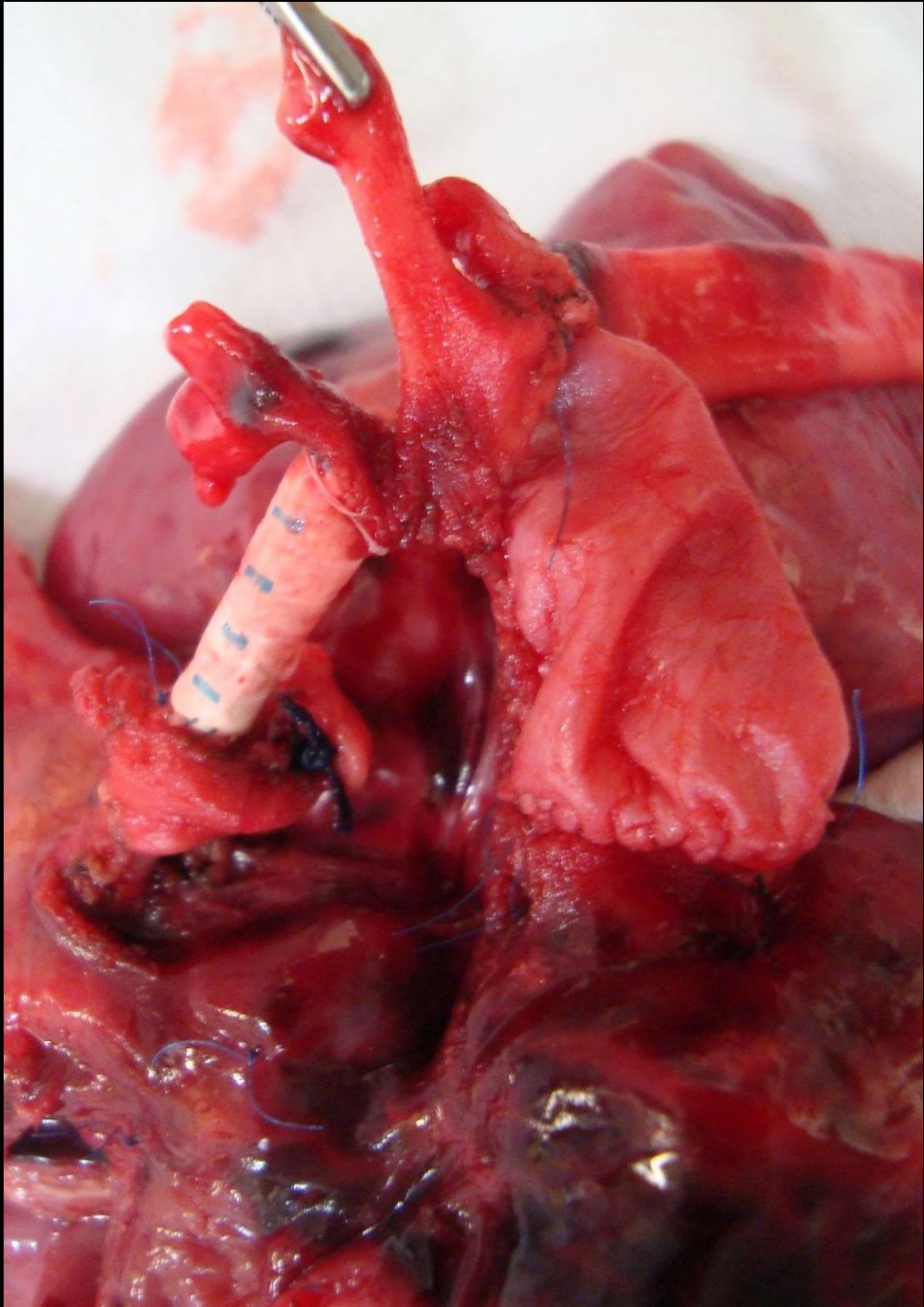


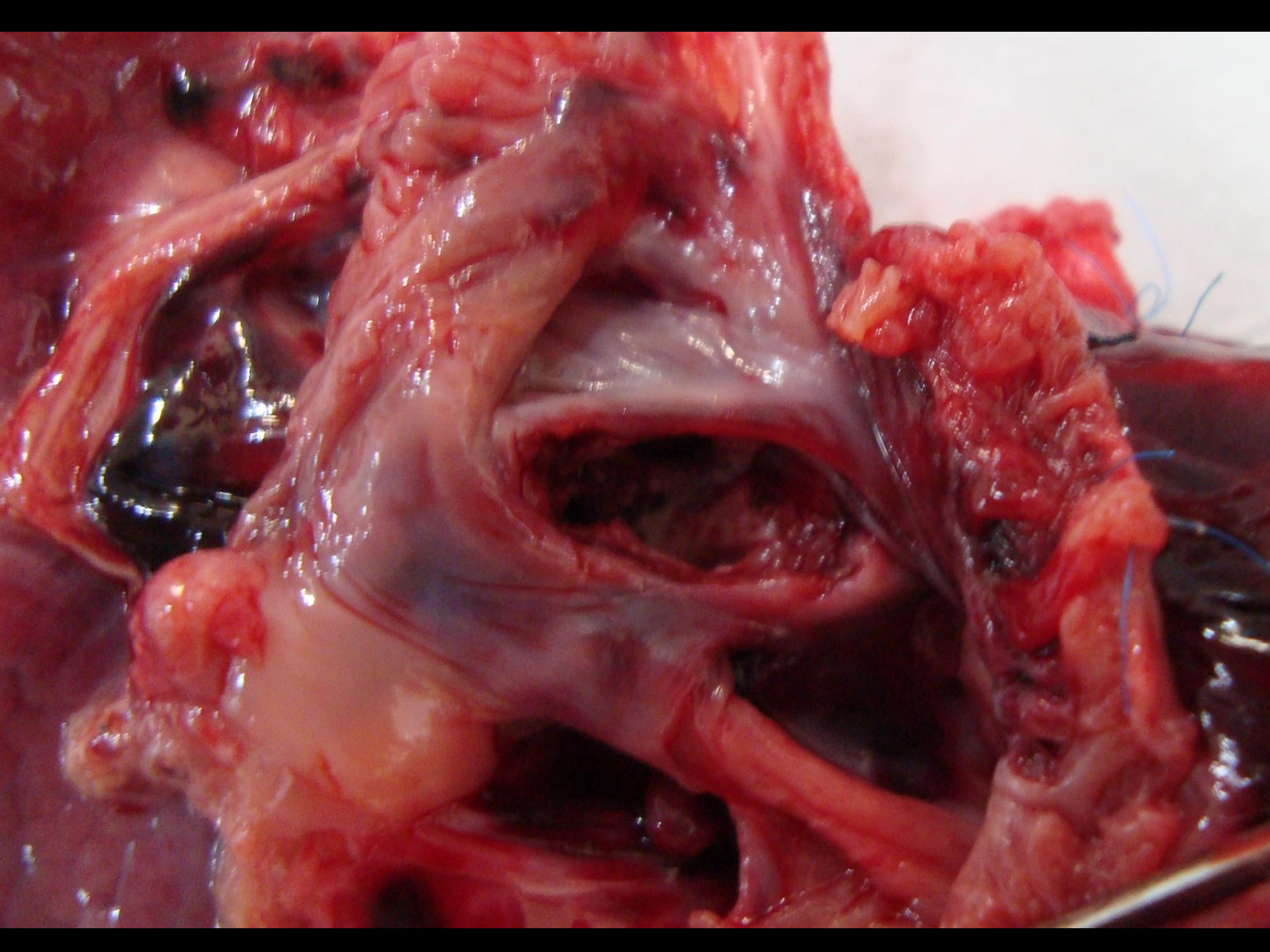




**CIRURGIA DE
NORWOOD**







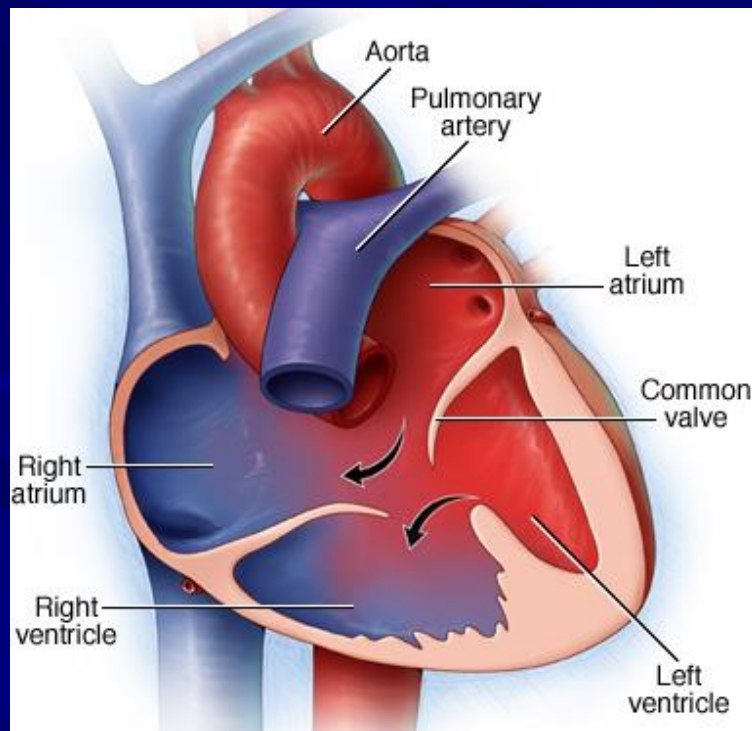
DEFEITO DO SEPTO ATRIOVENTRICULAR (D.S.A.V.)

“SHUNT” ESQUERDA → DIREITA

Compreende um espectro de apresentações morfológicas.

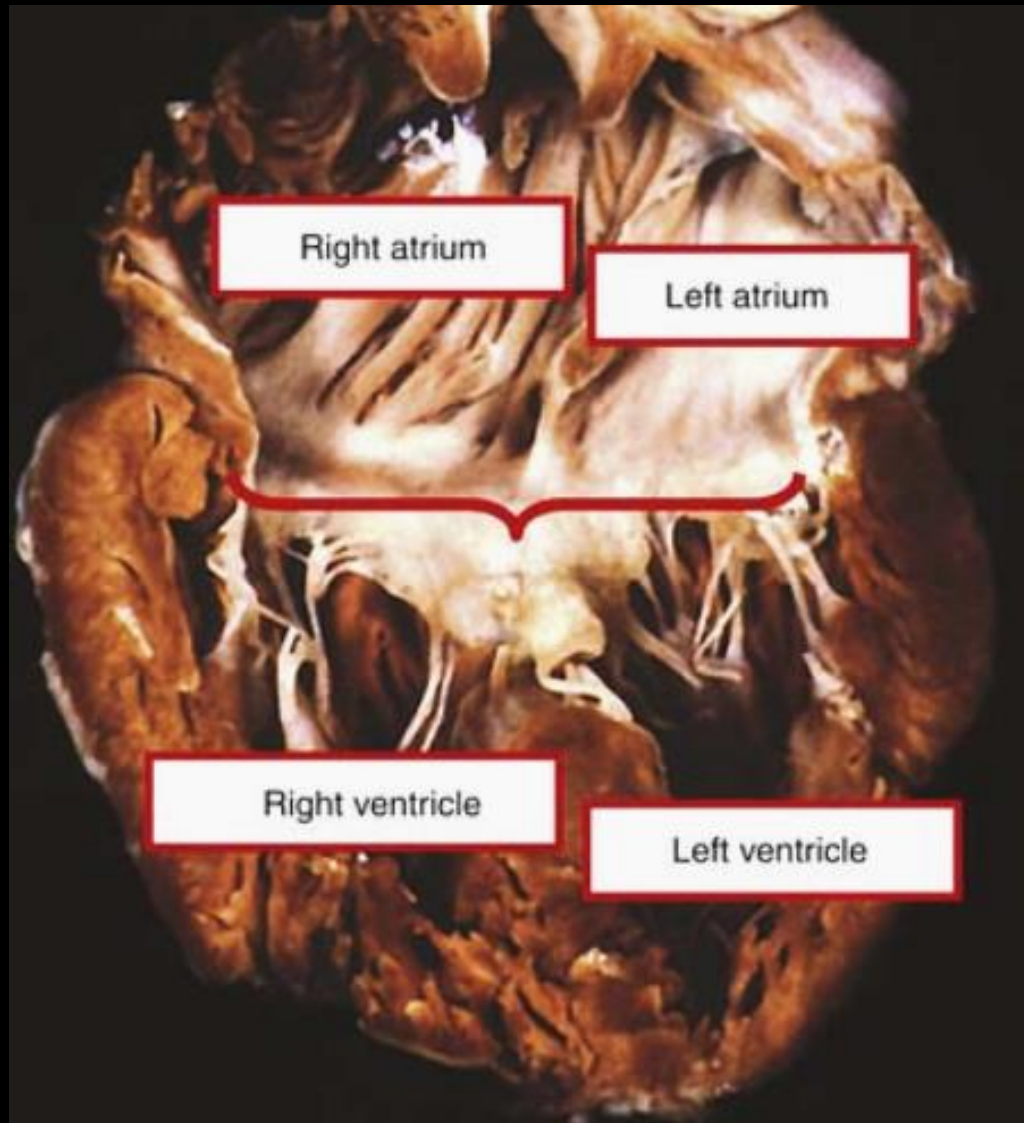
Na sua forma mais grave (FORMA TOTAL), associam-se:

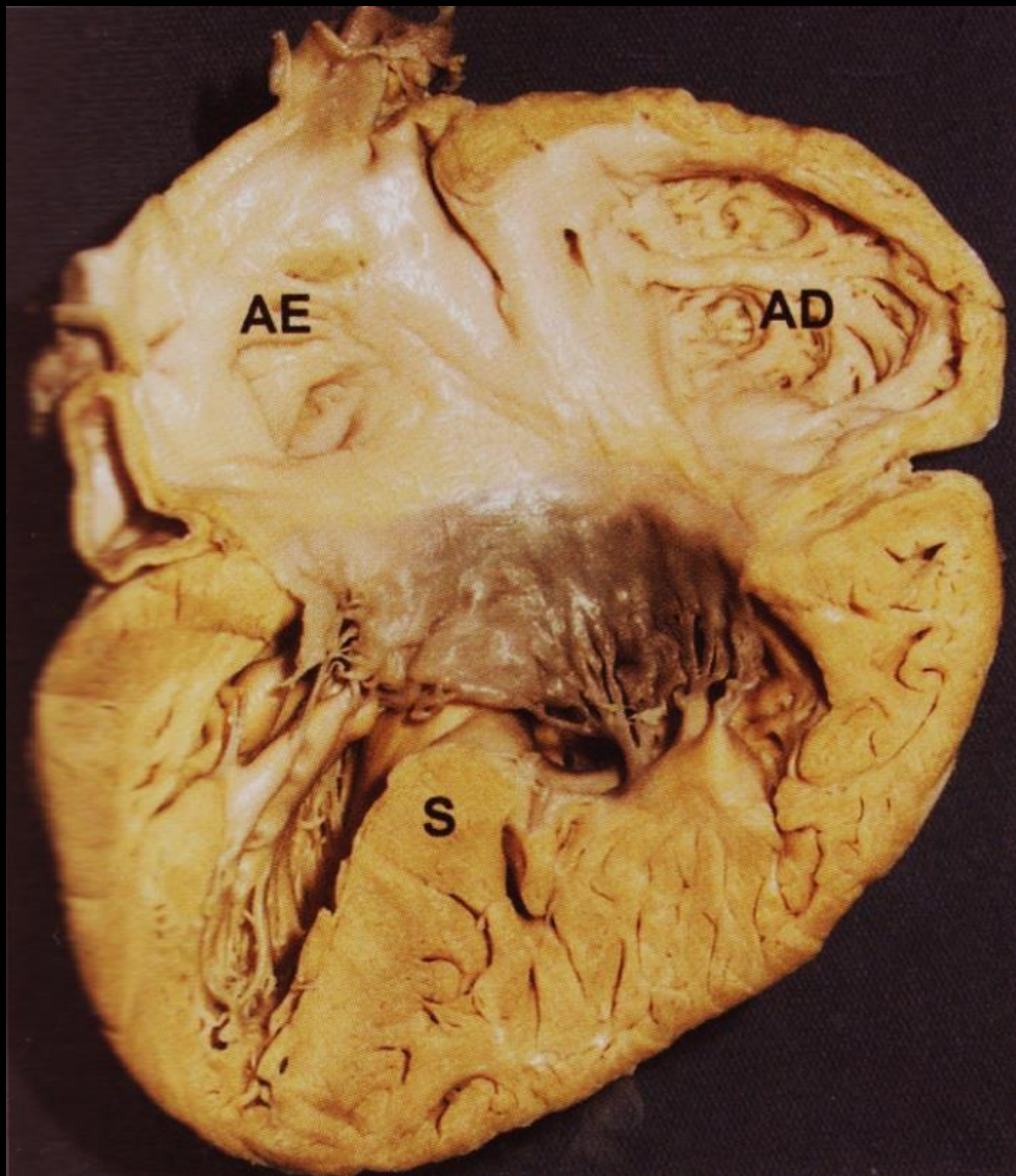
1. CIA tipo “ostium primum”,
2. DSV,
3. valva atrio-ventricular comum que cavalga o septo ventricular e apresenta cinco cúspides.



Há ampla comunicação entre átrios e ventrículos, resultando em hipertrofia ventricular e hipertensão pulmonar precoces.

Mais de 1/3 dos casos são portadores da Síndrome de Down (cardiopatia congênita mais comum).





CARDIOPATIAS CONGÊNITAS

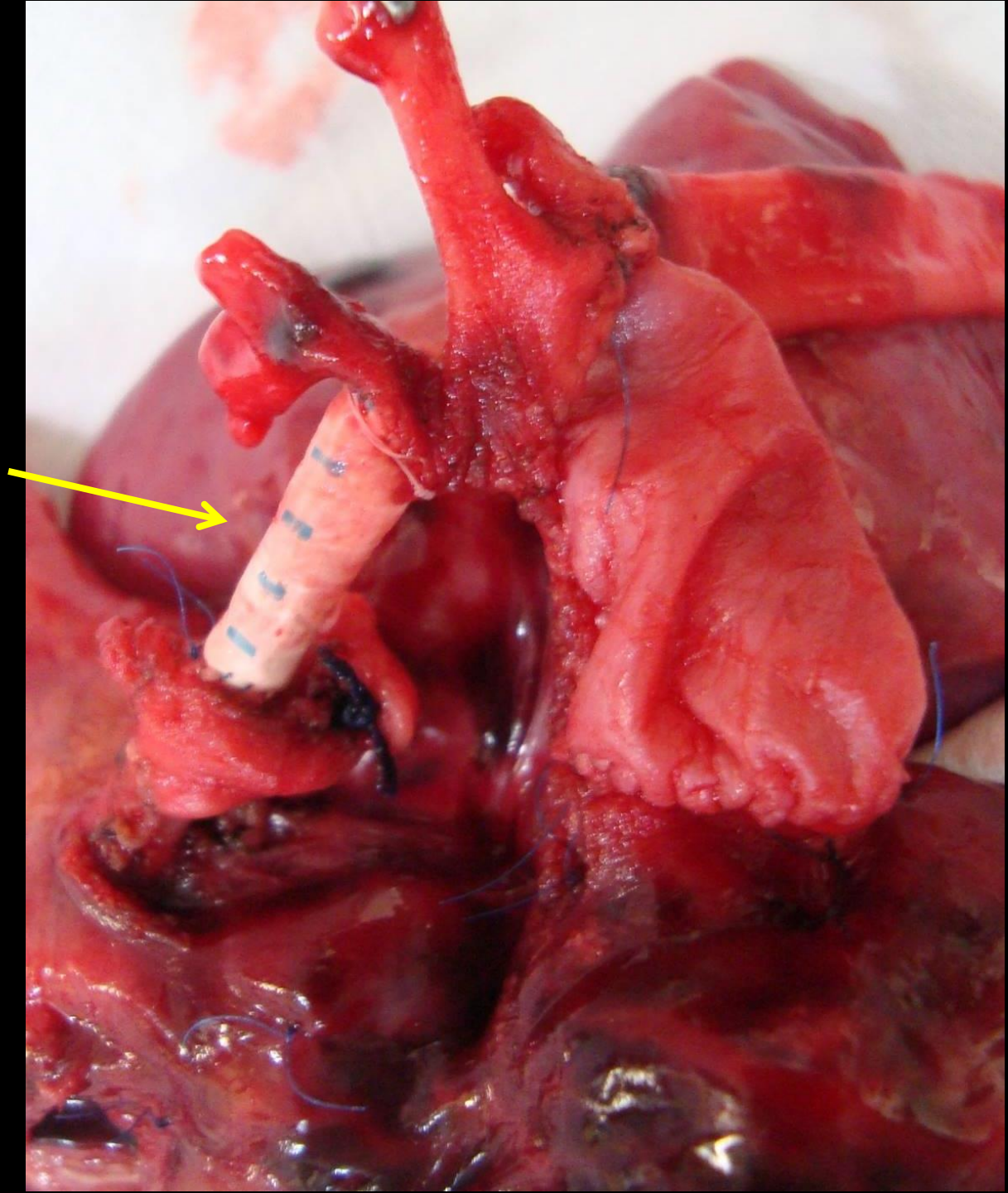
CORREÇÃO CIRÚRGICA

Pode ser **REPARADORA** ou **DEFINITIVA** (p.ex. Jatene) ou **PALIATIVA** (p.ex. Blalock-Taussig).

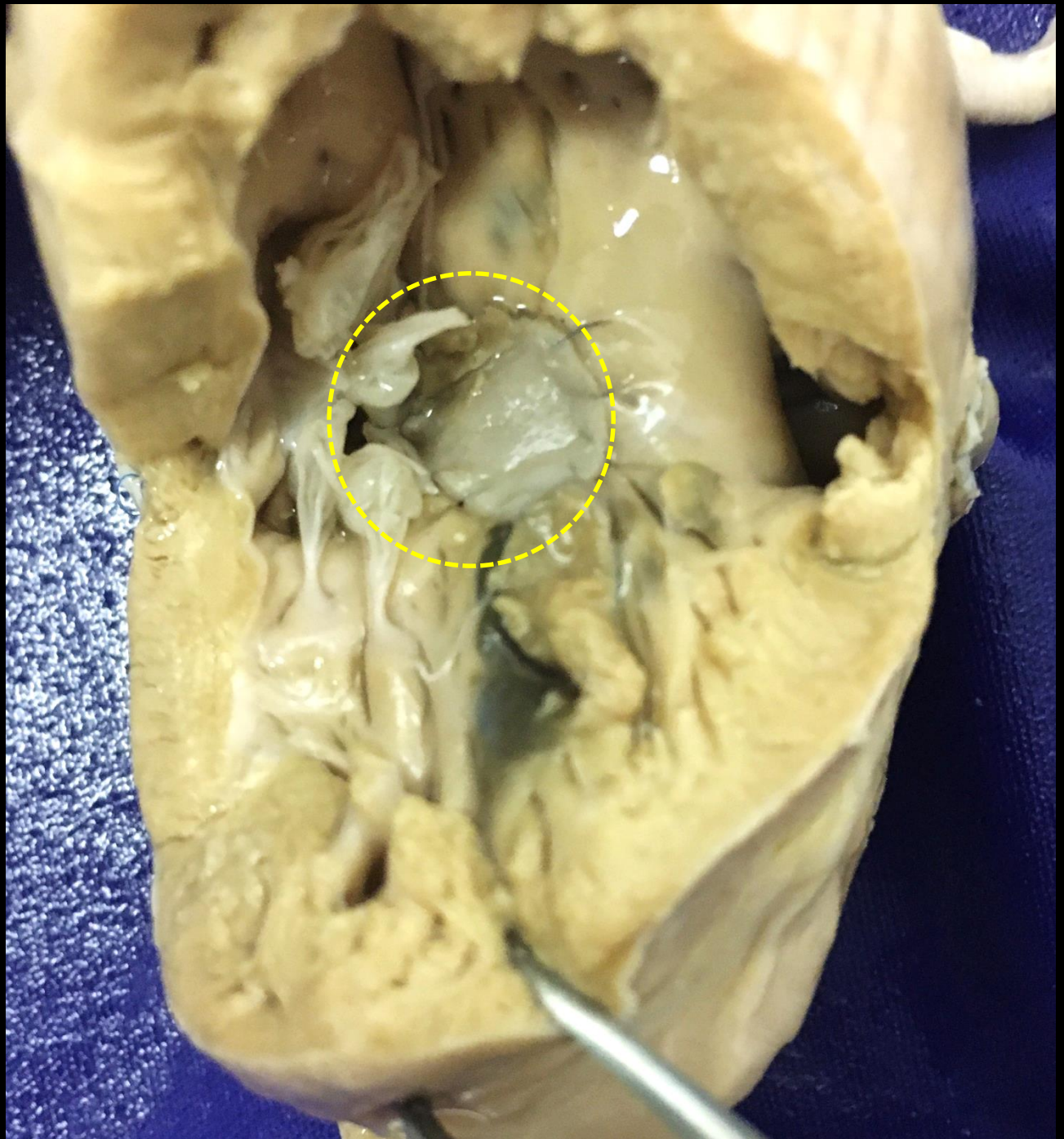
Mesmo após a correção cirúrgica, o coração frequentemente já sofreu **ALTERAÇÕES ADAPTATIVAS**, as quais podem desencadear **ARRITMIAS, ISQUEMIA e DISFUNÇÃO MIOCÁRDICA.**

Os **DISPOSITIVOS PROTÉTICOS** resultam em risco adicional de complicações.

Blalock-
Taussig
modificada



Correção do
**DEFEITO SEPTAL
VENTRICULAR
PERIMEMBRANOSO**
com selo de
pericárdio bovino



TETRALOGIA DE FALLOT

Ampliação da
via de saída VD
com selo de
pericárdio
bovino
valvulado

