

BMJ Best Practice

Estenose pulmonar

A informação clínica correta e disponível exatamente onde é necessária



Tabela de Conteúdos

Resumo	3
Fundamentos	4
Definição	4
Epidemiologia	4
Etiologia	4
Fisiopatologia	4
Classificação	5
Prevenção	6
Diagnóstico	7
Caso clínico	7
Abordagem passo a passo do diagnóstico	7
Fatores de risco	9
Anamnese e exame físico	10
Exames diagnóstico	12
Diagnóstico diferencial	13
Critérios de diagnóstico	15
Tratamento	16
Abordagem passo a passo do tratamento	16
Visão geral do tratamento	17
Opções de tratamento	19
Acompanhamento	25
Recomendações	25
Complicações	25
Prognóstico	27
Diretrizes	28
Diretrizes de diagnóstico	28
Diretrizes de tratamento	28
Referências	30
Imagens	33
Aviso legal	34

Resumo

- ◇ Predominantemente congênita.
- ◇ Os sintomas podem variar desde nenhum até cianose intensa e potencial de morte súbita.
- ◇ Sopro sistólico de ejeção, mais audível na margem superior esquerda do esterno.
- ◇ Pacientes cianóticos tratados com oxigenoterapia e prostaglandina E1 antes dos testes diagnósticos.
- ◇ Diagnóstico confirmado e gravidade classificada por ecocardiografia.
- ◇ A estenose pulmonar leve é uma condição benigna que requer acompanhamento cardiológico subsequente, mas nenhuma terapia; não se recomenda profilaxia para endocardite infecciosa.
- ◇ Valvoplastia pulmonar percutânea com balão (VPPB) indicada em lesões moderadas a graves/críticas.
- ◇ Valvotomia cirúrgica reservada para falha de tratamento e contra-indicação de VPPB.

Definição

A estenose pulmonar (EP) obstrui o fluxo sanguíneo do ventrículo direito (VD) para o leito pulmonar, resultando num gradiente de pressão maior que 10 mmHg na valva pulmonar durante a sístole. Em 80% a 90% de todos os casos, a EP ocorre no nível da valva, mas também pode ocorrer abaixo dele ou no plano distal nas artérias pulmonares.[1] EP é comumente associada a outras formas de cardiopatia congênita.[2] [3] O aumento da pressão ventricular subpulmonar pode causar hipertrofia do VD proporcional ao grau de estenose. Os sintomas podem variar de nenhum na EP leve até cianose intensa e potencial de morte súbita na EP crítica.

Epidemiologia

A estenose pulmonar (EP) em associação com outras lesões é identificada em até 30% dos pacientes com cardiopatia congênita. Estima-se que a EP isolada ocorra em 8% a 14% de todos os pacientes com cardiopatia congênita.[2] Nos indivíduos com síndrome de Noonan, a EP isolada é frequentemente causada por displasia da valva pulmonar e tem incidência de até 27%.[3] Nos últimos 20 anos houve um aumento significativo no número de diagnósticos de EP, possivelmente devido ao maior acesso à ecocardiografia Doppler.[4] Comparados aos brancos, os negros têm maior índice de EP periférica (5.35 versus 2.45 em cada 10,000 nascidos vivos) e uma tendência estatística para uma maior incidência de estenose pulmonar valvar (4.48 versus 3.46 em cada 10,000 nascidos vivos).

Etiologia

Em sua maioria, os casos são congênitos. As possíveis explicações embriológicas da EP variam desde uma malformação do bulbo cardíaco[5] até endocardite fetal.[6] Outra possível etiologia é uma anomalia genética, pois a EP é frequentemente associada a síndromes genéticas tais como a de Noonan, de Leopard (lentigos múltiplos), de Williams ou de Alagille.[7] EP adquirida é uma condição rara associada à síndrome carcinoide, endocardite infecciosa, tumores miocárdicos e compressão externa. A cardiopatia carcinoide é causada pela formação de placas nas superfícies endocárdicas do átrio direito e das valvas direitas, provocando espessamento e imobilização dos folhetos valvares.

Fisiopatologia

A principal consequência patofisiológica da estenose pulmonar (EP) é distensão do ventrículo direito (VD) e um aumento na pressão no VD. O efeito celular no VD depende da fase de vida da obstrução.[8] Se um feto ou neonato apresentar obstrução, a resposta miocárdica é hiperplasia dos miócitos e um aumento na vascularização. Porém, se a obstrução for em miocárdio maduro, há um aumento no tamanho dos miócitos (hipertrofia) sem um aumento na rede capilar.

Obstrução leve a moderada será em geral bem tolerada hemodinamicamente e não está associada a cianose ou sintomas cardíacos. Nas formas graves a críticas da EP, podem ocorrer sintomas clínicos tais como dispneia, intolerância ao exercício, cianose e síncope. Na EP grave, o VD acaba por falhar, pois o miocárdio é incapaz de dar suporte à sobrecarga de trabalho decorrente da estenose, e os pacientes desenvolvem estase jugular, edema periférico, derrame pleural, ascite e hepatomegalia. As formas graves e críticas da EP podem ser diferenciadas clinicamente pela presença de cianose (mais acentuada na EP crítica) e sintomas de insuficiência cardíaca intensa (presente na EP crítica).

A cianose fica aparente quando existe um shunt direita-esquerda ao nível atrial através de um defeito do septo atrial, e é exacerbada pelo limitado fluxo sanguíneo para o leito vascular pulmonar. Se não houver desvio circulatório ao nível atrial ou ventricular, pode ocorrer morte súbita devido ao comprometimento do débito cardíaco.[1]

Classificação

Classificações clínicas

Localização anatômica da obstrução:

1. Valvar
2. Subvalvar (intracavitária/infundibular)
3. Supravalvar
4. Periférica (ramo).

Etiologia

1. Congênita
2. Adquirida.

Caso clínico

Caso clínico #1

Descobre-se, pouco após o nascimento, que um neonato a termo de 3.3 kg não dismórfico do sexo feminino apresenta um sopro sistólico de ejeção. Ela está clinicamente assintomática e totalmente saturada ao respirar ar ambiente.

Caso clínico #2

Descobre-se, por acaso, que um menino de 7 anos com cariótipo normal e características de dismorfismo, como pescoço alado, baixa estatura e pectus carinatum, tem a artéria pulmonar principal proeminente e cardiomegalia em radiografia torácica realizada devido a queixas respiratórias.

Outras apresentações

A estenose pulmonar (EP) também pode se manifestar como estenose pulmonar crítica. A estenose pulmonar crítica está associada a obstrução grave do fluxo de saída do ventrículo direito e a um shunt direita-esquerda no nível atrial, provocando cianose. O sopro sistólico pode ser variável, geralmente é bem audível, mas pode ser surpreendentemente suave se o débito cardíaco for limitado e se houver fluxo sanguíneo limitado na valva estenótica. A EP também pode raramente estar associada a outras doenças sistêmicas, como tumores intracardíacos, neurofibromatose e lesões de compressão extrínseca (neoplasias).

Abordagem passo a passo do diagnóstico

Embora os pacientes geralmente sejam assintomáticos, pode-se fazer um diagnóstico clínico com base nos achados da ausculta clássica e pode-se confirmar o diagnóstico por ecocardiografia. É comum que os pacientes sobrevivam até a fase adulta sem a realização de valvoplastia. No entanto, com o passar dos anos, a valva pode sofrer espessamento fibroso e, raramente, calcificação, o que reduz progressivamente a motilidade valvar e causa uma maior obstrução da saída e o aparecimento de sintomas. O risco de progressão é mais alto na primeira infância.^[10]

História e exame físico

Os pacientes, em sua maioria, apresentam doença leve a moderada e são assintomáticos. A história pode revelar a presença de fatores de risco, como ascendência negra, ou causas raras tais como história familiar de síndrome de Noonan, de Alagille, de Williams ou de Leopard (lentigos múltiplos), exposição materna à rubéola no primeiro trimestre da gestação, febre reumática, endocardite ou síndrome carcinoide. Pacientes com estenose pulmonar (EP) grave ou crítica apresentam dispneia por esforço, fadiga, dor torácica ou síncope por esforço físico. A dispneia por esforço e a fadiga surgem em decorrência do menor fluxo sanguíneo pulmonar e insuficiência cardíaca direita. A síncope decorre do menor fluxo sanguíneo pulmonar, que pode reduzir o débito cardíaco devido ao retorno venoso pulmonar limitado. Ocorre em pacientes sem shunt direita-esquerda, inspirando a expressão "melhor azul que cinza". Bebês com doença grave ou crítica podem apresentar retardo do crescimento pôndero-estatural.

Os achados do exame físico incluem:

- Proeminência das ondas A venosas jugulares.
- Ambos são sinais de doença grave a crítica: ictus do ventrículo direito (VD) na região xifoide e paraesternal esquerda e frêmito sistólico à palpação ao longo da margem superior esquerda do esterno.
- Sopro sistólico de ejeção longo e rude com ou sem clique de ejeção sistólica, geralmente na margem superior esquerda do esterno. Também pode ocorrer desdobramento das bulhas cardíacas (B2). A intensidade sonora do sopro não está sempre relacionada à gravidade, ao contrário da duração do sopro, do desdobramento e intensidade da B2 e da fase em que ocorre o clique de ejeção (quanto mais inicial, maior a estenose). Na EP grave e crítica, geralmente ocorre um sopro longo e rude com pico no final da sístole. Porém, na EP crítica, o sopro pode ser suave devido ao baixo débito cardíaco. A presença de um sopro sistólico paraesternal esquerdo baixo é indício de regurgitação tricúspide associada. A presença de sopro diastólico decrescente é indício de regurgitação pulmonar.
- Sinais de insuficiência cardíaca à direita, os quais podem ser observados na doença grave e são sempre observados na doença crítica. Eles incluem estase jugular, edema periférico, ascite, hepatomegalia e macicez à percussão torácica (decorrente do derrame pleural).
- Cianose, uma característica da EP crítica, provocada pelo shunt direita-esquerda através de um defeito de septo associado ou forame oval patente. É detectada nos lábios e dedos.

Raramente, podem ser identificadas características de dismorfismo, o que indica a presença de uma síndrome associada à EP. Elas incluem:

- Síndrome de Noonan: as características incluem fácies típicas de olhos caídos ou hipertelorismo ocular, orelhas com baixa implantação ou formato anormal e ptose palpebral; retardo de crescimento; puberdade tardia com testículos não descidos; pectus excavatum; e pescoço alado e curto.
- Síndrome de LEOPARD: as características incluem retardo de crescimento, lentigos, hipertelorismo ocular e genitália anormal (geralmente criptorquidia ou testículo unilateral).
- Síndrome de Williams: as características incluem microcefalia (30%); fácies típicas de nariz pequeno e empinado, ponte nasal baixa, filtro labial longo, hipoplasia do complexo zigomático, boca larga, lábios carnudos, má oclusão dentária/dentes bem espaçados, micrognatia, íris estreladas e preenchimento periorbital; unhas hipoplásicas, pele flácida; hiperelasticidade articular, hálux valgo, contraturas, cifoescoliose e lordose.
- Síndrome de Alagille: as características incluem retardo de crescimento e fácies típicas de fronte alargada, mento pontudo e nariz alongado com ponta bulbosa.

Investigações

É necessária a realização de um eletrocardiograma em todos os pacientes, e o resultado é normal em 30% a 65% dos pacientes com doença leve. É comum se observar desvio do eixo para a direita na EP moderada a grave.^[1] Geralmente há bloqueio de ramo direito, exceto em pacientes com síndrome de Noonan, que apresentam bloqueio de ramo esquerdo. Também é necessário realizar uma radiografia torácica em todos os pacientes, e o resultado pode ser normal ou mostrar artéria pulmonar principal proeminente. Na EP grave ou crítica podem ser observada cardiomegalia acentuada, dilatação ventricular ou atrial direita e redução da vascularização pulmonar.

A investigação de primeira escolha é uma ecocardiografia bidimensional com Doppler. Esta permite a visualização da estenose pulmonar valvar, confirmando o diagnóstico, e classifica a gravidade da doença ao medir o gradiente transvalvar. A doença é classificada como leve, moderada, grave ou crítica da seguinte forma:[11]

- Leve: pressão sistólica do VD como percentagem da pressão sistólica sistêmica <50%; gradiente de pressão transvalvar >10 mmHg mas <40 mmHg.
- Moderada: pressão sistólica do VD como percentagem da pressão sistólica sistêmica >50% mas <75%; gradiente de pico de pressão transvalvar >40 mmHg mas <80 mmHg.
- Grave: pressão sistólica do VD como percentagem da pressão sistólica sistêmica maior ou igual a 75%, mas <100%; gradiente de pico de pressão transvalvar maior ou igual a 80 mmHg.
- Crítica: pressão sistólica do VD como percentagem da pressão sistólica sistêmica maior ou igual a 100%. Gradiente de pressão transvalvar maior ou igual a 80 mmHg, mas pode ser subestimado no contexto de diminuição da função ventricular direita. A cavidade do ventrículo direito é altamente trabeculada e geralmente menor que o normal.
- As diretrizes de cardiopatia congênita em adultos de 2018 do American College of Cardiology (ACC)/American Heart Association (AHA) apresentam uma classificação marginalmente diferente com base em velocidades e gradientes de pico. A EP leve é classificada quando o gradiente de pico é <36 mmHg, com uma velocidade de jato de regurgitação tricúspide de pico de <3 m/s, moderada quando o gradiente de pico é 36-64 mmHg e a velocidade de pico é 3-4 m/s, e grave quando o gradiente de pico é >64 mmHg e a velocidade de pico é >4 m/s, ou se o gradiente médio for >35 mmHg.[12]

[Fig-1]

Se houver cianose, investigações adicionais necessárias incluem oximetria de pulso (que revela baixa saturação de oxigênio no sangue arterial), hemograma completo (que revela elevação do nível de hemoglobina e hematócrito quando há shunt direita-esquerda, refletindo eritrocitose) e gasometria arterial (que revela baixa pressão arterial de oxigênio [PaO₂]).

O cateterismo cardíaco diagnóstico é indicado antes do alívio terapêutico da estenose moderada a crítica. Também é indicado quando há suspeita de estenose pulmonar periférica, para se determinar a gravidade e a anatomia.

Fatores de risco

Fortes

Síndrome de Noonan

- Até 27% têm EP isolada, frequentemente decorrente de displasia da valva pulmonar.[3]

síndrome de LEOPARD (lentigos múltiplos)

- Achado frequente, mas geralmente leve e assintomático.

Síndrome de Alagille

- Cerca de 85% apresentam EP periférica.

Síndrome de Williams

- Cerca de 50% apresentam lesão cardíaca significativa, inclusive EP grave, estenose aórtica supraválvula ou regurgitação da valva mitral.

síndrome da rubéola congênita

- Achado eventual; outros defeitos cardíacos incluem defeitos septais e permeabilidade do canal arterial.

Fracos

etnia negra

- Maior índice de estenose pulmonar (EP) periférica (5.35 versus 2.45 em cada 10,000 nascidos vivos) e uma tendência estatística para uma maior incidência de EP valvar (4.48 versus 3.46 em cada 10,000 nascidos vivos) em comparação com pessoas brancas.[4]

síndrome carcinoide

- Cerca de 50% dos pacientes com síndrome carcinoide apresentam algum grau de comprometimento cardíaco das valvas direitas; metade deles têm algum grau de EP.[9]

endocardite infecciosa

- A EP é um achado eventual.

tumores miocárdicos

- A EP é um achado eventual.

compressão externa

- Se houver compressão por uma lesão externa, como uma neoplasia, a EP é um achado eventual.

Anamnese e exame físico

Principais fatores de diagnóstico

sopro sistólico de ejeção patológico com ou sem clique sistólico (comum)

- Geralmente mais audível na auscultação na margem superior esquerda do esterno.
- A intensidade sonora do sopro não está sempre relacionada com a gravidade da estenose pulmonar (EP), ao contrário da duração do sopro, do desdobramento e intensidade da bulha cardíaca (B2) e da fase em que ocorre o clique de ejeção (quanto mais inicial, maior a estenose).
- Na EP grave/crítica, geralmente há um sopro longo e rude com pico no final da sístole; porém, na EP crítica, o sopro pode ser suave devido ao baixo débito cardíaco.

Outros fatores de diagnóstico

febre reumática (incomum)

- Risco muito baixo, pois a valva pulmonar raramente é comprometida.

dispneia (incomum)

- Com/sem esforço físico na EP grave ou crítica.

- Manifesta-se em decorrência do fluxo sanguíneo pulmonar limitado e da insuficiência cardíaca direita.

fadiga (incomum)

- Com esforço físico na EP grave ou crítica.
- Manifesta-se em decorrência do fluxo sanguíneo pulmonar limitado e da insuficiência cardíaca direita.

dor torácica (incomum)

- Com esforço físico na EP grave ou crítica.

síncope (incomum)

- Com esforço físico na EP grave ou crítica.
- Decorre do menor fluxo sanguíneo pulmonar, que pode reduzir o débito cardíaco devido ao retorno venoso pulmonar limitado.
- Ocorre em pacientes sem shunt direita-esquerda (os quais inspiraram a expressão "melhor azul que cinza"); requer encaminhamento urgente para tratamento da EP.

características de dismorfismo da síndrome de Noonan (incomum)

- Retardo de crescimento: olhos caídos ou hipertelorismo ocular, orelhas com baixa implantação ou formato anormal, ptose palpebral; puberdade tardia com testículos retidos; pectus excavatum; pescoço alado e curto.

características de dismorfismo da síndrome de LEOPARD (lentigos múltiplos) (incomum)

- Retardo de crescimento; lentigos; hipertelorismo ocular, genitália anormal (geralmente criptorquidia ou testículo unilateral).

características de dismorfismo da síndrome de Williams (incomum)

- Microcefalia (30%); fácies típica: nariz pequeno e empinado, ponte nasal baixa, filtro labial longo, hipoplasia do complexo zigomático, boca larga, lábios carnudos, má oclusão dentária/dentes bem espaçados, micrognatia, íris estreladas e preenchimento periorbital; unhas hipoplásicas, pele flácida; hiperelasticidade articular, hálux valgo, contraturas, cifoescoliose e lordose.

características de dismorfismo da síndrome de Alagille (incomum)

- Retardo de crescimento; fácies típica: fronte alargada, mento pontudo e nariz alongado com ponta bulbosa.

retardo do crescimento pômbero-estatural (incomum)

- Bebês com doença grave ou crítica podem apresentar retardo do crescimento pômbero-estatural.

cianose (incomum)

- Detectada nos lábios e dedos.
- Presente apenas em pacientes com shunt direita-esquerda ao nível atrial através de um defeito do septo atrial.
- Exacerbada pelo fluxo sanguíneo limitado no leito vascular pulmonar.
- Pode ocorrer em qualquer idade, mas é mais frequente nos neonatos com EP crítica ou grave; não confiável para avaliação de gravidade.

sinais de insuficiência cardíaca direita (incomum)

- Estase jugular, edema periférico, derrame pleural, ascite e hepatomegalia.

ictus do ventrículo direito (incomum)

- Observado na região xifoide e paraesternal esquerda na EP grave ou crítica.

frêmito sistólico (incomum)

- Observado à palpação ao longo da margem superior esquerda do esterno na EP grave ou crítica.

Exames diagnóstico

Primeiros exames a serem solicitados

Exame	Resultado
eletrocardiograma <ul style="list-style-type: none"> • Normalmente feita em todos os pacientes com sopro patológico com/sem desconforto respiratório. 	<p>EP leve: normal em 30% a 65% dos pacientes Garson A, Bricker JT, Fisher DJ, eds. The science and practice of pediatric cardiology. 2nd ed. Baltimore, MD: Lippincott, Williams & Wilkins; 1998 (Vol 1):1207-1256. #u leve desvio do eixo para a direita; EP moderada: desvio do eixo para a direita (anormal para a idade) e atraso na condução do ventrículo direito (VD) (anormal para a idade); EP grave/crítica: extremo desvio do eixo para a direita, onda R grande para a idade; dilatação do átrio direito com onda P alta e com pico na derivação II e nas derivações precordiais V1 a V3.</p>
radiografia torácica <ul style="list-style-type: none"> • Normalmente feita em todos os pacientes com sopro patológico com/sem desconforto respiratório. 	<p>geralmente normal; pode mostrar sombra proeminente da artéria pulmonar principal; na doença grave, pode mostrar cardiomegalia acentuada, dilatação ventricular e atrial direita e redução da vascularização pulmonar</p>

Exame	Resultado
ecocardiografia com avaliação por Doppler <ul style="list-style-type: none"> A ecocardiografia bidimensional com interrogação de Doppler confirma o diagnóstico ao visualizar a estenose e a valva pulmonar, e classifica a gravidade da doença ao medir o gradiente transvalvar. 	morfologia anormal da valva; aumento do gradiente transvalvar na valva pulmonar durante a sístole (>10 mmHg).
hemoglobina (Hb) e hematócrito (Hct) <ul style="list-style-type: none"> Necessário em caso de cianose. 	elevados na cianose causada pelo shunt direita-esquerda, que causa eritrocitose
oximetria de pulso <ul style="list-style-type: none"> Necessário em caso de cianose. 	baixa saturação de oxigênio no sangue arterial (SaO₂) na cianose central
gasometria arterial <ul style="list-style-type: none"> Necessário em caso de cianose. 	baixa pressão arterial de oxigênio (PaO₂) na cianose central

Exames a serem considerados

Exame	Resultado
cateterismo cardíaco diagnóstico <ul style="list-style-type: none"> Indicado antes do alívio terapêutico da estenose moderada a crítica. Também é indicado quando há suspeita de estenose pulmonar periférica, para se determinar a gravidade e a anatomia. 	espessamento e doming da valva na fluoroscopia e na angiografia com contraste; maior gradiente transvalvar (10 mmHg) medido diretamente ou simultaneamente com cateteres de duplo lúmen

Diagnóstico diferencial

Doença	Sinais/sintomas de diferenciação	Exames de diferenciação
Sopro inocente	<ul style="list-style-type: none"> Assintomático. Na ausculta, sopro sistólico, geralmente mais suave e curto que na estenose pulmonar (EP), sem clique de ejeção. 	<ul style="list-style-type: none"> Ecocardiografia com Doppler colorido: fisiologia cardíaca normal.
Síndrome das costas retas	<ul style="list-style-type: none"> Na ausculta, ausência de clique de ejeção, mas presença de sopro sistólico na via de saída do ventrículo direito (VD) na margem superior esquerda do esterno. 	<ul style="list-style-type: none"> Ecocardiografia com Doppler colorido: anatomia e fisiologia cardíacas normais. Radiografia torácica lateral: curva espinhal anormalmente reta.

Doença	Sinais/sintomas de diferenciação	Exames de diferenciação
Dilatação idiopática da artéria pulmonar	<ul style="list-style-type: none"> Na ausculta, sopro sistólico mais suave. 	<ul style="list-style-type: none"> Ecocardiografia com Doppler colorido: valva pulmonar morfolologicamente normal; artéria pulmonar dilatada.
Estenose da artéria pulmonar	<ul style="list-style-type: none"> Na ausculta, sopro sistólico médio a prolongado, irradiando para os campos pulmonares laterais e dorsais, sem clique de ejeção. 	<ul style="list-style-type: none"> Ecocardiografia: artéria pulmonar estenótica.
Estenose da valva aórtica	<ul style="list-style-type: none"> Na ausculta, sopro sistólico de ejeção na margem superior direita do esterno, irradiando para as carótidas e para o ápice ventricular esquerdo. 	<ul style="list-style-type: none"> Ecocardiografia com Doppler colorido: valva aórtica estenótica.
Defeito do septo atrial (DSA)	<ul style="list-style-type: none"> Na ausculta, sopro sistólico na via de saída do VD da EP funcional, desdobramento amplo e fixo de bulha cardíaca (B2), sem clique de ejeção. 	<ul style="list-style-type: none"> Ecocardiografia: valva pulmonar morfolologicamente normal, mas achados anormais do septo atrial; Doppler colorido: desvio circulatório esquerda-direita.
Defeito do septo ventricular	<ul style="list-style-type: none"> Na ausculta, sopro pansistólico de regurgitação tipicamente na margem inferior do esterno; pode ser difícil de distinguir do sopro da EP. 	<ul style="list-style-type: none"> Ecocardiografia com Doppler colorido: fluxo sanguíneo no septo intraventricular esquerda-direita
Anomalia de Ebstein	<ul style="list-style-type: none"> Precórdio ativo; na ausculta, sopro sistólico mais suave na região paraesternal inferior esquerda, às vezes ritmo quádruplo. 	<ul style="list-style-type: none"> Radiografia torácica: cardiomegalia, trama vascular pulmonar diminuída. Eletrocardiograma: voltagem reduzida, bloqueio de ramo direito, dilatação atrial direita; ecocardiografia: folheto deslocado no septo apical, folheto anterior redundante da valva tricúspide.
Tetralogia de Fallot	<ul style="list-style-type: none"> Cianose mais pronunciada que na EP; geralmente sem clique de ejeção, pois a estenose fica abaixo do nível da valva ou é causada por anel pulmonar pequeno. 	<ul style="list-style-type: none"> Radiografia torácica: trama vascular pulmonar diminuída, ápice do ventrículo direito voltado para cima. Ecocardiografia com Doppler colorido: sobreposição aórtica, defeito do septo ventricular.

Doença	Sinais/sintomas de diferenciação	Exames de diferenciação
Atresia da valva pulmonar com septo ventricular intacto	<ul style="list-style-type: none"> Cianose progressiva; na ausculta, ausência de sopro de EP, pois todo o fluxo sanguíneo pulmonar ocorre pelo canal arterial. 	<ul style="list-style-type: none"> Ecocardiografia com Doppler colorido: atresia da valva pulmonar, fluxo sanguíneo pelo canal arterial.

Critérios de diagnóstico

Ecocardiografia bidimensional com avaliação por Doppler^[11]

Estenose pulmonar (EP) leve:

- Pressão sistólica no ventrículo direito (VD) como porcentagem da pressão sistólica sistêmica <50%
- Gradiente de pico de pressão transvalvar >10 mmHg mas <40 mmHg.

EP moderada:

- Pressão sistólica do VD como porcentagem da pressão sistólica sistêmica >50% mas <75%
- Gradiente de pico de pressão transvalvar >40 mmHg mas <80 mmHg.

EP grave:

- Pressão sistólica do VD como porcentagem da pressão sistólica sistêmica maior ou igual a 75% mas <100%
- Gradiente de pico de pressão transvalvar maior ou igual a 80 mmHg.

EP crítica:

- Pressão sistólica do VD como porcentagem da pressão sistólica sistêmica maior ou igual a 100%
- Gradiente de pico de pressão transvalvar maior ou igual a 80 mmHg, mas pode ser subestimado em um contexto de diminuição da função ventricular direita
- A cavidade do ventrículo direito é altamente trabeculada e geralmente menor que o normal.

As diretrizes de cardiopatia congênita em adultos de 2018 do American College of Cardiology (ACC)/ American Heart Association (AHA) apresentam uma classificação marginalmente diferente com base em velocidades e gradientes de pico. A EP leve é classificada quando o gradiente de pico é <36 mmHg, com uma velocidade de jato de regurgitação tricúspide de pico de <3 m/s, moderada quando o gradiente de pico é 36-64 mmHg e a velocidade de pico é 3-4 m/s, e grave quando o gradiente de pico é >64 mmHg e a velocidade de pico é >4 m/s, ou se o gradiente médio for >35 mmHg.^[12]

Abordagem passo a passo do tratamento

O tratamento é orientado pela gravidade da doença determinada pela ecocardiografia. A gravidade da doença é definida da seguinte forma:[11]

- Leve: pressão sistólica do ventrículo direito (VD) como porcentagem da pressão sistólica sistêmica <50%; gradiente de pico de pressão transvalvar >10 mmHg mas <40 mmHg.
- Moderada: pressão sistólica do VD como porcentagem da pressão sistólica sistêmica >50% mas <75%; gradiente de pico de pressão transvalvar >40 mmHg mas <80 mmHg.
- Grave: pressão sistólica do VD como porcentagem da pressão sistólica sistêmica maior ou igual a 75%, mas <100%; gradiente de pico de pressão transvalvar maior ou igual a 80 mmHg.
- Crítica: o fluxo sanguíneo pulmonar depende da patência do canal arterial. pressão sistólica do VD como porcentagem da pressão sistólica sistêmica maior ou igual a 100%. Gradiente de pico de pressão transvalvar maior ou igual a 80 mmHg, mas pode ser subestimado em um contexto de diminuição da função ventricular direita. A cavidade do ventrículo direito é altamente trabeculada e geralmente menor que o normal.

Doença leve

Esta forma da doença raramente evolui e, embora requeira acompanhamento cardiológico posterior na fase adulta, não requer terapia clínica nem cirúrgica.[10] [11] [13] Os pacientes são assintomáticos e os sintomas, quando existem, não devem ser atribuídos à estenose pulmonar (EP), mas sim investigados a fundo para esclarecer a causa.

Doença moderada

Quando o diagnóstico é confirmado, o tratamento da valva geralmente é justificado, de forma eletiva, independentemente da magnitude dos sintomas.[14] Embora o segundo estudo de história natural (Second Natural History Study), que acompanhou pacientes com EP moderada durante 20 anos, tenha relatado excelentes desfechos com e sem tratamento invasivo, a maioria dos especialistas concorda que gradientes moderados acabam evoluindo para obstrução grave e insuficiência cardíaca direita e justificam o uso de tratamento invasivo independentemente da magnitude dos sintomas.[11] No entanto, a utilidade do tratamento invasivo em pacientes assintomáticos com EP moderada ainda é controversa, e seu uso varia de acordo com a instituição.

A valvoplastia pulmonar percutânea com balão (VPPB) é o tratamento de primeira escolha entre pacientes qualificados. Ela é determinada pelo cateterismo cardíaco invasivo. A VPPB alivia a obstrução do fluxo de saída do ventrículo direito (VD) ao dilatar a valva.[15] Em geral, pacientes com gradiente instantâneo de pico com Doppler >60 mmHg ou um gradiente de Doppler médio >40 mmHg (obtido via ecocardiografia) associado a regurgitação da valva pulmonar menor que moderada, atendem aos critérios para VPPB. A VPPB também pode ser considerada quando o gradiente instantâneo de pico com Doppler for <60 mmHg ou o gradiente de Doppler médio for <40 mmHg, junto com função ventricular direita deprimida, hipertrofia ventricular direita significativa e/ou sintomas clínicos.[16]

Os benefícios desse procedimento são o caráter menos invasivo em comparação com a valvotomia cirúrgica, a não necessidade de derivação cardiopulmonar e a redução significativa na taxa de mortalidade neonatal.

A valvoplastia cirúrgica (corte de uma valva cardíaca constricta para aliviar a obstrução) é indicada se o paciente:

1. Tiver uma valva pulmonar displásica não tratável por dilatação com balão (por exemplo, síndrome de Noonan)
2. Tiver múltiplos níveis de obstrução fixa (isto é, sub- e/ou supraavalar)
3. Tiver apresentado reobstrução após o procedimento.

Pacientes com um anel valvar adequado requerem apenas valvotomia cirúrgica, ao passo que nos casos de anel valvar inadequado, acrescenta-se um remendo transanular para aumentar o tamanho da via de saída.

Apenas se recomenda profilaxia da endocardite bacteriana durante 6 meses no pós-operatório após a colocação do remendo transanular.^[17]

Doença grave ou crítica

Antes da avaliação ecocardiográfica, pode-se iniciar oxigenoterapia nos pacientes com cianose ou desconforto respiratório. O fluxo deve ser ajustado para uma fração de oxigênio inspirado (FiO₂) de 1 com um fluxo de 8-10 L/minuto em lactentes. Em adultos, o máximo pode ser ajustado para 15 L/minuto. Neonatos cianóticos sem resposta clínica à oxigenoterapia podem ser tratados com alprostadil (prostaglandina E1). Ele dilata as arteríolas e mantém a patência do canal arterial, aumentando o fluxo sanguíneo nos pulmões.

A maioria dos especialistas concorda que gradientes intensos acabam evoluindo para obstrução grave e insuficiência cardíaca direita e justificam o tratamento invasivo independentemente da magnitude dos sintomas.^[11] A doença crítica requer tratamento urgente. Portanto, todos os pacientes requerem VPPB ou valvoplastia cirúrgica; as indicações e a abordagem são as mesmas que para a doença moderada. Recomenda-se profilaxia da endocardite bacteriana para os pacientes cianóticos e durante os 6 meses pós-operatórios após a colocação de remendo transanular.

Visão geral do tratamento

Consulte um banco de dados local de produtos farmacêuticos para informações detalhadas sobre contra-indicações, interações medicamentosas e posologia. (ver [Aviso legal](#))

Agudo (resumo)		
doença leve		
	1a	observação
doença moderada		
	1a	valvoplastia pulmonar percutânea com balão
	2a	valvoplastia cirúrgica
	adjunto	profilaxia da endocardite antes de procedimentos de alto risco
doença grave a crítica		

Agudo		(resumo)	
■	sem desconforto respiratório nem cianose	1a	valvoplastia pulmonar percutânea com balão
		2a	valvoplastia cirúrgica
		adjunto	profilaxia da endocardite antes de procedimentos de alto risco
■	com desconforto respiratório ou cianose	1a	oxigênio suplementar ± alprostadil
		mais	valvoplastia pulmonar percutânea com balão
		adjunto	profilaxia da endocardite antes de procedimentos de alto risco
		2a	valvoplastia cirúrgica
		adjunto	profilaxia da endocardite antes de procedimentos de alto risco

Opções de tratamento

Agudo

doença leve

1a

observação

» Esta forma é assintomática e raramente evolui. Ela requer somente acompanhamento cardiológico posterior até a fase adulta.

doença moderada

1a

valvoplastia pulmonar percutânea com balão

» A maioria dos especialistas concorda que gradientes moderados acabam evoluindo para obstrução grave e insuficiência cardíaca direita e justificam o uso de tratamento invasivo independentemente da magnitude dos sintomas.^[11] No entanto, a utilidade do tratamento invasivo em pacientes assintomáticos com doença moderada ainda é controversa e seu uso varia de acordo com a instituição.

» Em geral, pacientes com gradiente instantâneo de pico com Doppler >60 mmHg ou um gradiente de Doppler médio >40 mmHg (obtido via ecocardiografia) associado a regurgitação da valva pulmonar menos que moderada, atendem aos critérios para valvoplastia pulmonar percutânea com balão (VPPB). A VPPB também pode ser considerada quando o gradiente instantâneo de pico com Doppler for <60 mmHg ou o gradiente de Doppler médio for <40 mmHg, junto com função ventricular direita deprimida, hipertrofia ventricular direita significativa e/ou sintomas clínicos.^[16]

» Os benefícios desse procedimento são o caráter menos invasivo em comparação com a valvotomia cirúrgica, a não necessidade de derivação cardiopulmonar e a redução significativa na taxa de mortalidade neonatal.

2a

valvoplastia cirúrgica

» A valvoplastia cirúrgica (corte de uma valva cardíaca constricta para aliviar a obstrução) é necessária em pacientes com valvas pulmonares displásicas não tratáveis com dilatação por balão, pacientes com múltiplos níveis de obstrução fixa ou pacientes com reobstrução após valvoplastia pulmonar percutânea com balão.

Agudo

adjunto

profilaxia da endocardite antes de procedimentos de alto risco

» Apenas se recomenda profilaxia da endocardite bacteriana durante 6 meses no pós-operatório após a colocação do remendo transanular.[17] O uso de antibióticos específicos baseia-se nas diretrizes locais mais recentes.

» Diretrizes dos EUA recomendam que se forneça profilaxia antibiótica aos pacientes de alto risco nas seguintes situações: procedimentos dentários envolvendo tecido gengival ou a região periapical dos dentes ou que perfurem a mucosa oral; procedimentos no trato respiratório que envolvam incisão ou biópsia da mucosa respiratória ou procedimentos invasivos no contexto de uma infecção estabelecida; situações em que os antibióticos seriam administrados para se prevenir sepse ou infecção da ferida; cirurgia cardíaca para substituição de valvas ou colocação de uma prótese intravascular ou intracardíaca.[18]

» Os pacientes com alto risco de desenvolver endocardite são aqueles com: valvas protéticas, inclusive próteses implantadas por transcaterter e homoenxertos; material protético usado para reparo de valva, tal como cordas e anéis de anuloplastia; endocardite infecciosa prévia; paciente com cardiopatia congênita cianótica não reparada ou cardiopatia congênita reparada, com shunts residuais ou regurgitações valvares no local, ou adjacente ao local, de um adesivo ou dispositivo protético; transplante cardíaco prévio com regurgitação valvar devida a valva estruturalmente anormal.[18] [12]

doença grave a crítica

■ sem desconforto respiratório nem cianose

1a

valvoplastia pulmonar percutânea com balão

» A maioria dos especialistas concorda que gradientes intensos acabam evoluindo para obstrução grave e insuficiência cardíaca direita e justificam o tratamento invasivo independentemente da magnitude dos sintomas.[11] A doença crítica requer tratamento urgente.

» Em geral, pacientes com gradiente instantâneo de pico com Doppler >60 mmHg ou um gradiente de Doppler médio >40 mmHg (obtido via ecocardiografia) associado

Agudo

a regurgitação da valva pulmonar menos que moderada, atendem aos critérios para valvoplastia pulmonar percutânea com balão (VPPB). A VPPB também pode ser considerada quando o gradiente instantâneo de pico com Doppler for <60 mmHg ou o gradiente de Doppler médio for <40 mmHg, junto com função ventricular direita deprimida, hipertrofia ventricular direita significativa e/ou sintomas clínicos.[16]

» Os benefícios desse procedimento são o caráter menos invasivo em comparação com a valvotomia cirúrgica, a não necessidade de derivação cardiopulmonar e a redução significativa na taxa de mortalidade neonatal.

2a valvoplastia cirúrgica

» A valvoplastia cirúrgica (corte de uma valva cardíaca constricta para aliviar a obstrução) é necessária em pacientes com valvas pulmonares displásicas não tratáveis com dilatação por balão, pacientes com múltiplos níveis de obstrução fixa ou pacientes com reobstrução após valvoplastia pulmonar percutânea com balão.

adjunto profilaxia da endocardite antes de procedimentos de alto risco

» Apenas se recomenda profilaxia da endocardite bacteriana durante 6 meses no pós-operatório após a colocação do remendo transanular.[17] O uso de antibióticos específicos baseia-se nas diretrizes locais mais recentes.

» Diretrizes dos EUA recomendam que se forneça profilaxia antibiótica aos pacientes de alto risco nas seguintes situações: procedimentos dentários envolvendo tecido gengival ou a região periapical dos dentes ou que perfurem a mucosa oral; procedimentos no trato respiratório que envolvam incisão ou biópsia da mucosa respiratória ou procedimentos invasivos no contexto de uma infecção estabelecida; situações em que os antibióticos seriam administrados para se prevenir sepse ou infecção da ferida; cirurgia cardíaca para substituição de valvas ou colocação de uma prótese intravascular ou intracardíaca.[18]

» Os pacientes com alto risco de desenvolver endocardite são aqueles com: valvas protéticas, inclusive próteses implantadas por transcaterter e homoenxertos; material protético usado para reparo de valva, tal como cordas e anéis de

Agudo

■ com desconforto respiratório ou cianose

1a

anuloplastia; endocardite infecciosa prévia; paciente com cardiopatia congênita cianótica não reparada ou cardiopatia congênita reparada, com shunts residuais ou regurgitações valvares no local, ou adjacente ao local, de um adesivo ou dispositivo protético; transplante cardíaco prévio com regurgitação valvar devida a valva estruturalmente anormal.[18] [12]

oxigênio suplementar ± alprostadil

Opções primárias

» **oxigênio**

Opções secundárias

» **alprostadil**: 0.01 a 0.1 micrograma/kg/min em infusão intravenosa, geralmente de forma contínua até 24 horas após a valvoplastia cirúrgica ou por balão

-e-

» **oxigênio**

» Fração de oxigênio inspirado (FiO₂) de 1 a um fluxo de 8-10 L/minuto em bebês, até 15 L/minuto em adultos. Ajustada, se necessário, para saturações da oximetria de pulso de 92% a 96% em bebês a termo/adultos e 88% a 92% em bebês pré-termo.

» Neonatos cianóticos sem resposta clínica à oxigenoterapia podem ser tratados com alprostadil (prostaglandina E1). Ele dilata as arteríolas e mantém a patência do canal arterial, aumentando o fluxo sanguíneo nos pulmões. Observa-se efeito máximo em 30 minutos. Doses acima de 0.03 micrograma/kg/min não oferecem qualquer vantagem clínica, uma vez que a patência do canal arterial seja estabelecida.

mais

valvoplastia pulmonar percutânea com balão

» Indicada urgentemente em todos os pacientes.[19]

» Os benefícios desse procedimento são o caráter menos invasivo em comparação com a valvotomia cirúrgica, a não necessidade de derivação cardiopulmonar e a redução significativa na taxa de mortalidade neonatal.

adjunto

profilaxia da endocardite antes de procedimentos de alto risco

» Para pacientes cianóticos é recomendada profilaxia da endocardite bacteriana.[17] O

Agudo

uso de antibióticos específicos baseia-se nas diretrizes locais mais recentes.

» Diretrizes dos EUA recomendam que se forneça profilaxia antibiótica aos pacientes de alto risco nas seguintes situações: procedimentos dentários envolvendo tecido gengival ou a região periapical dos dentes ou que perfurem a mucosa oral; procedimentos no trato respiratório que envolvam incisão ou biópsia da mucosa respiratória ou procedimentos invasivos no contexto de uma infecção estabelecida; situações em que os antibióticos seriam administrados para se prevenir sepse ou infecção da ferida; cirurgia cardíaca para substituição de valvas ou colocação de uma prótese intravascular ou intracardíaca.[18]

» Os pacientes com alto risco de desenvolver endocardite são aqueles com: valvas protéticas, inclusive próteses implantadas por transcater e homoenxertos; material protético usado para reparo de valva, tal como cordas e anéis de anuloplastia; endocardite infecciosa prévia; paciente com cardiopatia congênita cianótica não reparada ou cardiopatia congênita reparada, com shunts residuais ou regurgitações valvares no local, ou adjacente ao local, de um adesivo ou dispositivo protético; transplante cardíaco prévio com regurgitação valvar devida a valva estruturalmente anormal.[18] [12]

2a valvoplastia cirúrgica

» A valvoplastia cirúrgica (corte de uma valva cardíaca constrita para aliviar a obstrução) é necessária em pacientes com valvas pulmonares displásicas não tratáveis com dilatação por balão, pacientes com múltiplos níveis de obstrução fixa ou pacientes com reobstrução após valvoplastia pulmonar percutânea com balão.

adjunto profilaxia da endocardite antes de procedimentos de alto risco

» Recomenda-se profilaxia da endocardite bacteriana para os pacientes cianóticos ou durante os 6 meses pós-operatórios após a colocação de remendo transanular.[17] O uso de antibióticos específicos baseia-se nas diretrizes locais mais recentes.

» Diretrizes dos EUA recomendam que se forneça profilaxia antibiótica aos pacientes de alto risco nas seguintes situações: procedimentos dentários envolvendo tecido gengival ou a região periapical dos dentes ou

Agudo

que perfurem a mucosa oral; procedimentos no trato respiratório que envolvam incisão ou biópsia da mucosa respiratória ou procedimentos invasivos no contexto de uma infecção estabelecida; situações em que os antibióticos seriam administrados para se prevenir sepse ou infecção da ferida; cirurgia cardíaca para substituição de valvas ou colocação de uma prótese intravascular ou intracardíaca.[18]

» Os pacientes com alto risco de desenvolver endocardite são aqueles com: valvas protéticas, inclusive próteses implantadas por transcater e homoenxertos; material protético usado para reparo de valva, tal como cordas e anéis de anuloplastia; endocardite infecciosa prévia; paciente com cardiopatia congênita cianótica não reparada ou cardiopatia congênita reparada, com shunts residuais ou regurgitações valvares no local, ou adjacente ao local, de um adesivo ou dispositivo protético; transplante cardíaco prévio com regurgitação valvar devida a valva estruturalmente anormal.[18] [12]

Recomendações

Monitoramento

Os pacientes com estenose pulmonar (EP) leve não requerem tratamento, mas devem ser monitorados em contexto ambulatorial quanto à evolução da doença. Embora se considere a EP leve como uma lesão estática, estudos que usam ecocardiografia colorida indicam que a primeira infância é o período de maior risco de progressão.[10] Portanto, os pacientes precisam ser monitorados anualmente até os 4 anos de idade, e depois as consultas médicas podem ocorrer a cada 3 a 5 anos até a fase adulta. As diretrizes que recomendam o acompanhamento a cada 5 a 10 anos apenas se basearam nos estudos que usaram cateterismo cardíaco para avaliar a gravidade, e excluíram bebês da avaliação.[19]

As consultas médicas devem incluir história, exame físico, eletrocardiograma (ECG), ecocardiografia e um teste ergométrico, quando indicado.[12]

Para os pacientes submetidos a intervenção, o acompanhamento dependerá da gravidade da estenose após a dilatação. Em geral, haverá visitas após 6 a 12 meses, 5 anos e a cada 10 anos após a intervenção. No entanto, a progressão para gradientes sistólicos com pico acima de 40 mmHg requer valvoplastia cirúrgica.

Instruções ao paciente

Em geral, pacientes com EP não precisam de restrição das atividades físicas, embora a insuficiência do ventrículo direito ou a cianose grave na EP crítica limitem sua capacidade de exercitar-se.[12]

Complicações

Complicações	Período de execução	Probabilidade
lacerações vasculares devido a valvoplastia	curto prazo	baixa
Complicação precoce da valvoplastia; pode requerer intervenção cirúrgica.		
rompimento do anel da valva pulmonar devido a valvoplastia	curto prazo	baixa
Complicação precoce da valvoplastia; pode requerer intervenção cirúrgica.		
arritmias devido a valvoplastia	curto prazo	baixa
Complicação precoce da valvoplastia; o manejo depende do tipo e da gravidade.		
VD "suicida" (estenose infundibular dinâmica após valvoplastia cirúrgica ou por balão)	curto prazo	baixa

Complicações	Período de execução	Probabilidade
<p>Estenose dinâmica devido à contração vigorosa contínua do VD necessária anteriormente para se superar a EP.</p> <p>Reconhecido imediatamente após o procedimento devido à obstrução persistente do fluxo de saída pulmonar.</p> <p>Pode requerer terapia medicamentosa com um betabloqueador ou continuação do alprostadil por um breve período após a intervenção, geralmente menor que 2 semanas.</p>		
insuficiência da valva pulmonar pós-valvoplastia	variável	alta
<p>Invariavelmente, o alívio da estenose valvar provoca a incompetência da valva pulmonar. Isso se deve ao estiramento do anel e à incapacidade de coaptação dos folhetos. A regurgitação resultante pode ser leve, moderada ou grave, e requer avaliação contínua por um cardiologista, sendo que a frequência da avaliação depende da gravidade da regurgitação.</p> <p>Em geral, a insuficiência pulmonar é bem tolerada durante um período de tempo longo.</p>		
insuficiência cardíaca direita	variável	média
<p>Na estenose pulmonar (EP) grave, o ventrículo direito (VD) acaba por falhar, pois o miocárdio não consegue dar suporte ao aumento da carga de trabalho decorrente da EP.</p> <p>Os pacientes apresentam sintomas de intolerância a exercícios, dispneia crescente, estase jugular, edema periférico, derrame pleural, ascite e hepatomegalia. Esses sinais e sintomas indicam que a doença evoluiu para EP crítica e justificam o encaminhamento imediato para um cardiologista (pediátrico).</p> <p>Embora o manejo inicial com digoxina e diuréticos de alça seja direcionado à insuficiência cardíaca, é necessário tratamento urgente da EP (através de cirurgia ou valvoplastia percutânea por balão) para o tratamento definitivo e para se evitar dano permanente ao VD.</p>		
morte súbita	variável	baixa
<p>Ocorre devido à limitação do fluxo sanguíneo pulmonar com cianose intensa ou baixo débito cardíaco e insuficiência cardíaca direita.</p>		
perfuração cardíaca devido a valvoplastia	variável	baixa
<p>Complicação importante que requer intervenção cirúrgica e que ocorre em cerca de 0.1%.^[21]</p>		
insuficiência tricúspide pós-valvoplastia	variável	baixa
<p>Complicação importante que requer intervenção cirúrgica e que ocorre em cerca de 0.2%.^[21]</p>		
óbito pós-valvoplastia	variável	baixa
<p>Complicação importante que ocorre em cerca de 0.2%.^[21]</p>		

Prognóstico

Estenose pulmonar (EP) leve

A sobrevida nos pacientes não tratados é equivalente à da população em geral.[20]

Embora se considere a EP leve como uma lesão estática, estudos modernos que usaram ecocardiografia colorida indicam que a primeira infância é o período de maior risco de progressão.[10]

EP moderada/grave/crítica

A valvoplastia percutânea produz excelentes resultados em curto e longo prazo na redução da obstrução da valva pulmonar.[21] Dados de mais de 26 instituições no registro Valvuloplasty and Angioplasty of Congenital Anomalies (VACA) (valvoplastia e angioplastia de anomalias congênicas) mostraram uma redução aguda global nos gradientes sistólicos máximos de 71 para 28 mmHg.[22]

Os resultados em longo prazo de 860 pacientes acompanhados durante 14 anos após a valvoplastia por balão mostraram que 4 em cada 5 não apresentavam EP clinicamente significativa.[21] Para neonatos com EP crítica, a taxa de sucesso técnico para este procedimento é de cerca de 90%, com uma taxa de complicações de 5%. A taxa livre de nova intervenção (cirúrgica ou por cateterismo) foi estimada em 79%. O estudo identificou os seguintes fatores de risco independentes para desfecho abaixo do ideal: gradiente valvar pulmonar inicial mais elevado, gradiente residual precoce elevado, valva displásica e idade mais jovem à intervenção.

Em um estudo em pacientes com valvas não displásicas, a valvoplastia cirúrgica diminuiu o gradiente de pressão médio significativamente mais em comparação com a valvoplastia por balão.[23] Além disso, a valvoplastia cirúrgica foi associada a um número menor de novas intervenções, mas foi associada a uma estadia hospitalar mais longa e levou com maior frequência a insuficiência moderada da valva pulmonar após a intervenção.

Diretrizes de diagnóstico

América do Norte

AHA/ACC 2018 guidelines for the management of adults with congenital heart disease

Publicado por: American College of Cardiology; American Heart Association

Última publicação em: 2018

Diretrizes de tratamento

Europa

Management of cardiovascular diseases during pregnancy

Publicado por: European Society of Cardiology

Última publicação em: 2018

Prophylaxis against infective endocarditis: antimicrobial prophylaxis against infective endocarditis in adults and children undergoing interventional procedures

Publicado por: National Institute for Health and Care Excellence

Última publicação em: 2016

Balloon dilatation of pulmonary valve stenosis

Publicado por: National Institute for Health and Care Excellence

Última publicação em: 2004

Balloon dilatation with or without stenting for pulmonary artery or non-valvar right ventricular outflow tract obstruction in children

Publicado por: National Institute for Health and Care Excellence

Última publicação em: 2004

América do Norte

AHA/ACC 2018 guidelines for the management of adults with congenital heart disease

Publicado por: American College of Cardiology; American Heart Association

Última publicação em: 2018

2017 AHA/ACC Focused update of the 2014 AHA/ACC guideline for the management of patients with valvular heart disease

Publicado por: American Heart Association; American College of Cardiology

Última publicação em: 2017

América do Norte

Management of pregnancy in patients with complex congenital heart disease

Publicado por: American Heart Association

Última publicação em:
2017

Asia

Consensus on timing of intervention for common congenital heart diseases

Publicado por: Working Group on Management of Congenital Heart Diseases in India

Última publicação em:
2008

Artigos principais

- Latson LA, Prieto L. Pulmonary stenosis. In: Allen HD, Clark EB, Driscoll DJ. Moss and Adam's heart disease in infants, children and adolescents. 6th ed. Philadelphia, PA: Lippincott Williams & Wilkins; 2001(Vol 2):821-844.
- Pierpont ME, Basson CT, Benson DW Jr, et al. Genetic basis for congenital heart defects: current knowledge. A scientific statement from the American Heart Association Congenital Cardiac Defects Committee, Council on Cardiovascular Disease in the Young: endorsed by the American Academy of Pediatrics. *Circulation*. 2007;115:3015-3038. [Texto completo](#)
- Garson A, Bricker JT, Fisher DJ, eds. The science and practice of pediatric cardiology. 2nd ed. Baltimore, MD: Lippincott, Williams & Wilkins; 1998 (Vol 1):1207-1256.
- Rowland DG, Hammill WW, Allen HD, et al. Natural course of isolated pulmonary valve stenosis in infants and children utilizing Doppler echocardiography. *Am J Cardiol*. 1997 Feb 1;79(3):344-9.
- Hayes CJ, Gersony WM, Driscoll DJ, et al. Second natural history study of congenital heart defects: results of treatment of patients with pulmonary valvar stenosis. *Circulation*. 1993 Feb;87(suppl 2):I28-37.
- Habib G, Lancellotti P, Antunes MJ, et al. 2015 ESC guidelines for the management of infective endocarditis. *Eur Heart J*. 2015 Nov 21;36(44):3075-28. [Texto completo](#)
- Gudauskas TM, Beekman RH 3rd. Current options, and long-term results for interventional treatment of pulmonary valvar stenosis. *Cardiol Young*. 2006 Oct;16(5):418-27.

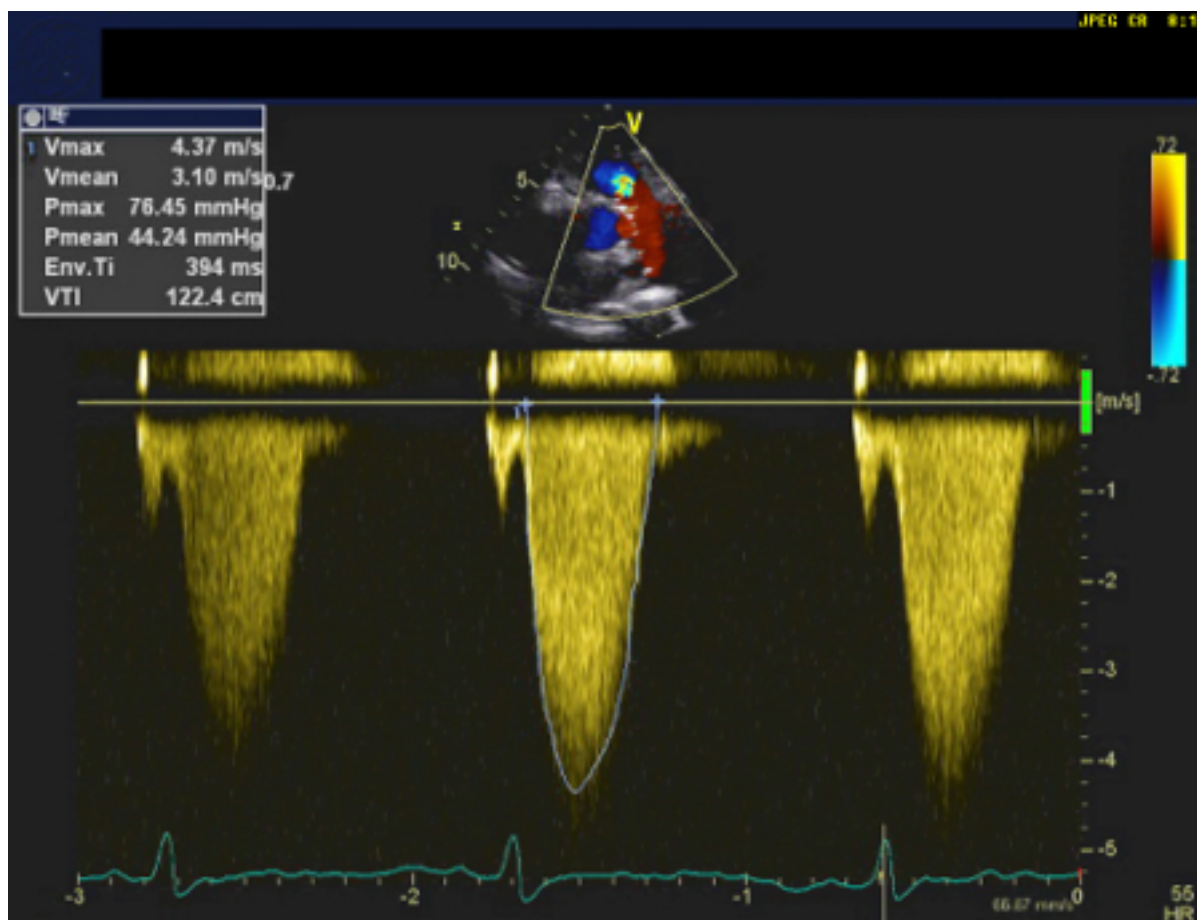
Referências

1. Latson LA, Prieto L. Pulmonary stenosis. In: Allen HD, Clark EB, Driscoll DJ. Moss and Adam's heart disease in infants, children and adolescents. 6th ed. Philadelphia, PA: Lippincott Williams & Wilkins; 2001(Vol 2):821-844.
2. Rosamond W, Flegal K, Friday G, et al. Heart disease and stroke statistics - 2007 update: a report from the American Heart Association Statistics Committee and Stroke Statistics Subcommittee. *Circulation*. 2007 Feb 6;115(5):e69-171. [Texto completo](#)
3. Burch M, Sharland M, Shinebourne E, et al. Cardiac abnormalities in Noonan syndrome: phenotypic diagnosis and echocardiographic assessment of 118 patients. *J Am Coll Cardiol*. 1993 Oct;22(4):1189-92. [Texto completo](#)
4. Botto LD, Correa A, Erickson JD. Racial and temporal variations in the prevalence of heart defects. *Pediatrics*. 2001 Mar;107(3):E32. [Texto completo](#)
5. Keith A. The Hunterian lectures on malformations of the heart. *Lancet*. 1909;2:359.

6. Oka M, Angrist GM. Mechanism of cardiac valvular fusion and stenosis. *Am Heart J.* 1967;74:37-47.
7. Pierpont ME, Basson CT, Benson DW Jr, et al. Genetic basis for congenital heart defects: current knowledge. A scientific statement from the American Heart Association Congenital Cardiac Defects Committee, Council on Cardiovascular Disease in the Young: endorsed by the American Academy of Pediatrics. *Circulation.* 2007;115:3015-3038. [Texto completo](#)
8. Garson A, Bricker JT, Fisher DJ, eds. The science and practice of pediatric cardiology. 2nd ed. Baltimore, MD: Lippincott, Williams & Wilkins; 1998 (Vol 1):1207-1256.
9. Moyssakis IE, Rallidis LS, Guida GF, et al. Incidence and evolution of carcinoid syndrome in the heart. *J Heart Valve Dis.* 1997 Nov;6(6):625-30.
10. Rowland DG, Hammill WW, Allen HD, et al. Natural course of isolated pulmonary valve stenosis in infants and children utilizing Doppler echocardiography. *Am J Cardiol.* 1997 Feb 1;79(3):344-9.
11. Hayes CJ, Gersony WM, Driscoll DJ, et al. Second natural history study of congenital heart defects: results of treatment of patients with pulmonary valvar stenosis. *Circulation.* 1993 Feb;87(suppl 2):I28-37.
12. Stout KK, Daniels CJ, Aboulhosn JA, et al. 2018 AHA/ACC guideline for the management of adults with congenital heart disease: a report of the American College of Cardiology/American Heart Association Task Force on Clinical Practice Guidelines. *J Am Coll Cardiol.* 2018 Aug 10 [Epub ahead of print]. [Texto completo](#)
13. Drossner DM, Mahle WT. A management strategy for mild valvar pulmonary stenosis. *Pediatr Cardiol.* 2008 May;29(3):649-52.
14. Nugent EW, Freedom RM, Nora JJ, et al. Clinical course in pulmonary stenosis. *Circulation.* 1977 Aug;56(suppl 1):I38-47.
15. Wash KP. Interventional paediatric cardiology. *BMJ.* 2003 Aug 16;327(7411):385-8. [Texto completo](#)
16. Warnes CA, Williams RG, Bashore TM, et al; American College of Cardiology/American Heart Association Task Force on Practice Guidelines (Writing Committee to Develop Guidelines on the Management of Adults With Congenital Heart Disease). ACC/AHA 2008 guidelines for the management of adults with congenital heart disease. *J Am Coll Cardiol.* 2008 Dec 2;52(23):e143-e263. [Texto completo](#)
17. Habib G, Lancellotti P, Antunes MJ, et al. 2015 ESC guidelines for the management of infective endocarditis. *Eur Heart J.* 2015 Nov 21;36(44):3075-28. [Texto completo](#)
18. Nishimura RA, Otto CM, Bonow RO, et al. 2017 AHA/ACC focused update of the 2014 AHA/ACC guideline for the management of patients With valvular heart disease: a report of the American College of Cardiology/American Heart Association Task Force on Clinical Practice Guidelines. *Circulation.* 2017 Jun 20;135(25):e1159-95. [Texto completo](#)

19. Bonow RO, Carabello BA, Chatterjee K, et al. 2008 focused update incorporated into the ACC/AHA 2006 guidelines for the management of patients with valvular heart disease. *Circulation*. 2008 Oct 7;118(15):e523-661. [Texto completo](#)
20. Tinker J, Howitt G, Markman P, et al. The natural history of isolated pulmonary stenosis. *Br Heart J*. 1965 Mar;27:151-60. [Texto completo](#)
21. Gudausky TM, Beekman RH 3rd. Current options, and long-term results for interventional treatment of pulmonary valvar stenosis. *Cardiol Young*. 2006 Oct;16(5):418-27.
22. Stanger P, Cassidy SC, Girod DA, et al. Balloon pulmonary valvuloplasty: results of the Valvuloplasty and Angioplasty of Congenital Anomalies registry. *Am J Cardiol*. 1990 Mar 15;65(11):775-83.
23. Peterson C, Schilthuis JJ, Dodge-Khatami A, et al. Comparative long-term results of surgery versus balloon valvuloplasty for pulmonary valve stenosis in infants and children. *Ann Thorac Surg*. 2003 Oct;76(4):1078-82.

Imagens



IMAGES

Figura 1: Doppler de onda contínua que demonstra estenose pulmonar grave na ecocardiografia transtorácica

Usado com permissão do National University Heart Centre, Singapura

Aviso legal

Este conteúdo destinase a médicos que não estão nos Estados Unidos e no Canadá. O BMJ Publishing Group Ltd. ("BMJ Group") procura certificarse de que as informações fornecidas sejam precisas e estejam atualizadas; no entanto, não fornece garantias nesse sentido, tampouco seus licenciantes, que fornecem determinadas informações vinculadas ao seu conteúdo ou acessíveis de outra forma. O BMJ Group não defende nem endossa o uso de qualquer tratamento ou medicamento aqui mencionado, nem realiza o diagnóstico de pacientes. Os médicos devem utilizar seu próprio julgamento profissional ao utilizar as informações aqui contidas, não devendo considerálas substitutas, ao abordar seus pacientes.

As informações aqui contidas não contemplam todos os métodos de diagnóstico, tratamento, acompanhamento e medicação, nem possíveis contraindicações ou efeitos colaterais. Além disso, com o surgimento de novos dados, tais padrões e práticas da medicina sofrem alterações; portanto, é necessário consultar diferentes fontes. É altamente recomendável que os usuários confirmem, por conta própria, o diagnóstico, os tratamentos e o acompanhamento especificado e verifiquem se são adequados para o paciente na respectiva região. Além disso, é necessário examinar a bula que acompanha cada medicamento prescrito, a fim de verificar as condições de uso e identificar alterações na posologia ou contraindicações, em especial se o agente a ser administrado for novo, raramente utilizado ou tiver alcance terapêutico limitado. Devese verificar se, na sua região, os medicamentos mencionados são licenciados para o uso especificado e nas doses determinadas. Essas informações são fornecidas "no estado em que se encontram" e, na forma da lei, o BMJ Group e seus licenciantes não assumem qualquer responsabilidade por nenhum aspecto da assistência médica administrada com o auxílio dessas informações, tampouco por qualquer outro uso destas. Estas informações foram traduzidas e adaptadas com base no conteúdo original produzido pelo BMJ no idioma inglês. O conteúdo traduzido é fornecido tal como se encontra na versão original em inglês. A precisão ou confiabilidade da tradução não é garantida nem está implícita. O BMJ não se responsabiliza por erros e omissões provenientes da tradução e da adaptação, ou de qualquer outra forma, e na máxima extensão permitida por lei, o BMJ não deve incorrer em nenhuma responsabilidade, incluindo, mas sem limitação, a responsabilidade por danos provenientes do conteúdo traduzido.

NOTA DE INTERPRETAÇÃO: Os numerais no conteúdo traduzido são exibidos de acordo com a configuração padrão para separadores numéricos no idioma inglês original: por exemplo, os números de 4 dígitos não incluem vírgula nem ponto decimal; números de 5 ou mais dígitos incluem vírgulas; e números menores que a unidade são representados com pontos decimais. Consulte a tabela explicativa na Tab 1. O BMJ não aceita ser responsabilizado pela interpretação incorreta de números em conformidade com esse padrão especificado para separadores numéricos. Esta abordagem está em conformidade com a orientação do Serviço Internacional de Pesos e Medidas (International Bureau of Weights and Measures) (resolução de 2003)

<http://www1.bipm.org/jsp/en/ViewCGPMResolution.jsp>

Estilo do BMJ Best Practice	
Numerais de 5 dígitos	10,000
Numerais de 4 dígitos	1000
Numerais < 1	0.25

Tabela 1 Estilo do BMJ Best Practice no que diz respeito a numerais

O BMJ pode atualizar o conteúdo traduzido de tempos em tempos de maneira a refletir as atualizações feitas nas versões originais no idioma inglês em que o conteúdo traduzido se baseia. É natural que a versão em português apresente eventuais atrasos em relação à versão em inglês enquanto o conteúdo traduzido não for atualizado. A duração desses atrasos pode variar.

Veja os [termos e condições do website](#).

Contacte-nos

+ 44 (0) 207 111 1105

support@bmj.com

BMJ

BMA House

Tavistock Square

London

WC1H 9JR

UK

BMJ Best Practice

Colaboradores:

// Autores:

Edgar Tay, MBBS, MRCP (UK), MMed (Int Med), FAMS, FACC, FESC

Senior Consultant

Assistant Professor, Programme Director, Congenital/Structural Heart Disease Programme, Department of Cardiology, Department of Medicine, National University Heart Centre Singapore, Singapore

DIVULGAÇÕES: ET declares that he has no competing interests.

Kian Keong Poh, MBBChir (Camb), MMed, FRCP, FCCP, FAMS, FACC, FASE

Senior Consultant

Clinical Director of Research, Director of Postgraduate Education, Department of Cardiology, National University Heart Centre Singapore, Associate Professor, Department of Medicine, Yong Loo Lin School of Medicine, National University of Singapore, Singapore

DIVULGAÇÕES: KKP declares that he has no competing interests.

Ivandito Kuntjoro, MD, ABIM (Int.Med-USA)

Consultant

Department of Cardiology, National University Heart Centre Singapore, Singapore

DIVULGAÇÕES: IK declares that he has no competing interests.

James Yip, MBBS, MRCP (UK), FAMS

Senior Consultant

Department of Cardiology, National University Heart Centre Singapore, Associate Professor, Department of Medicine, Group Chief Medical Informatics Officer, National University of Singapore, Singapore

DIVULGAÇÕES: JY declares that he has no competing interests.

Low Ting Ting, MBBS (Singapore) MRCP (UK)

Consultant

Department of Cardiology, Programme Co-Director, Women's Heart Health Programme, National University Heart Centre Singapore, Singapore

DIVULGAÇÕES: LTT declares that she has no competing interests.

// Reconhecimentos:

Dr Ivandito Kuntjoro, Edgar Tay, James Yip, Kian Keong Pho, and Low Ting Ting would like to gratefully acknowledge Dr Peter S. Fischbach, Dr Cyrus Samai, and Dr David M. Drossner, the previous authors of this monograph.

// Colegas revisores:

John Charpie, MD, PhD

Associate Professor of Pediatrics

Medical Director, Pediatric Cardiothoracic Intensive Care Unit, University of Michigan Congenital Heart Center, Ann Arbor, MI

DIVULGAÇÕES: JC declares that he has no competing interests.

Colaboradores:

James Gnanapragasam, MBBS, MSc, FRCP, FRCPCH

Consultant in Paediatric Cardiology

Southampton University Hospitals NHS Trust, Southampton, UK

DIVULGAÇÕES: JG declares that he has no competing interests.