



Manual de Orientação

Departamento Científico de
Cardiologia e Neonatologia (2019-2021)

Sistematização do atendimento ao recém-nascido com suspeita ou diagnóstico de cardiopatia congênita

Departamento Científico de Cardiologia

Presidente: Jorge Yussef Afune (Autor)

Secretária: Márcia Fernanda Da Costa Carvalho

Conselho Científico: Cristiane Nogueira Binotto, Gisele Correia Pacheco Leite,
Márcio Miranda Brito, Maurício Laerte Silva, Patrícia Guedes de Souza

Departamento Científico de Neonatologia

Presidente: Maria Albertina Santiago Rego (Revisora)

Secretária: Lilian dos Santos Rodrigues Sadeck (Revisora)

Conselho Científico: Alexandre Lopes Miralha, Danielle Cintra Bezerra Brandão,
João Henrique Carvalho Leme de Almeida, Leila Denise Cesário Pereira,
Lícia Maria Oliveira Moreira, Marynea Silva do Vale, Salma Saraty Malveira,
Silvana Salgado Nader

Introdução

As cardiopatias congênitas são defeitos estruturais do coração que estão presentes na vida fetal e ao nascimento. Esse grupo representa cerca de 30% de todas as malformações congênitas¹ e tem incidência em torno de 9,4 casos para cada 1000 nascidos vivos (IC95%: 8,6-10,2), de acordo com estudo epidemiológico recentemente publicado². Trata-se de um grupo heterogêneo de doenças que englo-

ba desde cardiopatias simples sem repercussão clínica até cardiopatias complexas e de extrema gravidade, sendo considerado o responsável pela maioria dos óbitos decorrentes das malformações congênitas e por cerca de 10% a 15% dos óbitos infantis³. A maioria das cardiopatias congênitas ocorre de forma isolada, porém outras anomalias extracardíacas estão presentes em cerca de 25% dos bebês cardiopatas⁴. As cardiopatias congênitas que se apresentam no período neonatal geralmente são graves e necessitam de tratamento clínico especializado

desde as primeiras horas de vida, além de necessitarem, na sua grande maioria, da realização de cirurgia cardíaca ou de cateterismo intervencionista ainda nos primeiros dias de vida. Esse tipo de tratamento cirúrgico ou intervencionista é realizado em centros especializados de cardiologia e cirurgia cardíaca neonatal que geralmente se encontram distantes geograficamente das maternidades. Isso torna o tratamento desses bebês um grande desafio para o nosso sistema de saúde, visto que temos que conseguir identificar rapidamente o recém-nascido (RN) cardiopata, estabilizar o seu quadro clínico e hemodinâmico e após isso conseguir que o mesmo seja transferido para um centro de referência cardiológico.

O diagnóstico das cardiopatias congênitas pode ser feito na vida fetal, através de ultrassonografia e ecocardiografia fetal, ou após o nascimento através do exame clínico pós-natal, teste de oximetria de pulso e ecocardiografia fetal. Neonatologistas e pediatras têm um papel fundamental neste cenário pois são eles os profissionais responsáveis por identificar estes sinais clínicos no período ao redor do nascimento e tomar as medidas necessárias para estabilização do quadro até que se faça o tratamento específico de cada cardiopatia.

Principais cardiopatias no período neonatal

As cardiopatias congênitas que se manifestam no período neonatal são geralmente muito graves e têm incidência em torno de 3 a cada 1000 nascidos vivos. Podemos dividi-las em dois grupos principais, de acordo com a gravidade e a fisiopatologia da cardiopatia⁵.

1. Cardiopatias congênitas críticas: são aquelas que se manifestam no período neonatal por hipóxia, insuficiência cardíaca ou baixo débito sistêmico e que necessitam de intervenção cirúrgica ou de cateterismo intervencionista logo nos

primeiros dias de vida ou até o final do primeiro mês de vida. Estas cardiopatias também são chamadas de cardiopatias canal-dependentes pois a persistência do canal arterial aberto é fundamental para a sobrevivência destes bebês nos primeiros dias de vida. As principais cardiopatias congênitas críticas são as seguintes:

1.1. Cardiopatias com fluxo pulmonar dependente do canal arterial

Neste grupo encontram-se cardiopatias que apresentam uma obstrução anatômica ao fluxo pulmonar de grau acentuado, podendo ocorrer atresia da valva pulmonar ou estenose pulmonar de grau acentuado.

O quadro clínico predominante é de **cianose** que é decorrente uma mistura de fluxo intracardíaca da direita para esquerda além de uma redução acentuada do fluxo pulmonar. O bebê geralmente nasce bem e logo nas primeiras horas de vida começa a apresentar cianose em repouso e às mamadas que progride rapidamente à medida que ocorre o fechamento do canal arterial e a redução do fluxo pulmonar. Geralmente não há sinais de baixo débito sistêmico ou de desconforto respiratório significativo e o uso de oxigênio através de máscara ou mesmo após intubação traqueal não resulta em melhora significativa da saturação periférica, o que ajuda a fazer o diagnóstico diferencial com doenças ventilatórias no período neonatal. Na radiografia de tórax observaremos trama vascular pulmonar reduzida, sem velamentos pulmonares significativos, podendo ou não haver cardiomegalia. As principais cardiopatias deste grupo são as seguintes:

- Atresia pulmonar com septo ventricular íntegro
- Síndrome de hipoplasia do coração direito
- Estenose pulmonar valvar crítica
- Atresia pulmonar com comunicação interventricular
- Tetralogia de Fallot com atresia pulmonar ou com estenose pulmonar crítica
- Ventrículo único com atresia pulmonar ou estenose pulmonar crítica (ex.: atresia tricúspide)
- Anomalia de Ebstein da valva tricúspide

1.2. Cardiopatias com fluxo sistêmico dependente do canal arterial

Neste grupo encontram-se cardiopatias que apresentam obstrução

anatômica ao fluxo sistêmico, podendo haver atresia ou estenose crítica da valva aórtica ou obstrução crítica no arco aórtico.

Do ponto vista fisiopatológico, estas cardiopatias apresentam o fluxo sistêmico dependente do canal arterial. A criança geralmente nasce bem e após algumas horas de vida apresenta sinais de baixo débito sistêmico e congestão venosa pulmonar, quadro este caracterizado inicialmente por taquidispneia progressiva que culmina com sinais de choque (má perfusão periférica, taquicardia, palidez cutânea, redução da amplitude dos pulsos arteriais, hipotensão, acidose metabólica e falência cardiopulmonar). Este quadro ocorre por redução do fluxo sistêmico causado pelo fechamento progressivo do canal arterial aliado ao aumento do fluxo pulmonar o que acarreta um desequilíbrio na relação entre os fluxos sistêmico e pulmonar. O quadro clínico principal é o de taquipneia e baixo débito sistêmico. Cianose clínica é pouco frequente, entretanto a saturação periférica geralmente fica entre 90% e 95%. O exame cardiológico mostra precórdio hiperdinâmico com impulsões palpáveis, hiperfonese de bulhas (principalmente da 2ª bulha na área pulmonar), podendo ou não apresentar sopro cardíaco. A radiografia de tórax revela cardiomegalia discreta com aumento significativo da trama vascular pulmonar, o que dificulta o diagnóstico diferencial com doenças pulmonares no período neonatal. As principais cardiopatias deste grupo são as seguintes:

- Síndrome de hipoplasia do coração esquerdo
- Estenose aórtica crítica
- Coarctação de aorta crítica ou hipoplasia do arco aórtico
- Interrupção do arco aórtico
- Ventrículo único funcional com coarctação ou interrupção do arco aórtico (ex.: atresia tri-

cúspide com coarctação de aorta; dupla via de entrada de ventrículo esquerdo com coarctação de aorta)

1.2.1. Cardiopatias com circulação em paralelo e circulação dependente de comunicação interatrial

Neste grupo encontram-se as cardiopatias que mantêm circulação em paralelo mesmo após o nascimento, sendo a transposição das grandes artérias a cardiopatia mais importante deste grupo. Nesta doença o retorno venoso sistêmico é direcionado do ventrículo direito para a aorta e o retorno venoso pulmonar é direcionado do ventrículo esquerdo para a artéria pulmonar, mantendo-se assim uma circulação em paralelo. A manifestação clínica principal é a cianose precoce (primeiro dia), associada a taquipneia e desconforto respiratório. Neste tipo de cardiopatia, é obrigatório haver alguma comunicação entre os átrios (forame oval ou comunicação interatrial) ou entre os ventrículos (comunicação interventricular) para que haja mistura sanguínea entre as circulações sistêmica e pulmonar. Apesar desta cardiopatia não ser considerada canal-dependente, a manutenção do canal arterial aberto é importante para que haja aumento do fluxo pulmonar e conseqüentemente do retorno venoso pulmonar para o átrio esquerdo e a partir daí ocorra aumento do fluxo do átrio esquerdo para o átrio direito, fazendo com que o fluxo de sangue oxigenado chegue até a aorta. O diagnóstico diferencial principal desta cardiopatia se faz com a hipertensão pulmonar persistente no RN cujo quadro clínico é muito semelhante. O exame físico não mostra sopros cardíacos, porém chama atenção a hiperfonese da 2ª bulha na área pulmonar. A radiografia de tórax mostrará uma área cardíaca normal ou um pouco aumentada com um aumento da trama vascular pulmonar. As principais cardiopatias deste grupo são as seguintes:

- Transposição das grandes artérias
- Transposição das grandes artérias com CIV
- Dupla via de saída de ventrículo direito com CIV subpulmonar

- Conexão anômala total de veias pulmonares forma obstrutiva (CIA restritiva ou infradiaphragmática)
- Ventrículo único funcional com atresia de valva atrioventricular e CIA restritiva

1.3. Cardiopatias congênicas graves: Qualquer cardiopatia que não se enquadre na categoria anterior, porém que apresente sinais de insuficiência cardíaca ou hipóxia e que necessitará de correção cirúrgica ou de cateterismo intervencionista ao longo do primeiro ano de vida. As principais cardiopatias congênicas são as seguintes:

1.3.1. Cardiopatias com shunt misto

Neste grupo de cardiopatias encontram-se aquelas em que existe uma mistura intracardíaca bidirecional (*shunt* esquerda-direita e *shunt* direita-esquerda). O quadro clínico geralmente é de taquidispnea e insuficiência cardíaca decorrente de hiperfluxo pulmonar, além de discreto grau de cianose decorrente do *shunt* direita-esquerda. Os sintomas tornam-se mais exuberantes após a segunda semana de vida à medida que ocorre uma redução da resistência vascular pulmonar e aumento do fluxo pulmonar. O exame físico geralmente mostra um precórdio hiperdinâmico, bulhas hiperfonéticas, não havendo sopros cardíacos significativos. Cianose pode ocorrer, porém, é bem discreta e a saturação periférica geralmente está entre 85% e 95%. Em geral, não há sinais de baixo débito sistêmico. A radiografia de tórax mostrará área cardíaca aumentada e aumento da trama vascular pulmonar. Estas cardiopatias não são consideradas do tipo canal-dependente. Os principais exemplos deste grupo são os seguintes:

- Conexão anômala total de veias pulmonares
- Tronco arterial comum
- Ventrículo único funcional com ou sem estenose pulmonar

1.3.2. Cardiopatias com shunt esquerda-direita exclusivo

Neste grupo de cardiopatias encontram-se os defeitos septais de grande tamanho cuja

característica principal é a presença de *shunt* esquerda-direita exclusivo com hiperfluxo pulmonar. O quadro clínico é o de taquidispnea e insuficiência cardíaca, não havendo cianose. Os sintomas tornam-se mais exuberantes a partir da segunda semana de vida à medida que a resistência vascular pulmonar se reduz e o fluxo pulmonar aumenta de forma rápida. Ao exame físico geralmente se observa um precórdio hiperdinâmico e hiperfonese da 2ª bulha na área pulmonar. A saturação periférica geralmente está normal (>95%), não havendo sinais de baixo débito sistêmico. A radiografia de tórax mostrará área cardíaca aumentada e um aumento da trama vascular pulmonar. Os principais exemplos deste grupo são os seguintes:

- Comunicação interventricular grande
- Defeito do septo atrioventricular forma total
- Persistência do canal arterial de grande tamanho
- Janela aorto-pulmonar
- Origem anômala da artéria pulmonar da aorta

Como fazer o diagnóstico das cardiopatias congênicas no RN

1. Diagnóstico fetal das cardiopatias congênicas: ecocardiografia fetal

A grande maioria das cardiopatias congênicas críticas ou graves pode ser diagnosticada no período fetal por ultrassonografia gestacional e ecocardiografia fetal. Alguns estudos mostram que a taxa de diagnóstico fetal dessas cardiopatias está aumentando nos últimos anos, podendo chegar a valores em torno de 80% em países de renda alta⁶. Em relação ao Brasil, estima-se que a taxa global de diagnóstico fetal esteja em torno de 30%, mas com grande variabilidade nas diferentes regiões do país⁷.

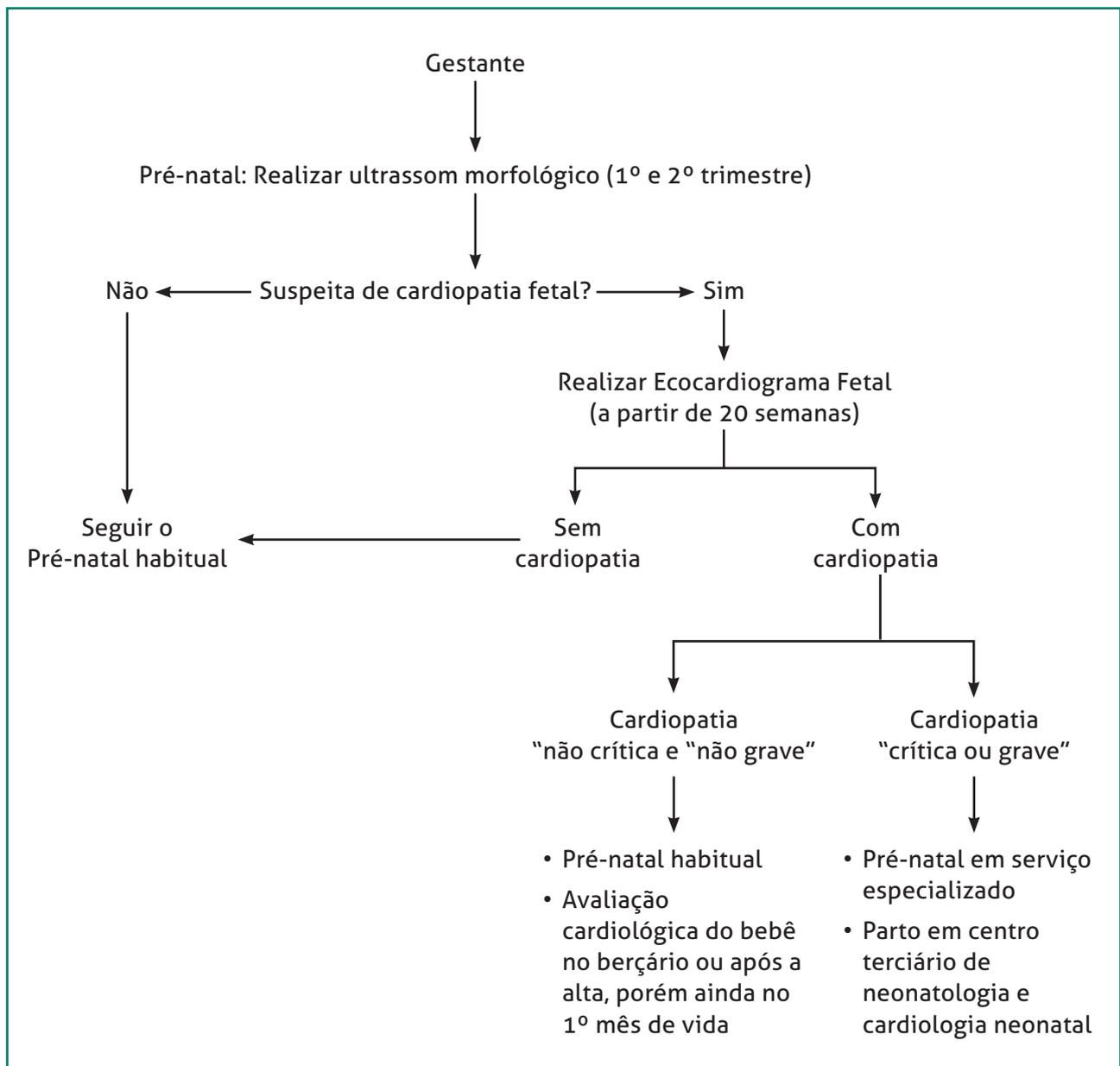
O objetivo principal do diagnóstico fetal das cardiopatias congênicas é o de planejar adequadamente o tratamento pós-natal do bebê além

de orientar e preparar a família para esta situação. A partir do diagnóstico fetal podemos nos organizar para que o nascimento ocorra em um centro terciário de neonatologia ou de cardiologia neonatal e que o RN receba o tratamento neonatal e cardiológico adequado desde os primeiros minutos de vida extrauterina. Isto poderá reduzir o risco de hipóxia ou choque, bem como permitirá que o tratamento cirúrgico ou intervencionista seja feito ainda nos primeiros dias de vida, antes que ocorra a deterioração clínica.

Outro aspecto muito importante é o fato de que com diagnóstico fetal e o nascimento da criança em centro terciário, evitaríamos a necessidade de transferir e de transportar um recém-nascido tão grave de uma unidade hospitalar para outra, reduzindo assim os riscos e os custos com o transporte.

Na **Figura 1**, podemos observar uma sugestão de fluxograma para o diagnóstico fetal das cardiopatias congênitas.

Figura 1. Fluxograma para diagnóstico fetal das cardiopatias congênitas



1.4. Teste da oximetria de pulso para triagem de cardiopatias congênicas críticas no RN: teste do coraçãozinho

O diagnóstico precoce das cardiopatias congênicas críticas no RN é crucial visto que o atraso no diagnóstico está relacionado a aumento de morbidade e mortalidade nesta população⁸. Sabemos também que RN com cardiopatias congênicas críticas e graves podem estar assintomáticos nas primeiras 48 horas de vida, podendo até mesmo receber alta hospitalar sem que se faça a suspeita clínica de cardiopatia, o que pode ocorrer em até 30% dos casos como demonstrado em estudos prévios⁹.

A utilização da oximetria de pulso como ferramenta de triagem neonatal para detecção destas cardiopatias pode ajudar a detectar a hipoxemia presente na maioria destas cardiopatias, em uma fase em que o exame clínico ainda não consegue detectar. Considera-se como normal a SpO₂ maior ou igual a 95% e uma diferença de SpO₂ entre o membro superior direito e um dos membros inferiores menor ou igual a 3%, sendo que alterações dessas medidas mostraram que podem ser utilizadas para a suspeita de cardiopatia congênita crítica no recém-nascido, apresentando uma sensibilidade de 76% e especificidade de 99% para o diagnóstico definitivo¹⁰.

Em quem e quando devemos realizar o teste do coraçãozinho?

Devemos realizar este teste de forma rotineira em todos os RN com idade gestacional igual ou maior que 35 semanas e que se encontram clinicamente bem, assintomáticos, em ambiente de alojamento conjunto.

O teste deve ser feito preferencialmente entre 24 e 48 horas de vida. Esta estratégia mostrou reduzir a taxa de falso positivo ao mesmo tempo em que não retarda o diagnóstico nos casos patológicos. A taxa de falso positivo do tes-

te quando realizado após 24 horas de vida é de apenas 0,05%, bem menor que a taxa observada quando realizado antes das 24 horas de vida que é de 0,5%¹¹.

O protocolo do teste do coraçãozinho

Deve-se utilizar um equipamento de oximetria de pulso com sensores apropriados para RN e que tenha tecnologia que permita a leitura adequada em situações de baixa perfusão e na presença de movimentos.

As medidas de oximetria devem ser realizadas em dois sítios: na mão direita (medida pré-ductal) e em um dos membros inferiores (medida pós-ductal). Os valores obtidos devem ser analisados da seguinte forma:

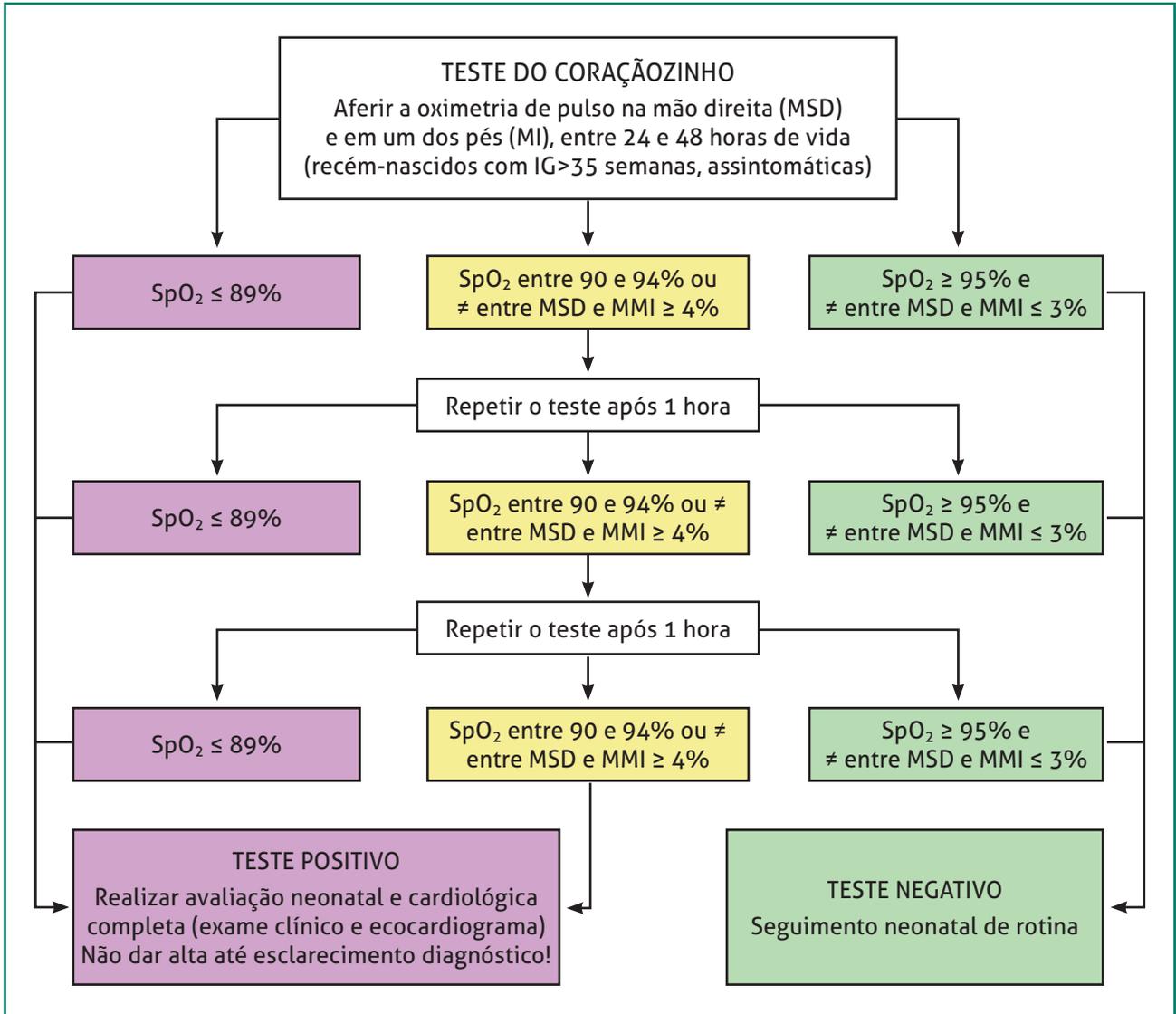
- **Teste negativo:** SpO₂ maior ou igual a 95% e a diferença entre as medidas no membro superior direito e o membro inferior deve ser menor ou igual a 3%. Nessa situação, a probabilidade de cardiopatia congênita crítica é pequena e o RN deve seguir os cuidados habituais da maternidade. Vale ressaltar que um teste do coraçãozinho negativo não exclui completamente a presença de cardiopatia congênita. Caso o RN apresente diagnóstico fetal ou sinais clínicos sugestivos de cardiopatia congênita, a avaliação cardiológica deverá ser realizada.
- **Teste positivo:** SpO₂ menor ou igual a 89% no membro superior direito ou no membro inferior. Nessa situação, o RN deverá ser reavaliado de forma minuciosa pelo médico pediatra/neonatologista e a avaliação cardiológica e ecocardiográfica deverá também ser realizada para confirmação diagnóstica. É importante ressaltar que este RN não deveria receber alta hospitalar antes que seja realizada esta avaliação cardiológica.
- **Teste duvidoso:** SpO₂ entre 90% e 94% ou uma diferença entre as medidas do membro superior direito e o membro inferior maior ou igual a 4%. Nesta situação, o teste deve ser realizado novamente após uma hora por até duas vezes. Caso as medidas de oximetria se man-

tenham nestes valores mesmo após a terceira avaliação, o teste será considerado positivo e o RN deverá ser submetido à avaliação cardiológica/ecocardiográfica. A realização do reteste nesta situação mostrou-se importante por re-

duzir consideravelmente o número de falsos positivos com o teste.

Na **Figura 2**, está representado um **fluxograma para interpretação do teste do coraçãozinho**.

Figura 2. Fluxograma para interpretação do teste do coraçãozinho



1.5. Diagnóstico clínico pós-natal

Os principais sinais clínicos sugestivos de cardiopatia congênita crítica no RN geralmente surgem nos primeiros dias de vida de forma relativamente rápida e são decorrentes das mudanças que ocorrem no padrão da circulação fetal e neonatal. A redução da resistência vascular pulmonar concomitantemente ao aumento do fluxo pulmonar aliados ao fechamento do canal arterial são os principais mecanismos fisiopatológicos envolvidos nesse processo. Em geral, as

cardiopatias congênicas críticas e graves se apresentam por um ou mais dos seguintes cenários clínicos⁵:

- Hipoxemia e cianose: Sinal clínico característico das cardiopatias críticas com fluxo pulmonar dependente do canal arterial (atresia pulmonar) ou cardiopatias com circulação em paralelo (transposição das grandes artérias). O diagnóstico diferencial principal deve ser feito com doenças pulmonares do período neonatal e hipertensão pulmonar persistent-

te no RN. Uma forma de se tentar realizar o diagnóstico diferencial é pelo teste de hiperóxia. Caso ocorra aumento significativo da PO_2 ($>250\text{mmHg}$) ou da SpO_2 ($>97\%$) após o RN receber O_2 a 100%, podemos praticamente excluir a possibilidade destas cardiopatias. Por outro lado, se a PO_2 ficar $< 100\text{mmHg}$ ou a $SpO_2 < 85\%$ a probabilidade de cardiopatia é muito alta.

- Baixo débito sistêmico: Quadro clínico característico das cardiopatias congênicas críticas com fluxo sistêmico dependente do canal arterial (ex.: síndrome de hipoplasia do coração esquerdo). Os sinais e sintomas principais são taquipneia progressiva, cansaço às mamadas, palidez cutânea, redução da amplitude dos pulsos arteriais e tempo de enchimento capilar prolongado. Estes sinais geralmente surgem de forma rápida e progressiva a partir das 24 horas de vida em decorrência do fechamento do canal arterial e do desequilíbrio entre os fluxos pulmonar e sistêmico. O diagnóstico diferencial principal se faz principalmente com a sepse neonatal que apresenta quadro clínico bem semelhante, porém com outros sinais sugestivos de infecção.
- Insuficiência cardíaca: Um dos sinais clínicos mais precoces de insuficiência cardíaca no RN é a presença de taquipneia em repouso. Uma frequência respiratória maior que 70 por minuto é um sinal de alerta, mesmo na ausência de cianose ou de outros sinais de insuficiência cardíaca. Nas cardiopatias congênicas com *shunt* esquerda-direita ou com *shunt* misto costumam se apresentar com sinais progressivos de insuficiência cardíaca desde os primeiros dias de vida, porém estes sinais ficam mais exuberantes a partir da segunda semana de vida em decorrência do grande aumento do fluxo pulmonar. Cansaço e sudorese as mamadas, taquicardia e taquidispneia são os sinais mais frequentes nesta situação. Algum grau de cianose também pode estar presente nas cardiopatias com *shunt* misto.

Em relação aos sinais do exame físico cardiológico do RN que podem sugerir o diagnóstico

de cardiopatia congênita, podemos dizer que os principais são os seguintes:

- alterações da frequência cardíaca: bradicardia ($FC < 90\text{bpm}$) ou taquicardia ($FC > 180\text{bpm}$);
- taquipneia ($FR > 70\text{irpm}$)
- hipoxemia (SpO_2 menor que 95%)
- presença de impulsões precordiais visíveis ou palpáveis (decorrente de dilatação ventricular direita ou esquerda);
- hiperfonese de bulhas cardíacas, principalmente da 2ª bulha em foco pulmonar (decorrente de hipertensão pulmonar ou de alteração da posição das valvas arteriais);
- presença de sopros cardíacos patológicos (sopro sistólico $> +++$ ou sopro contínuo);
- redução da amplitude ou assimetria dos pulsos arteriais (sinais de baixo débito sistêmico ou de possível coarctação de aorta).

1.6. Diagnóstico definitivo pelo ecocardiograma pós-natal:

O ecocardiograma com mapeamento de fluxo em cores é o método de escolha para se realizar o diagnóstico definitivo das cardiopatias congênicas no RN, bem como o diagnóstico diferencial entre cardiopatia e outras doenças neonatais. Este exame fornece informações precisas sobre a anatomia do defeito cardíaco e da função cardíaca, condições da circulação transicional e canal arterial e de pressão pulmonar. É um exame não invasivo, de baixo custo e de fácil reprodutibilidade, podendo ser realizado na própria unidade de tratamento neonatal intensivo.

Este exame pode ser realizado inicialmente pelo próprio neonatologista que tenha treinamento em ecocardiografia funcional e posteriormente confirmado por um profissional habilitado em cardiologia e ecocardiografia pediátrica. Entretanto, vale lembrar que o tratamento inicial do RN com suspeita de cardiopatia congênita crítica não pode ser postergado até que se realize o ecocardiograma, principalmente no que se refere ao uso de prostaglandina E_1 , como veremos a seguir.

Tratamento inicial do recém-nascido com cardiopatia congênita crítica

Cardiopatias congênitas críticas representam uma emergência médica e necessitam de um tratamento imediato para evitarmos que ocorra uma deterioração clínica rápida e muitas vezes irreversível. Idealmente, esse tratamento deve ser iniciado imediatamente após o nascimento ou nas primeiras horas de vida, e tem como objetivo principal manter o débito cardíaco pulmonar e sistêmico adequados e equilibrados por meio de clínicas de suporte hemodinâmico e ventilatório. Como o tratamento definitivo dessas cardiopatias é realizado na maioria das vezes em centros terciários de cardiologia e cirurgia cardiológica neonatal, torna-se essencial que o RN seja estabilizado e posteriormente transportado para esses centros. O papel do pediatra da assistência neonatal e ou neonatologista é o de instituir as medidas necessárias para obter esta estabilização clínica inicial até que o RN chegue ao centro terciário.

As principais medidas a serem instituídas no manuseio dessas cardiopatias são as seguintes:

• Oxigenioterapia

RN com cardiopatia congênita com fluxo pulmonar dependente do canal arterial (ex.: atresia pulmonar) ou com circulação em paralelo (ex.: transposição das grandes artérias) geralmente apresentam hipoxemia acentuada (SpO_2 menor que 80%) e necessitam de suporte de oxigênio na fase inicial do tratamento. Devemos ofertar oxigênio na forma de cateter ou capacete ou em ventilação mecânica para tentarmos aumentar um pouco a saturação arterial de O_2 e consequentemente o transporte de O_2 aos tecidos. Por outro lado, para as cardiopatias com fluxo sistêmico dependente do canal arterial (ex.: síndrome de hipoplasia do coração esquerdo), que geralmente não apresentam hipoxemia acentuada na fase inicial, o uso de oxigenioterapia deve ser evitado. Neste grupo de cardiopatias geralmente já existe uma situação de aumento do fluxo pulmonar e redução do fluxo sistêmi-

co, sendo que a oxigenioterapia poderá acarretar um agravamento nessa situação devido aos efeitos de vasodilatação pulmonar.

De uma forma simplificada podemos dizer que devemos utilizar oxigenioterapia nos RN cardiopatas que apresentarem SpO_2 menor que 80% e evitar o uso de oxigênio se a SpO_2 for maior que 90%.

• Ventilação mecânica

Nas cardiopatias congênitas que se manifestam preferencialmente com cianose e que estejam mantendo uma boa ventilação e débito sistêmico adequado, a ventilação mecânica não trará nenhum benefício significativa na oxigenação. Entretanto, em situações em que a saturação periférica estiver persistentemente menor que 70%, a ventilação mecânica poderá ser necessária. Por outro lado, nos RN com cardiopatias que cursam com baixo débito sistêmico ou insuficiência cardíaca, a ventilação mecânica é frequentemente necessária e benéfica, pois acarreta redução acentuada do trabalho respiratório, redução do consumo de oxigênio e melhora da perfusão tecidual.

De forma geral podemos dizer que ao se colocar um RN com cardiopatia congênita crítica em ventilação mecânica, devemos procurar como alvo terapêutico uma SpO_2 periférica entre 85% e 90%. Vale lembrar, entretanto que nas cardiopatias com *shunt* misto ou *shunt* exclusivamente esquerda-direita, como os defeitos septais (CIV), a saturação alvo deverá ser mais elevada (maior que 92%).

• Uso de prostaglandina E_1 (PGE_1)

Diante de RN que tenha diagnóstico fetal de cardiopatia congênita crítica ou que apresente quadro clínico sugestivo de cardiopatia congênita crítica, devemos iniciar imediatamente o uso de PGE_1 por via endovenosa. As situações clínicas em que está indicado o uso de PGE_1 são:

- Hipoxemia persistente e não responsiva ao uso de oxigenioterapia (cardiopatias congênitas com fluxo pulmonar dependente do canal arterial ou com circulação em paralelo);

- Baixo débito sistêmico ou choque não responsivo às medidas iniciais de tratamento (cardiopatias com fluxo sistêmico dependente do canal arterial).

Em qualquer uma dessas situações, a utilização de PGE₁ deve ser feita de forma imediata, não havendo necessidade de se aguardar a confirmação diagnóstica, que geralmente é feita pelo ecocardiograma pós-natal.

A PGE₁ tem ação dilatadora na camada muscular lisa do canal arterial nos primeiros dias de vida pós-natal. Esse efeito vasodilatador vai se reduzindo até o final do primeiro mês de vida ou se houver um fechamento total do canal arterial. Por isso é muito importante que o seu uso seja feito de forma rápida ainda nos primeiros dias de vida. Por ser uma medicação que apresenta um início de ação muito rápido, é possível observarmos uma boa resposta clínica após 15 a 30 minutos de infusão, caracterizada por uma melhora da SpO₂ ou dos sinais de baixo débito sistêmico.¹²

Dose utilizada: A PGE₁ deve ser utilizada em infusão contínua sendo a dose inicial de

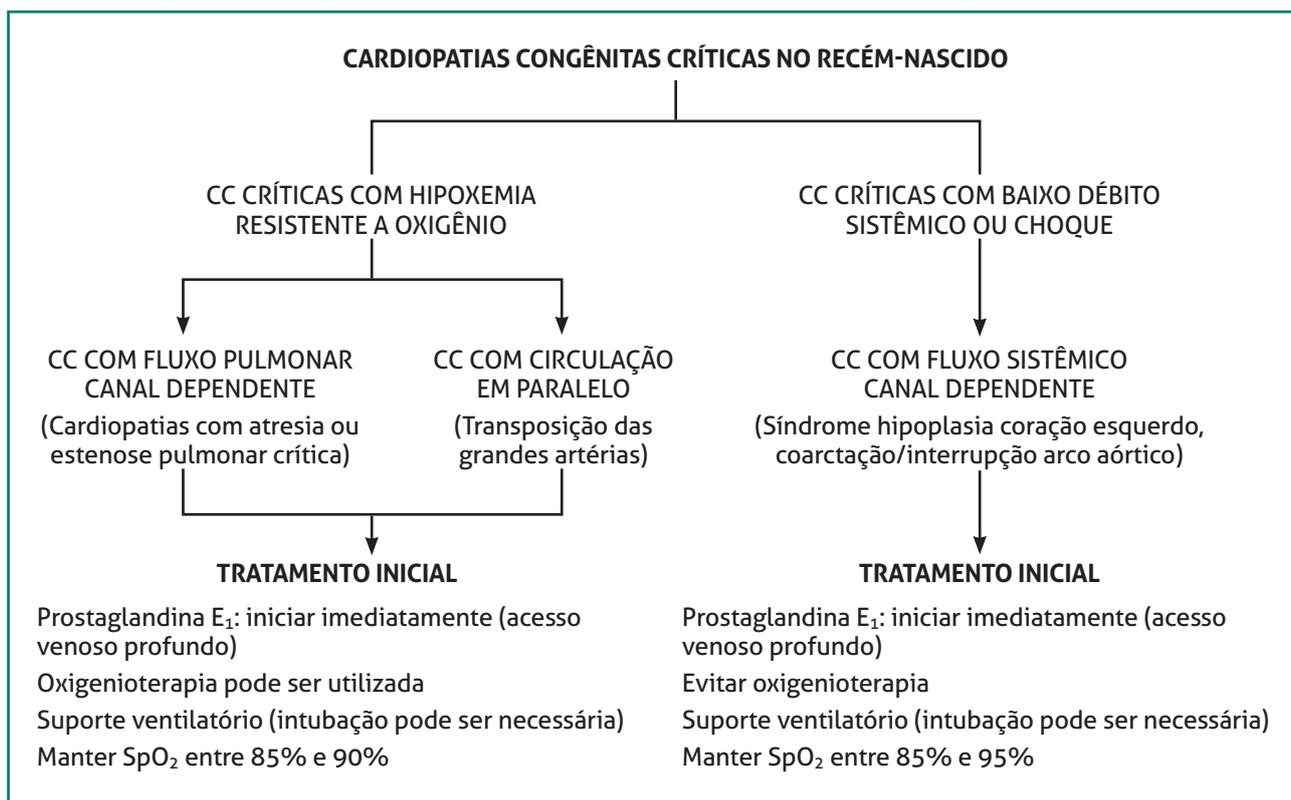
0,01mcg/kg/min, podendo ser aumentada gradativamente até a dose de 0,05mcg/kg/min, de acordo com a resposta clínica

Via de utilização: Recomenda-se utilizar um acesso venoso profundo e preferencialmente central para a infusão desta medicação. O uso desta medicação em acesso venoso periférico não é recomendado, pois a perda temporária deste acesso venoso e conseguinte interrupção da infusão da medicação poderão trazer consequências catastróficas para o RN, pois em alguns minutos poderá ocorrer a constrição do canal arterial e o recrudescimento do quadro clínico inicial.

Efeitos colaterais: Apneia e hipotensão são os efeitos colaterais mais frequentes e ocorrem principalmente quando se utilizam doses mais elevadas (acima de 0,03mcg/kg/min). Outros efeitos colaterais são a hipertermia, irritabilidade, edema de mãos e pés além de "rash" cutâneo.

Na **Figura 3** podemos observar um **fluxograma com sugestão de tratamento inicial das principais cardiopatias congênicas críticas no RN.**

Figura 3. Fluxograma com sugestão de tratamento inicial das principais cardiopatias congênicas críticas no RN



2. Transferência e transporte do RN com cardiopatia congênita crítica para um centro de referência

Após a estabilização inicial, o RN com cardiopatia congênita crítica deverá ser transferido e transportado para um centro especializado em cardiologia neonatal. Idealmente, essa transferência deverá ocorrer em um prazo de até sete dias, antes que ocorram complicações infecciosas, neurológicas ou hemodinâmicas que possam comprometer o resultado final do tratamento.

O transporte deve ser feito por equipe devidamente capacitada e treinada para cuidar de RN crítico. Além disso, os equipamentos e meio de transporte também devem ser adequados às suas demandas clínicas. Infelizmente, em muitas situações o transporte do RN pode acarretar um desequilíbrio hemodinâmico e ventilatório tão acentuado que pode comprometer até mesmo a vida da criança.

Os pontos críticos a serem observados para a realização do transporte deste RN são a manutenção de acesso venoso e via aérea seguros. O acesso vascular deverá ser utilizado para o uso de PGE₁ e inotrópicos, os quais não poderão ser descontinuados durante o transporte.

Muita atenção deve ser dada ao padrão respiratório do lactente e caso ele ainda não esteja intubado, mas se encontra com desconforto respiratório, pode ser que seja mais seguro realizar o seu transporte em ventilação mecânica. A ventilação deverá ser feita em ventilador neonatal ou pediátrico ou ainda por ventilação manual com bolsa, devendo estar muito atentos ao risco de barotrauma durante o transporte.

A equipe que realizará o transporte deve ser composta por indivíduos com experiência e competência para tratar RN graves, e que tenham habilidade para proceder a uma intubação e obtenção de acesso vascular durante o transporte, caso seja necessário.

Durante o transporte, o bebê deve ser monitorizado continuamente por monitor cardíaco com traçado eletrocardiográfico, oximetria de pulso e, se possível, capnografia. O nível de SpO₂ desejável para o bebê durante o transporte, deverá ser previamente discutido entre as equipes de transporte e equipe neonatal e individualizado para cada situação.

A **Tabela 1** sumariza a abordagem inicial dos principais grupos de cardiopatias que se apresentam no período neonatal.

Tabela 1. Sistematização da abordagem inicial de cardiopatias no período neonatal

Tipo de cardiopatia	Principais cardiopatias	Início dos sintomas	Apresentação clínica inicial	Tratamento inicial
CC com fluxo pulmonar canal-dependente	<ul style="list-style-type: none"> Síndrome de hipoplasia do coração direito (Atresia pulmonar) Atresia pulmonar com CIV Estenose pulmonar crítica, Tetralogia de Fallot Atresia tricúspide com estenose pulmonar Ventrículo único com estenose ou atresia pulmonar 	1ª semana de vida	Cianose +++ SpO ₂ : <85% Taquidispneia discreta	Prostaglandina E ₁ Oxigenioterapia Suporte ventilatório

continua...

... continuação

Tipo de cardiopatia	Principais cardiopatias	Início dos sintomas	Apresentação clínica inicial	Tratamento inicial
CC com fluxo sistêmico canal-dependente	<ul style="list-style-type: none"> Síndrome de hipoplasia do coração esquerdo (atresia aórtica) Coarctação de aorta ou Interrupção do arco aórtico Estenose aórtica crítica Ventrículo único com coarctação ou interrupção do arco aórtico 	1ª semana de vida	Cianose + SpO ₂ : 85 a 95% Taquidispneia acentuada Sinais de baixo débito sistêmico	Prostaglandina E ₁ Suporte ventilatório
CC com circulação em paralelo	<ul style="list-style-type: none"> Transposição das grandes artérias 	1ª semana de vida	Cianose +++ SpO ₂ : <85% Taquidispneia moderada	Prostaglandina E ₁ Oxigenioterapia Suporte ventilatório
CC com <i>shunt</i> misto	<ul style="list-style-type: none"> Tronco arterial comum, Conexão anômala total de veias pulmonares Ventrículo único sem estenose pulmonar 	2ª semana de vida	Cianose + SpO ₂ : 85 a 95% Taquidispneia acentuada	Diurético Suporte ventilatório
CC com <i>shunt</i> esquerda-direita exclusivo	<ul style="list-style-type: none"> Comunicação interventricular grande Defeito total do septo atrioventricular total Persistência do canal arterial Janela aorto-pulmonar Origem anômala de artéria pulmonar da aorta 	2ª semana de vida	Cianose ausente SpO ₂ : >95% Taquidispneia acentuada	Diurético Suporte ventilatório

REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS

01. Zaidi S, Brueckner M. Genetics and genomics of congenital heart disease. *Circ Res*. 2017;120:923-40.
02. Liu Y, Chen S, Zuhlke L, Black GC, Choy M, Li N, et al. Global birth prevalence of congenital heart defects 1970–2017: updated systematic review and meta-analysis of 260 studies. *Inter J Epidemiol*. 2019; 58(21): 455–463.
03. Wren C, Reinhardt Z, Khawaja K. Twenty-year trends in diagnosis of life-threatening neonatal cardiovascular malformations. *Arch Dis Child*. 2008;93(1):F33–5.
04. Massin MM, Astadicko I, Dessy H. Noncardiac comorbidities of congenital heart disease in children. *Acta Paediatr* 2007; 96:753.
05. Marino BS, Bird GL, Wernovsky G. Diagnosis and management of the newborn with suspected congenital heart disease. *Clin Perinatol*. 2001; 28:91-133.
06. Khoshnood B, Lelong N, Houyel L, Bonnet D, Ballon M, Jouannic J-M, et al. Impact of prenatal diagnosis on survival of newborns with four congenital heart defects: a prospective, population-based cohort study in France (the EPICARD Study). *BMJ Open* 2017;7:e018285.
07. Simone RF, Fontes P, Zielinsky P, Binotto CN. *Diretriz Brasileira de Cardiologia Fetal* – 2019. *Arq Bras Cardiol*. 2019;112(5):600-648
08. Brown KL, Ridout DA, Hoskote A, Verhulst L, Ricci M, Bull C. Delayed diagnosis of congenital heart disease worsens pre-operative condition and outcome of surgery in neonates. *Heart* 2006;92(9):1298–302.
09. Peterson C, Ailes E, Riehle-Colarusso T, Oster ME, Olney RS, Cassell CH, et al. Late detection of critical congenital heart disease among US infants: Estimation of the potential impact of proposed universal screening using pulse oximetry. *JAMA Pediatr*. 2014;168(4):361–70.
10. Plana MN, Zamora J, Suresh G, Fernandez-Pineda L, Thangaratinam S, Ewer AK. Pulse oximetry screening for critical congenital heart defects. *Cochrane Database Syst Rev* 2018; 3: CD011912.
11. Thangaratinam S, Brown K, Zamora J, Khan KS, Ewer AK. Pulse oximetry screening for critical congenital heart defects in asymptomatic newborn babies: A systematic review and meta-analysis. *Lancet*. 2012;379(9835):2459–64.
12. Akkinapally S, Hundalani SG, Kulkarni M, Fernandes CJ, Cabrera AG, Shivanna B, et al. Prostaglandin E1 for maintaining ductal patency in neonates with ductal-dependent cardiac lesions. *Cochrane Database Syst Rev* 2018; 2:CD011417.



Diretoria Plena (em processo de formação)

Triênio 2022/2024

PRESIDENTE:

Clóvis Francisco Constantino (SP)

1º VICE-PRESIDENTE:

Edson Ferreira Liberal (RJ)

2º VICE-PRESIDENTE:

Anamaria Cavalcante e Silva (CE)

SECRETÁRIO GERAL:

Maria Tereza Fonseca da Costa (RJ)

1º SECRETÁRIO:

Ana Cristina Ribeiro Zöllner (SP)

2º SECRETÁRIO:

Rodrigo Aboudib Ferreira (ES)

3º SECRETÁRIO:

Claudio Hoineff (RJ)

DIRETORIA FINANCEIRA:

Sidnei Ferreira (RJ)

2ª DIRETORIA FINANCEIRA:

Maria Angelica Barcellos Svaiteir (RJ)

3ª DIRETORIA FINANCEIRA:

Donizetti Dimer Giambbernardino (PR)

DIRETORIA DE INTEGRAÇÃO REGIONAL

Eduardo Jorge da Fonseca Lima (PE)

COORDENADORES REGIONAIS

NORTE:

Adelma Alves de Figueiredo (RR)

NORDESTE:

Marynea Silva do Vale (MA)

SUDESTE:

Marisa Lages Ribeiro (MG)

SUL:

Cristina Targa Ferreira (RS)

CENTRO-OESTE:

Renata Belem Pessoa de Melo Seixas (DF)

COMISSÃO DE SINDICÂNCIA

TITULARES:

Jose Hugo Lins Pessoa (SP)

Marisa Lages Ribeiro (MG)

Marynea Silva do Vale (MA)

Paulo de Jesus Hartmann Nader (RS)

Vilma Francisca Hutim Gondim de Souza (PA)

SUPLENTES:

Analiária Moraes Pimentel (PE)

Dolores Fernandez Fernandez (BA)

Rosana Alves (ES)

Silvio da Rocha Carvalho (RJ)

Sulim Abramovici (SP)

CONSELHO FISCAL

TITULARES:

Clea Rodrigues Leone (SP)

Licia Maria Oliveira Moreira (BA)

Carlindo de Souza Machado e Silva Filho (RJ)

SUPLENTES:

Jocileide Sales Campos (CE)

Ana Marcia Guimaraes Alves (GO)

Gilberto Pascolat (PR)

DIRETORIA DE DEFESA PROFISSIONAL

DIRETOR:

Fabio Augusto de Castro Guerra (MG)

DIRETORIA CIENTÍFICA

DIRETOR:

Dirceu Solé (SP)

DIRETORA ADJUNTA:

Luciana Rodrigues Silva (BA)

DIRETORIA DE CURSOS, EVENTOS E PROMOÇÕES

DIRETORA:

Lilian dos Santos Rodrigues Sadeck (SP)

MEMBROS:

Ricardo Queiroz Gurgel (SE)

Paulo César Guimarães (RJ)

Cléa Rodrigues Leone (SP)

Paulo Tadeu de Mattos Prereira Poggiali (MG)

COORDENAÇÃO DO PROGRAMA DE REANIMAÇÃO NEONATAL

Maria Fernanda Branco de Almeida (SP)

Ruth Guinsburg (SP)

COORDENAÇÃO DO CURSO DE APRIMORAMENTO EM NUTROLOGIA PEDIÁTRICA (CANP)

Virgínia Resende Silva Weffort (MG)

PEDIATRIA PARA FAMÍLIAS

Renata Dejtiar Waksman (SP)

Edson Ferreira Liberal (RJ)

Nilza Maria Medeiros Perin (SC)

Normeide Pedreira dos Santos Franca (BA)

Marcia de Freitas (SP)

Nelson Grisard (SC)

Adelma Alves de Figueiredo (RR)

PORTAL SBP

Clovis Francisco Constantino (SP)

Edson Ferreira Liberal (RJ)

Anamaria Cavalcante e Silva (CE)

Maria Tereza Fonseca da Costa (RJ)

Ana Cristina Ribeiro Zöllner (SP)

Sidnei Ferreira (RJ)

EDITORES DO JORNAL DE PEDIATRIA (JPED)

COORDENAÇÃO:

Renato Soibelman Procyanoy (RS)

MEMBROS:

Crésio de Aragão Dantas Alves (BA)

Paulo Augusto Moreira Camargos (MG)

João Guilherme Bezerra Alves (PE)

Marco Aurelio Palazzi Safadi (SP)

Magda Lahorgue Nunes (RS)

Giselia Alves Pontes da Silva (PE)

Dirceu Solé (SP)

Antonio Jose Ledo Alves da Cunha (RJ)

EDITORES REVISTA RESIDÊNCIA PEDIÁTRICA

EDITORES CIENTÍFICOS:

Clémax Couto Sant'Anna (RJ)

Marilene Augusta Rocha Crispino Santos (RJ)

EDITORA ADJUNTA:

Márcia Garcia Alves Galvão (RJ)

COORDENAÇÃO DO PRONAP

Fernanda Luísa Ceragioli Oliveira (SP)

Tulio Konstantyner (SP)

Cláudia Bezerra de Almeida (SP)

COORDENAÇÃO DO TRATADO DE PEDIATRIA

Clóvis Francisco Constantino (SP)

Dirceu Sole (SP)

Edson Ferreira Liberal (RJ)

Anamaria Cavalcante e Silva (CE)

Luciana Rodrigues Silva (BA)

Fábio Ancona Lopez (SP)

DIRETORIA DE ENSINO E PESQUISA

Angelica Maria Bicudo (SP)

COORDENAÇÃO DE PESQUISA

Cláudio Leone (SP)

COORDENAÇÃO DE GRADUAÇÃO

COORDENAÇÃO:

Rosana Fiorini Puccini (SP)

MEMBROS:

Rosana Alves (ES)

Suzy Santana Cavalcante (BA)

Ana Lucia Ferreira (RJ)

Silvia Wanick Sarinho (PE)

Ana Cristina Ribeiro Zöllner (SP)

DIRETORIA DE PATRIMÔNIO

COORDENAÇÃO:

Claudio Barsanti (SP)

Edson Ferreira Liberal (RJ)

Maria Tereza Fonseca da Costa (RJ)

Paulo Tadeu Falanghe (SP)

MUSEU DA PEDIATRIA

(MEMORIAL DA PEDIATRIA BRASILEIRA)

COORDENAÇÃO:

Edson Ferreira Liberal (RJ)

MEMBROS:

Mario Santoro Junior (SP)

José Hugo de Lins Pessoa (SP)

Jeferson Pedro Piva (RS)

REDE DA PEDIATRIA

COORDENADOR GERAL:

Rubem Couto (MT)

COORDENADORES:

Anamaria Cavalcante e Silva (CE)

Maria Tereza Fonseca da Costa (RJ)

Luciana Rodrigues Silva (BA)

AC - SOCIEDADE ACREANA DE PEDIATRIA

Ana Isabel Coelho Montero

AL - SOCIEDADE ALAGOANA DE PEDIATRIA

Marcos Reis Gonçalves

AM - SOCIEDADE AMAZONENSE DE PEDIATRIA

Adriana Távora de Albuquerque Taveira

AP - SOCIEDADE AMAPEENSE DE PEDIATRIA

Camila dos Santos Salomão

BA - SOCIEDADE BAIANA DE PEDIATRIA

Ana Luíza Velloso da Paz Matos

CE - SOCIEDADE CEARENSE DE PEDIATRIA

Anamaria Cavalcante e Silva

DF - SOCIEDADE DE PEDIATRIA DO DISTRITO FEDERAL

Renata Belém Pessoa de Melo Seixas

ES - SOCIEDADE ESPIRITOSSANTENSE DE PEDIATRIA

Roberta Paranhos Fragoso

GO - SOCIEDADE GOIANA DE PEDIATRIA

Marise Helena Cardoso Tófoli

MA - SOCIEDADE DE PUERICULTURA E PEDIATRIA DO MARANHÃO

Marynea Silva do Vale

MG - SOCIEDADE MINEIRA DE PEDIATRIA

Cássio da Cunha Ibiapina

MS - SOCIEDADE DE PED. DO MATO GROSSO DO SUL

Carmen Lúcia de Almeida Santos

MT - SOCIEDADE MATOGROSSENSE DE PEDIATRIA

Paula Helena de Almeida Gattass Bumlai

PA - SOCIEDADE PARAENSE DE PEDIATRIA

Vilma Francisca Hutim Gondim de Souza

PB - SOCIEDADE PARAIBANA DE PEDIATRIA

Maria do Socorro Ferreira Martins

PE - SOCIEDADE DE PEDIATRIA DE PERNAMBUCO

Alexsandra Ferreira da Costa Coelho

PI - SOCIEDADE DE PEDIATRIA DO PIAUÍ

Anenísia Coelho de Andrade

PR - SOCIEDADE PARANAENSE DE PEDIATRIA

Victor Horácio de Souza Costa Junior

RJ - SOCIEDADE DE PEDIATRIA DO ESTADO DO RIO DE JANEIRO

Cláudio Hoineff

RN - SOCIEDADE DE PEDIATRIA DO RIO GRANDE DO NORTE

Manoel Reginaldo Rocha de Holanda

RO - SOCIEDADE DE PEDIATRIA DE RONDÔNIA

Wilmerson Vieira da Silva

RR - SOCIEDADE RORAIMENSE DE PEDIATRIA

Mareny Damasceno Pereira

RS - SOCIEDADE DE PEDIATRIA DO RIO GRANDE DO SUL

Sérgio Luis Amantéa

SC - SOCIEDADE CATARINENSE DE PEDIATRIA

Nilza Maria Medeiros Perin

SE - SOCIEDADE SERGIPANA DE PEDIATRIA

Ana Jovina Barreto Bispo

SP - SOCIEDADE DE PEDIATRIA DE SÃO PAULO

Renata Dejtiar Waksman

TO - SOCIEDADE TOCANTINENSE DE PEDIATRIA

Ana Mackartney de Souza Marinho

DEPARTAMENTOS CIENTÍFICOS

- Adolescência
- Aleitamento Materno
- Alergia
- Bioética
- Cardiologia
- Dermatologia
- Emergência
- Endocrinologia
- Gastroenterologia
- Genética
- Hematologia
- Hepatologia
- Imunizações
- Imunologia Clínica
- Infectologia
- Medicina da Dor e Cuidados Paliativos
- Nefrologia
- Neonatologia
- Neurologia
- Nutrologia
- Oncologia
- Otorrinolaringologia
- Pediatria Ambulatorial
- Ped. Desenvolvimento e Comportamento
- Pneumologia
- Reumatologia
- Saúde Escolar
- Segurança
- Sono
- Suporte Nutricional
- Terapia Intensiva
- Toxicologia e Saúde Ambiental

GRUPOS DE TRABALHO

- Atividade física
- Cirurgia pediátrica
- Criança, adolescente e natureza
- Doença inflamatória intestinal
- Doenças raras
- Drogas e violência na adolescência
- Educação e Saúde
- Imunobiológicos em pediatria
- Metodologia científica
- Oftalmologia pediátrica
- Ortopedia para o pediatra
- Pediatria e humanidades
- Políticas públicas para neonatologia
- Saúde mental
- Saúde digital