

BMJ Best Practice

Defeitos do septo atrial

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
Diagnóstico	7
Caso clínico	7
Abordagem passo a passo do diagnóstico	7
Fatores de risco	10
Anamnese e exame físico	10
Exames diagnóstico	11
Diagnóstico diferencial	13
Tratamento	15
Abordagem passo a passo do tratamento	15
Visão geral do tratamento	16
Opções de tratamento	17
Acompanhamento	22
Recomendações	22
Complicações	22
Prognóstico	23
Diretrizes	24
Diretrizes de diagnóstico	24
Diretrizes de tratamento	24
Referências	26
Imagens	29
Aviso legal	34

Resumo

- ♦ Há 4 tipos de defeito do septo atrial (DSA): ostium secundum, ostium primum, seio venoso e seio coronário sem teto. Os defeitos do tipo ostium secundum são os mais comuns.
- ♦ A maioria dos pacientes é assintomática. Os defeitos não tratados podem produzir dilatação do átrio direito, arritmias cardíacas e insuficiência cardíaca ao longo do tempo.
- ♦ Os defeitos dos tipos ostium secundum, ostium primum e seio coronário com pequenos shunts (razão do fluxo pulmonar para o fluxo sistêmico, $Q_p:Q_s$, <1.5) não necessitam de tratamento. O fechamento corretivo é necessário caso o shunt seja maior (razão $Q_p:Q_s \geq 1.5$), haja dilatação do átrio direito ou o paciente tenha um defeito do tipo seio venoso.
- ♦ O fechamento corretivo, se necessário, é geralmente realizado dos 2 aos 4 anos de idade, mas pode ser realizado com menos idade nos pacientes sintomáticos.
- ♦ O fechamento por dispositivo percutâneo é o tratamento de escolha para defeitos do tipo secundum, já o fechamento cirúrgico fica reservado para defeitos maiores do tipo secundum, casos tecnicamente desafiadores e outros defeitos.
- ♦ Caso ocorra shunt direita-esquerda (síndrome de Eisenmenger), o DSA é operável se o shunt é reversível com vasodilatadores pulmonares. Caso o shunt seja irreversível, o tratamento é principalmente de suporte.

Definição

Um defeito do septo atrial (DSA) é uma abertura no septo atrial, excluindo um forame oval patente.[1] Há 4 tipos de DSA: ostium secundum, ostium primum, seio venoso e seio coronário sem teto.

Epidemiologia

Os defeitos do septo atrial (DSAs) ocorrem em 1 a cada 1500 nascidos vivos. Os DSAs do tipo ostium secundum constituem 6% a 10% dos defeitos cardíacos congênitos[1] [8] com uma predominância de mulheres para homens de 2:1.[9] Os defeitos do tipo ostium secundum são responsáveis por 75% dos DSAs. Os outros tipos de DSA ocorrem com bem menos frequência: defeitos do tipo ostium primum (15% dos DSAs), do tipo seio venoso (5% dos DSAs) e do tipo seio coronário sem teto (1% dos DSAs). Os DSAs também podem ocorrer em conjunto com defeitos cardíacos congênitos mais significativos.

Etiologia

A maioria dos casos de defeito do septo atrial (DSA) ocorre esporadicamente sem história familiar de defeitos cardíacos congênitos. As meninas têm maior probabilidade que os meninos de desenvolver DSAs. O consumo materno de bebidas alcoólicas aumenta o risco de desenvolver uma série de doenças cardíacas congênitas, inclusive DSAs. Algumas mutações causadoras foram identificadas. Uma associação entre DSAs e anormalidades dos membros superiores foi primeiramente relatada em 1960.[10] Essa associação particular foi vinculada a mutações do TBX5.[11] Casos raros de DSAs familiares foram identificados, causados por mutações nos fatores de transcrição NKX2.5 e GATA4, bem como na proteína estrutural MYH6.[12] [13]

Fisiopatologia

O fluxo sanguíneo interatrial é mantido ao longo da embriogênese cardíaca enquanto duas estruturas septais diferentes se formam. O primeiro septo a se desenvolver é o septum primum. A morte celular programada no aspecto anterossuperior do septum primum resulta em um ostium secundum. O septum secundum depois se desenvolve à direita do septum primum como um desdobramento da parede do átrio direito e, por fim, forma o limbo da fossa oval, enquanto o septum primum funciona como a valva da fossa oval.[2] Uma anormalidade durante o desenvolvimento dessas estruturas pode resultar em um defeito do septo atrial (DSA).

Um DSA do tipo ostium secundum ocorre devido a falta de desenvolvimento do septum secundum. Um DSA do tipo ostium primum se desenvolve devido a falta de fechamento do ostium primum pelos coxins endocárdicos. Acredita-se que os DSAs do tipo seio venoso ocorram devido a reabsorção da parede entre a veia cava superior e as veias pulmonares, o que também explica porque esse tipo de DSA está associado à drenagem anômala da veia pulmonar superior direita.[1] Ocasionalmente, DSAs do tipo seio venoso podem se desenvolver entre a veia cava inferior e o átrio direito.

A direção do fluxo sanguíneo através do defeito está relacionada à complacência relativa dos dois ventrículos. Na primeira infância, o ventrículo direito é relativamente grosso e não complacente; portanto, a extensão do shunt esquerda-direita é mínima. Entretanto, à medida que a resistência vascular pulmonar diminui, o ventrículo direito se torna mais complacente, aumentando o shunt esquerda-direita. Com a

idade, o shunt esquerda-direita é exacerbado aumentando a rigidez do ventrículo esquerdo associada ao envelhecimento e à hipertensão sistêmica.

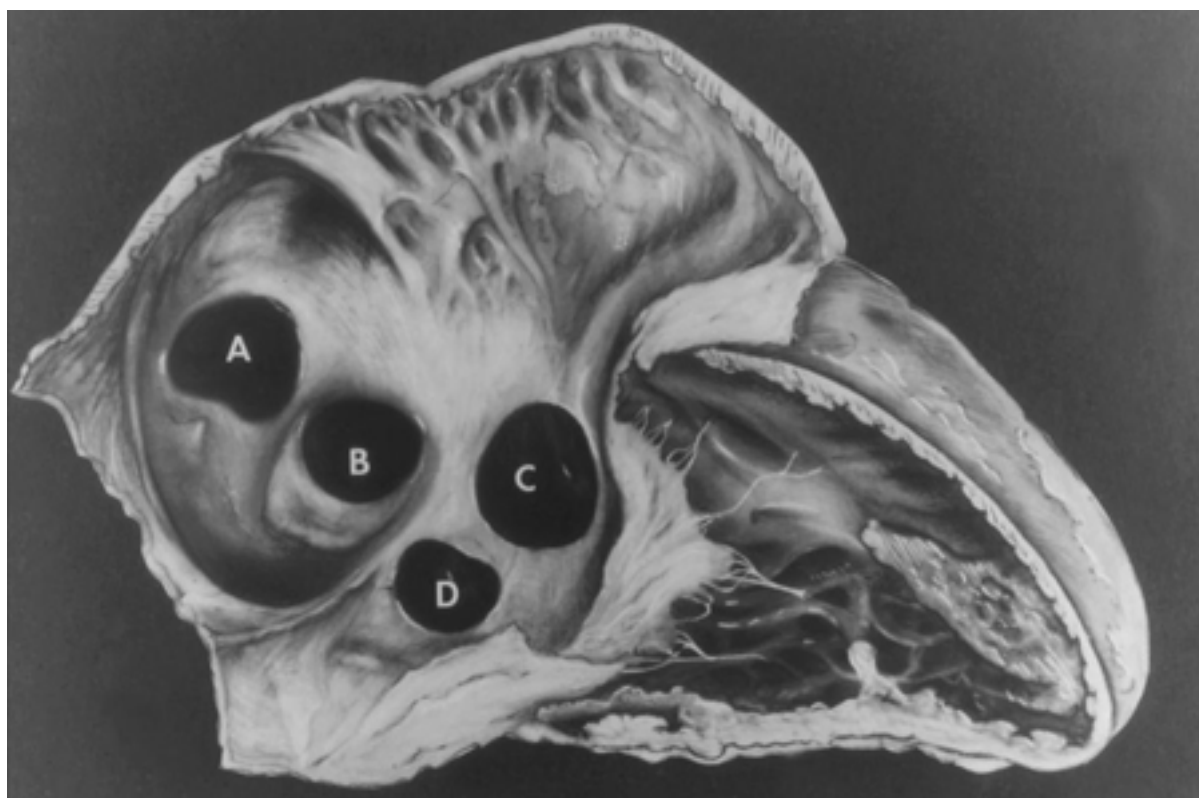
O átrio direito, o ventrículo direito e as artérias pulmonares podem se dilatar devido à maior carga de volume. As valvas tricúspide e pulmonar podem se tornar incompetentes devido à dilatação dos anéis das valvas. Independentemente do aumento da carga de volume, as pressões arteriais pulmonares são, em geral, apenas ligeiramente elevadas. No entanto, a sobrecarga de volume crônica pode causar o ingurgitamento das artérias, capilares e veias pulmonares. Alguns pacientes desenvolvem hipertrofia medial das artérias pulmonares e doença vascular pulmonar obstrutiva. Os pacientes se tornam cianóticos caso o shunt seja revertido.

Classificação

Classificação de acordo com a localização

Os defeitos do septo atrial (DSAs) são classificados de acordo com sua localização relativa à fossa oval e à embriogênese proposta.[2] [3] Embora nenhum defeito verdadeiro no septo atrial esteja presente nos defeitos do tipo seio venoso e seio coronário sem teto, eles foram historicamente classificados como DSAs devido ao shunt esquerda-direita que produzem.

- DSAs do tipo ostium secundum são encontrados na região da fossa oval.
- DSAs do tipo ostium primum são encontrados anteriormente à fossa oval e superiormente às valvas atrioventriculares. Esses defeitos são um tipo de defeito do septo atrioventricular e são geralmente associados à denominada "fenda" no folheto anterior da "valva mitral". Morfologicamente, é descrito melhor como uma "zona de aposição" da valva atrioventricular esquerda do defeito do septo atrioventricular e claramente diferente de uma fenda verdadeira no folheto anterior da valva mitral.[4] [5]
- Os defeitos do seio venoso geralmente ocorrem superiormente e posteriormente à fossa oval, fora dos seus limites, e estão associados a uma conexão anômala das veias pulmonares direitas, especialmente a superior e a média, com a veia cava (superior ou inferior) se sobrepondo ao defeito.[6]
- Os defeitos do tipo seio coronário sem teto são encontrados próximo ao óstio do seio coronário e são associados à veia cava superior esquerda persistente.



Subtipos de DSA. A: seio venoso; B: ostium secundum; C: ostium primum; D: seio coronário sem teto

Mayo Clinic Foundation

Classificação por tamanho

Os DSAs podem ser pequenos (3 a <6 mm), médios (6 a <12 mm) ou grandes (>12 mm), embora uma medição única possa ser falha. A medida de tamanho mais útil clinicamente é a magnitude do shunt produzido pelo DSA. Essa costumava ser descrita como a razão do fluxo sanguíneo pulmonar para sistêmico (razão Qp:Qs). No entanto, a quantificação do shunt é raramente utilizada; sintomas, sinais clínicos e evidências de dilatação cardíaca direita são usados para tomar as decisões clínicas.

Caso clínico

Caso clínico #1

Uma menina de 6 anos de idade é trazida ao pediatra para uma consulta de rotina. Ela se sente bem e nunca apresentou dor torácica, palpitações ou síncope. Ela participa ativamente de aulas de dança e relatou conseguir acompanhar suas colegas. Não há história familiar de defeitos cardíacos congênitos. Ela tem aparência saudável, sem sofrimento aparente. Seu impulso ventricular esquerdo é normal e há uma sutil impulsão do ventrículo direito. Há amplo desdobramento da segunda bulha cardíaca, sem variação com a respiração. Ela tem um leve sopro sistólico de ejeção de 1-2/6 auscultado melhor ao longo da borda esternal superior esquerda. O restante do seu exame físico está normal.

Caso clínico #2

Uma mulher de 45 anos de idade busca tratamento para suas frequentes palpitações. A paciente passou bem ao longo das suas 2 primeiras décadas de vida. Por volta dos 25 anos, ela observou que passou a sentir uma ligeira dispneia com esforço físico. Ela recentemente esteve no pronto-socorro do hospital por duas vezes apresentando taquiarritmias atriais. Sua impulsão ventricular esquerda está normal. A impulsão do ventrículo direito é 2+. Ela tem um sopro sistólico de ejeção de 2/6 na borda esternal superior esquerda. O sopro irradia para o seu dorso. O restante do seu exame físico está normal.

Outras apresentações

O quadro clínico depende da idade do paciente e da extensão do shunt esquerda-direita. As crianças podem ser completamente assintomáticas. Menos de 10% dos pacientes com defeito do septo atrial (DSA) apresentam insuficiência cardíaca congestiva (ICC) e retardo do crescimento na primeira infância, particularmente os nascidos prematuramente. Esse quadro é mais comum se o paciente apresenta uma fonte adicional de fluxo sanguíneo pulmonar, como persistência do canal arterial ou em associação com drenagem venosa pulmonar anômala parcial. Os pacientes adultos com um DSA não tratado costumam apresentar ICC, arritmias atriais, insuficiência do ventrículo direito, embolização paradoxal, abscesso cerebral ou doença vascular pulmonar obstrutiva. Os adultos geralmente não desenvolvem ICC até a quinta década de vida. Pacientes com defeitos do tipo seio venoso são mais propensos a desenvolver ICC. A incidência de arritmias atriais aumenta com a idade, especialmente entre a quinta e sétima décadas de vida.^[7] A doença vascular pulmonar obstrutiva se desenvolve em 5% a 10% dos pacientes e é mais comum em mulheres. Alguns pacientes desenvolvem shunt direita-esquerda irreversível (fisiologia de Eisenmenger). A maioria das mulheres com DSA geralmente tolera bem a gestação, inclusive aquelas com um considerável shunt esquerda-direita. No entanto, as pacientes que desenvolveram doença vascular pulmonar obstrutiva não toleram bem a gestação. A hipertensão arterial pulmonar idiopática pode coexistir com o defeito do septo atrial. A estenose da veia pulmonar deve ser descartada nos casos de hipertensão pulmonar associada.

Abordagem passo a passo do diagnóstico

A história clínica e a apresentação podem variar significativamente dependendo da idade do paciente e do tamanho do defeito. Os pacientes são geralmente assintomáticos e são avaliados quanto a um defeito do

septo atrial (DSA) devido a um sopro cardíaco, um eletrocardiograma (ECG) anormal ou uma radiografia torácica solicitada por outras razões clínicas.

História

A maioria dos pacientes com DSA é assintomática.^[15] Caso o grau do shunt seja grande, a criança pode apresentar dispneia, fadiga, retardo do crescimento pândero-estatural ou infecções recorrentes do trato respiratório inferior.

Os sintomas de insuficiência cardíaca congestiva (ICC) e retardo do crescimento pândero-estatural ocorrem em menos de 10% dos lactentes. Caso o DSA ocorra junto com outros defeitos associados ao shunt esquerda-direita, como uma persistência do canal arterial ou um defeito do septo ventricular, o defeito é frequentemente identificado mais cedo devido a uma incidência mais alta de ICC.

Os adultos também são geralmente assintomáticos, embora possam se queixar de palpitações, vibração no peito ou tontura devido a arritmias atriais, fadiga, dispneia ou intolerância ao exercício. A gestação pode precipitar arritmias atriais em mulheres com DSAs.

Exame físico

Os achados físicos de um DSA estão relacionados ao tamanho do shunt. Os pacientes podem apresentar uma impulsão hiperdinâmica do ventrículo direito à palpação, especialmente crianças mais velhas e adultos com um grande shunt esquerda-direita. A primeira bulha cardíaca é geralmente normal, mas frequentemente a segunda bulha cardíaca é desdobrada e não se torna única com a expiração (desdobramento fixo). Os pacientes geralmente apresentam um sopro sistólico de ejeção auscultado melhor na borda esternal superior esquerda e irradiando para o dorso. Esse sopro é causado pelo volume excessivo de sangue atravessando a valva pulmonar. Com defeitos moderados ou maiores, um sopro mesodiastólico adicional pode ser detectado ao longo da borda esternal inferior devido ao volume de sangue atravessando a valva tricúspide. Um sopro de insuficiência da valva atrioventricular esquerda é frequentemente auscultado em pacientes com DSA do tipo ostium primum.

Quando se desenvolve hipertensão pulmonar, o volume do shunt esquerda-direita diminui e resulta na perda do desdobramento fixo da segunda bulha cardíaca, hiperfonese do componente pulmonar da segunda bulha cardíaca, diminuição do sopro sistólico e desaparecimento do sopro diastólico. Se o shunt for revertido, o paciente apresentará cianose e poderá desenvolver baqueteamento digital.

Exames iniciais

Ecocardiografia

- Ecocardiografia é a modalidade de imagem preferencial. DSAs do tipo ostium secundum podem, com frequência, ser diagnosticadas usando ecocardiografia transtorácica, especialmente em crianças. A ecocardiografia transesofágica é utilizada para ajudar a avaliar o tamanho do defeito, determinar a adequação das margens de tecido para o fechamento por dispositivo nos defeitos do tipo ostium secundum, diagnosticar DSAs do tipo seio venoso e assegurar veias pulmonares conectadas normalmente. A ecocardiografia transesofágica é frequentemente necessária em pacientes mais velhos no caso de uma imagem transtorácica com má qualidade. A ecocardiografia bidimensional demonstra dilatação ventricular e atrial direita, bem como o defeito em si, especialmente em defeitos do tipo ostium secundum.

[Fig-2]

Isso é melhor observado em visualizações subcostais, visto que o septo é ortogonal ao feixe da ultrassonografia. Os defeitos do tipo ostium secundum resultam em ausência de eco da porção central do septo atrial, e os defeitos do tipo ostium primum resultam em ausência de eco da porção inferior, em uma visualização das quatro câmaras a partir do ápice.

[Fig-3]

Defeitos do tipo seio venoso são definidos por uma deficiência na porção pósterio-superior do septo atrial com a veia cava superior se sobrepondo ao defeito. Os defeitos do tipo seio coronário têm uma comunicação no orifício do seio coronário. O exame feito com Doppler é usado para caracterizar o volume do shunt e para determinar o padrão de fluxo através do defeito. O cálculo não invasivo da razão do fluxo sanguíneo pulmonar para sistêmico, $Q_p:Q_s$, pode ser feito por ecocardiografia com Doppler, mas não é mais utilizado rigorosamente para tomar decisões clínicas. A ecocardiografia com contraste pode ser usada para ajudar a determinar a presença de shunt direita-esquerda.

Radiografia torácica

- A radiografia torácica não é necessária para diagnosticar DSA. Ela pode estar normal se houver apenas um pequeno shunt esquerda-direita. Com volumes maiores de shunt, a área cardíaca pode estar aumentada e as marcas vasculares pulmonares podem estar aumentadas. A radiografia torácica não diferencia os tipos de DSA.

eletrocardiograma (ECG)

- Não é necessário um ECG para diagnosticar DSA. Pode frequentemente estar normal em casos de DSAs dos tipos ostium secundum, seio coronário e seio venoso se o shunt é pequeno. No caso de um shunt moderado a grave, podem ocorrer ondas p mais altas que 2.5 mm, sugerindo aumento do átrio direito, ou voltagens de onda R na derivação V1 acima do limite superior do normal para a idade, sugerindo hipertrofia ventricular direita. Uma incisura próxima ao ápice da onda R nas derivações inferiores, conhecida como o padrão de crochetação, também é encontrada em pacientes com DSAs.
- Alguns achados eletrocardiográficos são específicos a defeitos particulares. Um DSA do tipo ostium primum frequentemente produz rotação do plano frontal no sentido anti-horário e desvio do eixo para a esquerda indicando o substrato morfológico de uma junção atrioventricular comum. Os defeitos do tipo seio venoso são associados a um eixo de onda p inferior a 30°.[16]

Exames posteriores

Tomografia computadorizada (TC)/ressonância nuclear magnética (RNM) do tórax

- Pode ser necessária para ajudar a definir a anatomia venosa pulmonar caso a ecocardiografia transtorácica ou transesofágica não possa mostrar todas as veias pulmonares entrando no átrio esquerdo.

Cateterismo cardíaco

- O cateterismo cardíaco não é necessário para o diagnóstico. No entanto, é importante na avaliação da resistência vascular pulmonar em pacientes com suspeita de doença vascular pulmonar obstrutiva.

- Caso os pacientes desenvolvam um shunt direita-esquerda, a reversibilidade do shunt com vasodilatadores pulmonares deve ser avaliada para guiar a terapia. Caso o shunt direita-esquerda seja reversível com vasodilatadores pulmonares, o DSA pode ser fechado cirurgicamente. No entanto, caso o shunt direita-esquerda seja irreversível, a cirurgia não é uma opção.

Fatores de risco

Fortes

sexo feminino

- Os defeitos do septo atrial (DSAs) do tipo ostium secundum têm uma predominância de mulheres para homens de 2:1.

consumo materno de bebidas alcoólicas

- Durante o primeiro trimestre, duplica o risco de dar à luz uma criança com DSA.^[14]

Fracos

história familiar positiva

- A maioria dos casos de DSA é esporádica. Entretanto, casos raros de DSAs familiares foram identificados, causados por mutações nos fatores de transcrição NKX2.5 e GATA4, e na proteína estrutural MYH6.^{[12] [13]}

Anamnese e exame físico

Principais fatores de diagnóstico

sopro sistólico de ejeção (comum)

- Melhor auscultado na borda esternal superior esquerda. O sopro frequentemente irradia para o dorso.
- Produzido pelo volume excessivo de sangue atravessando a valva pulmonar.
- Reduzido em pacientes com fisiologia de Eisenmenger.

desdobramento fixo da segunda bulha cardíaca (comum)

- A segunda bulha cardíaca não se torna única com a expiração.
- O desdobramento fixo desaparece em pacientes com fisiologia de Eisenmenger.

Outros fatores de diagnóstico

presença de fatores de risco (incomum)

- Entre os principais fatores de risco estão o sexo feminino e o consumo materno de bebidas alcoólicas.

sopro mesodiastólico (incomum)

- Melhor auscultado ao longo da borda esternal inferior.
- Devido ao volume excessivo de sangue atravessando a valva tricúspide. Só pode ser auscultado caso haja um grau moderado ou maior de shunt esquerda-direita.
- Desaparece em pacientes com fisiologia de Eisenmenger.

insuficiência cardíaca congestiva (incomum)

- Quadro clínico raro que geralmente só ocorre depois da quinta década de vida. Os sintomas incluem fadiga, diminuição da tolerância ao exercício, dispneia ao esforço, ortopneia, dispneia paroxística noturna e edema.
- Raro em lactentes; o principal sintoma manifesto é a taquipneia.

retardo do crescimento pôndero-estatural (incomum)

- Ocorre em <10% dos lactentes com defeito do septo atrial (DSA).
- Cardiopatia congênita (CC) deve sempre ser excluída em lactentes e crianças com um retardo inexplicado do crescimento pôndero-estatural.

sintomas de arritmias atriais (incomum)

- Incluem palpitações rápidas, vibração no peito, tontura ou dispneia.
- Pode ocorrer em pacientes adultos com DSA não diagnosticado. A incidência de arritmias atriais aumenta com a idade, especialmente entre a quinta e sétima décadas de vida.^[7]

cianose (incomum)

- Ocorre em casos de inversão do shunt (síndrome de Eisenmenger).

baqueteamento digital (incomum)

- Associado a uma série de CCs cianóticas, inclusive DSAs com Eisenmenger.

Exames diagnóstico

Primeiros exames a serem solicitados

Exame	Resultado
ecocardiograma <ul style="list-style-type: none"> • A modalidade de imagem preferencial. [Fig-3] [Fig-4] [Fig-2] • A ecocardiografia transtorácica é geralmente útil na demonstração de um defeito em crianças. A qualidade da imagem pode ser pior em adultos. • Útil para identificar todos os tipos de defeitos do septo atrial (DSAs), para determinar o tamanho do defeito e a adequação da margem para colocação de dispositivo em defeitos do tipo ostium secundum e para assegurar veias pulmonares conectadas normalmente. • Usado para caracterizar o volume do shunt e para determinar o padrão de fluxo através do defeito. • Os meios de contraste ou um "estudo de bolhas" podem ajudar a demonstrar um shunt direita-esquerda, especialmente com manobra de Valsalva. 	visualização do defeito; determinação do padrão de fluxo e do volume do shunt

Exame	Resultado
eletrocardiograma (ECG) <ul style="list-style-type: none"> • Não é um teste diagnóstico, mas pode trazer pistas diagnósticas. Frequentemente normal caso o shunt seja pequeno. • Ondas p >2.5 mm, sugerindo aumento do átrio direito, ou voltagens de onda R na derivação V1 acima do limite superior do normal para a idade, sugerindo hipertrofia ventricular direita, podem estar presentes em defeitos maiores. Uma incisura próxima ao ápice da onda R nas derivações inferiores, conhecida como o padrão de crochetação, também é encontrada em pacientes com DSAs. • DSAs do tipo ostium primum frequentemente produzem rotação do plano frontal no sentido anti-horário e desvio do eixo para a esquerda. • Os defeitos do tipo seio venoso são associados a um eixo de onda p <30°. [16] 	normal; ou ondas p altas, ondas R grandes em V1, padrão de crochetação nas derivações inferiores
radiografia torácica <ul style="list-style-type: none"> • Não diagnóstica, mas pode trazer pistas diagnósticas. • Pode estar normal se o shunt esquerda-direita for pequeno. Com volumes maiores de shunt, a área cardíaca pode estar aumentada e as marcas vasculares pulmonares podem estar aumentadas. • Não é possível diferenciar os tipos de DSA. 	normal ou aumento da área cardíaca com aumento das marcas pulmonares

Exames a serem considerados

Exame	Resultado
tomografia computadorizada (TC)/ressonância nuclear magnética (RNM) do tórax <ul style="list-style-type: none"> • Podem ser necessárias para ajudar a definir a anatomia venosa pulmonar caso a ecocardiografia seja insuficiente. 	esclarecimentos sobre a anatomia venosa pulmonar
cateterismo cardíaco <ul style="list-style-type: none"> • Não necessário para o diagnóstico, mas é usado para detectar a resistência vascular pulmonar no subconjunto de pacientes em risco de doença vascular pulmonar obstrutiva. • Caso os pacientes desenvolvam um shunt direita-esquerda, a reversibilidade do shunt com vasodilatadores pulmonares deve ser avaliada para guiar a terapia. Caso o shunt direita-esquerda seja reversível com vasodilatadores pulmonares, o DSA pode ser fechado cirurgicamente. No entanto, caso o shunt direita-esquerda seja irreversível, a cirurgia não é uma opção. 	deteção da resistência vascular pulmonar; reversibilidade do shunt direita-esquerda

Diagnóstico diferencial

Doença	Sinais/sintomas de diferenciação	Exames de diferenciação
Drenagem venosa pulmonar anômala parcial	<ul style="list-style-type: none"> Sinais e sintomas similares ao defeito do septo atrial 	<ul style="list-style-type: none"> Septo atrial intacto com estruturas cardíacas do lado direito dilatadas: identificado por ecocardiografia em crianças e por RNM ou TC em adultos.
Defeito do septo ventricular	<ul style="list-style-type: none"> Pequenos defeitos do septo ventricular (DSVs) são associados a sopro holossistólico e primeira e segunda bulhas cardíacas normais. Com volumes maiores de shunt (razão do fluxo sanguíneo pulmonar para sistêmico, Qp:Qs, >2), um sopro mesodiastólico de fluxo da valva mitral pode ser auscultado em associação com um sopro holossistólico de frequência média. 	<ul style="list-style-type: none"> DSV identificado por ecocardiografia com Doppler.
Persistência do canal arterial	<ul style="list-style-type: none"> Associado à prematuridade. A persistência do canal arterial também está associada a pulsos periféricos amplos devido à pressão de pulso ampla. O impulso ventricular esquerdo pode ser proeminente. O sopro associado à persistência do canal arterial é frequentemente descrito como um sopro contínuo do tipo "ruído de maquinaria". No entanto, em alguns lactentes prematuros e neonatos, o sopro só pode ser auscultado na sístole. Um sopro mesodiastólico de fluxo da valva mitral pode ser auscultado. 	<ul style="list-style-type: none"> Persistência do canal arterial (PCA) identificada por ecocardiografia com Doppler.

Doença	Sinais/sintomas de diferenciação	Exames de diferenciação
Estenose pulmonar	<ul style="list-style-type: none"> • Escuta-se um clique após a primeira bulha cardíaca, melhor auscultado na borda esternal superior esquerda. • A segunda bulha cardíaca pode ser normal, desdobrada ou única, dependendo da gravidade da estenose. 	<ul style="list-style-type: none"> • Estenose pulmonar identificada por ecocardiografia com Doppler.
Bloqueio de ramo direito	<ul style="list-style-type: none"> • Pode produzir uma segunda bulha cardíaca amplamente desdobrada, semelhante à auscultada em pacientes com defeito do septo atrial (DSA). • Os sopros característicos de DSA estão ausentes. 	<ul style="list-style-type: none"> • O eletrocardiograma (ECG) mostra bloqueio de ramo direito. • A ecocardiografia não mostra evidências de DSA.
Outros defeitos cardíacos congênitos	<ul style="list-style-type: none"> • Os DSAs ocorrem no contexto de outras doenças cardíacas congênitas, inclusive transposição das grandes artérias, atresia pulmonar e anomalia de Ebstein. 	<ul style="list-style-type: none"> • Anatomia anormal identificada por ecocardiografia com Doppler.

Abordagem passo a passo do tratamento

Pequenos defeitos do septo atrial (DSAs) fecham espontaneamente. Caso o fechamento de um DSA seja necessário, o fechamento por dispositivo no laboratório de cateterismo ou o fechamento cirúrgico podem ser usados dependendo do tipo de DSA.[17] O reparo cirúrgico é geralmente realizado por meio de uma esternotomia mediana, mas já foi relatado um procedimento usando a incisão na pele e uma separação do esterno limitada.[18] Os DSAs devem ser tratados por médicos experientes no tratamento de cardiopatia congênita (CC).[19]

Shunt esquerda-direita

Pacientes com todos os tipos de DSA são inicialmente observados, visto que o defeito pode fechar ou regredir espontaneamente. Se a razão do fluxo sanguíneo vascular pulmonar para sistêmico, Qp:Qs, é <1.5 , o defeito é de pouca importância prognóstica e não requer fechamento. Se a razão Qp:Qs é ≥ 1.5 ou permanece assim, ou se há evidência de aumento atrial direito, o defeito requer o fechamento para prevenir insuficiência cardíaca, arritmias atriais e doença vascular pulmonar obstrutiva.[20] Isso geralmente é realizado entre 2 e 4 anos de idade.[1] Pacientes que desenvolveram insuficiência cardíaca persistente necessitam de reparo antecipado.

Shunt direita-esquerda

O DSA ainda é operável caso o shunt seja reversível com vasodilatadores pulmonares. Entretanto, caso o shunt seja irreversível, o DSA é inoperável e o paciente apresenta síndrome de Eisenmenger. Pacientes com síndrome de Eisenmenger devem evitar gravidez, desidratação e grandes altitudes. Marcapasso endocárdico é contraindicado. Deve-se tomar cuidado com acessos intravenosos para evitar um êmbolo de ar. Todos os pacientes com cardiopatia cianótica não reparada necessitam de profilaxia contra endocardite. É comum pacientes com síndrome de Eisenmenger desenvolverem eritrocitose para compensar a hipoxemia, o que pode causar hiperviscosidade. A hiperviscosidade pode produzir sintomas de cefaleia, fadiga e, algumas vezes, alterações do estado mental. O tratamento da hiperviscosidade sintomática envolve flebotomia e infusão intravenosa de soro fisiológico. A flebotomia de rotina não é indicada para pacientes assintomáticos.

A terapia com vasodilatador pulmonar pode ser usada para melhorar a qualidade de vida. Os que se mostraram benéficos incluem a antagonista da endotelina bosentana, a inibidora da fosfodiesterase-5 sildenafil e, em estudos limitados, infusões do prostanoide epoprostenol. O transplante de coração e pulmão, ou o transplante de pulmão com reparo do defeito cardíaco, pode ser benéfico em alguns pacientes com doença grave.

Opções de fechamento corretivo

O tratamento envolve cirurgia usando suturas diretas para fechar o defeito ou um enxerto de pericárdio para fechar defeitos maiores, ou ainda fechamento por dispositivo percutâneo. O fechamento por dispositivo é usado para tratar defeitos do tipo ostium secundum, mas não pode ser usado em outros tipos de DSA devido à proximidade entre os defeitos e as outras estruturas cardíacas. Antibióticos profiláticos para prevenir endocardite são necessários nos 6 primeiros meses após o fechamento cirúrgico ou por dispositivo.

- DSA do tipo ostium secundum: o fechamento por dispositivo é o método preferencial caso as margens sejam adequadas para prender um dispositivo.

[Fig-5]

Se as margens são inadequadas (devido a uma deficiência na margem posterior/inferior) ou se existem grandes aneurismas no septo ou múltiplas fenestrações no septo atrial, é necessário fechamento cirúrgico.

- DSA do tipo ostium primum: fechamento cirúrgico com reparo da valva atrioventricular esquerda é o procedimento mais comumente usado.
- DSA do tipo seio coronário: fechamento cirúrgico do óstio do seio coronário é o procedimento preferencial.
- DSA do tipo seio venoso: veias pulmonares direitas anômalas são impedidas, pelo defeito, de chegar ao átrio esquerdo. Também pode ser realizada uma cirurgia de Warden, pela qual a veia cava superior é transeccionada e depois reconectada ao átrio direito enquanto um enxerto é colocado no átrio direito para direcionar o fluxo anômalo da veia pulmonar direita para o átrio esquerdo.

Visão geral do tratamento

Por favor, atente-se que fórmulas, rotas e doses podem se diferenciar de acordo com nomes de medicamentos e marcas, formulários de medicamentos ou localizações. Recomendações de tratamentos são específicas para grupos de pacientes. [Ver aviso legal](#)

Agudo (resumo)		
shunt esquerda-direita		
	1a	observação
	adjunto	fechamento corretivo
	adjunto	antibióticos profiláticos
shunt direita-esquerda		
■ reversível	1a	fechamento corretivo
	mais	antibióticos profiláticos
■ irreversível (síndrome de Eisenmenger)	1a	terapia medicamentosa de suporte com vasodilatadores pulmonares
	mais	monitoramento e tratamento da hiperviscosidade
	mais	antibióticos profiláticos
	2a	transplante de coração-pulmão

Opções de tratamento

Por favor, atente-se que fórmulas, rotas e doses podem se diferenciar de acordo com nomes de medicamentos e marcas, formulários de medicamentos ou localizações. Recomendações de tratamentos são específicas para grupos de pacientes. [Ver aviso legal](#)

Agudo

shunt esquerda-direita

1a observação

» Todos os pacientes com defeito do septo atrial (DSA) são observados, visto que o defeito pode fechar ou regredir. Se a razão do fluxo sanguíneo pulmonar para sistêmico, Qp:Qs, for <1.5 , o defeito será de pouca importância prognóstica e não exigirá fechamento.

adjunto fechamento corretivo

Tratamento recomendado para ALGUNS dos pacientes do grupo de pacientes selecionado

» Se a razão do fluxo sanguíneo pulmonar para sistêmico, Qp:Qs, for ≥ 1.5 ou permanecer assim, ou se houver evidência de dilatação atrial direita, o defeito exigirá fechamento para evitar insuficiência cardíaca, arritmias atriais e doença vascular pulmonar obstrutiva.[20] Isso geralmente é realizado entre 2 e 4 anos de idade.[1] Pacientes que desenvolvem insuficiência cardíaca persistente necessitam de um fechamento antecipado.

» o fechamento por dispositivo é o método preferencial caso as margens sejam adequadas para prender um dispositivo. Se as margens são inadequadas (devido a uma deficiência na margem posterior/inferior) ou se existem grandes aneurismas no septo ou múltiplas fenestrações no septo atrial, é necessário fechamento cirúrgico.

» DSA do tipo ostium primum: fechamento cirúrgico com reparo da valva atrioventricular esquerda é o procedimento mais comumente usado.

» DSA do tipo seio coronário: fechamento cirúrgico do óstio do seio coronário é o procedimento preferencial.

» DSA do tipo seio venoso: veias pulmonares direitas anômalas são impedidas, pelo defeito, de chegar ao átrio esquerdo. Também pode ser realizada uma cirurgia de Warden, pela qual a veia cava superior é transeccionada e depois reconectada ao átrio direito enquanto um enxerto é colocado no átrio direito para

Agudo

adjunto

direcionar o fluxo anômalo da veia pulmonar direita para o átrio esquerdo.

antibióticos profiláticos

Tratamento recomendado para ALGUNS dos pacientes do grupo de pacientes selecionado

Opções primárias

» **amoxicilina**: crianças: 50 mg/kg por via oral uma hora antes do procedimento; adultos: 2 g por via oral uma hora antes do procedimento

OU

» **clindamicina**: crianças: 20 mg/kg por via oral uma hora antes do procedimento; adultos: 600 mg por via oral uma hora antes do procedimento

» Necessários nos 6 primeiros meses após o fechamento cirúrgico ou por dispositivo, para prevenir endocardite.

» Os antibióticos são administrados antes de um procedimento que possa causar bacteremia. As diretrizes sobre quais procedimentos necessitam de profilaxia variam de acordo com o país, e devem ser seguidas as diretrizes locais sobre profilaxia da endocardite. Por exemplo, muitas diretrizes não recomendam mais a profilaxia para procedimentos dentários, procedimentos envolvendo o trato gastrointestinal superior e inferior, o trato geniturinário ou o trato respiratório superior e inferior.

» A clindamicina é uma alternativa à penicilina em pacientes com alergia à penicilina.

shunt direita-esquerda

■ reversível

1a

fechamento corretivo

» O defeito do septo atrial (DSA) ainda é operável caso o shunt direita-esquerda seja reversível com vasodilatadores pulmonares.

» o fechamento por dispositivo é o método preferencial caso as margens sejam adequadas para prender um dispositivo. Se as margens são inadequadas (devido a uma deficiência na margem posterior/inferior) ou se existem grandes aneurismas no septo ou múltiplas fenestrações no septo atrial, é necessário fechamento cirúrgico.

Agudo

» DSA do tipo ostium primum: fechamento cirúrgico com reparo da valva atrioventricular esquerda é o procedimento mais comumente usado.

» DSA do tipo seio coronário: fechamento cirúrgico do óstio do seio coronário é o procedimento preferencial.

» DSA do tipo seio venoso: veias pulmonares direitas anômalas são impedidas, pelo defeito, de chegar ao átrio esquerdo. Também pode ser realizada uma cirurgia de Warden, pela qual a veia cava superior é transeccionada e depois reconectada ao átrio direito enquanto um enxerto é colocado no átrio direito para direcionar o fluxo anômalo da veia pulmonar direita para o átrio esquerdo.

mais

antibióticos profiláticos

Tratamento recomendado para TODOS os pacientes do grupo de pacientes selecionado

Opções primárias

» **amoxicilina**: crianças: 50 mg/kg por via oral uma hora antes do procedimento; adultos: 2 g por via oral uma hora antes do procedimento

OU

» **clindamicina**: crianças: 20 mg/kg por via oral uma hora antes do procedimento; adultos: 600 mg por via oral uma hora antes do procedimento

» Necessários nos 6 primeiros meses após o fechamento cirúrgico, para prevenir endocardite.

» Os antibióticos são administrados antes de um procedimento que possa causar bacteremia. As diretrizes sobre quais procedimentos necessitam de profilaxia variam de acordo com o país, e devem ser seguidas as diretrizes locais sobre profilaxia da endocardite. Por exemplo, muitas diretrizes não recomendam mais a profilaxia para procedimentos dentários, procedimentos envolvendo o trato gastrointestinal superior e inferior, o trato geniturinário ou o trato respiratório superior e inferior.

» A clindamicina é uma alternativa à penicilina em pacientes com alergia à penicilina.

terapia medicamentosa de suporte com vasodilatadores pulmonares

Opções primárias

■ irreversível (síndrome de Eisenmenger)

1a

Agudo

» **bosentana**: adultos: 62.5 mg por via oral duas vezes ao dia por 3-4 semanas, aumentar para 125 mg duas vezes ao dia de acordo com a resposta

OU

» **sildenafil**: adultos: consulte um especialista para obter orientação quanto à dose

Opções secundárias

» **epoprostenol**: adultos: consulte um especialista para obter orientação quanto à dose

» O defeito do septo atrial (DSA) é inoperável caso o shunt direita-esquerda seja irreversível com vasodilatadores pulmonares.

» A terapia medicamentosa de suporte com vasodilatadores pulmonares é a base do tratamento.

» Os vasodilatadores pulmonares que se mostraram benéficos incluem a antagonista da endotelina bosentana, a inibidora da fosfodiesterase-5 sildenafil e, em estudos limitados, infusões do prostanóide epoprostenol.

mais

monitoramento e tratamento da hiperviscosidade

Tratamento recomendado para TODOS os pacientes do grupo de pacientes selecionado

» É comum pacientes com síndrome de Eisenmenger desenvolverem eritrocitose para compensar a hipoxemia, o que pode causar hiperviscosidade.

» A hiperviscosidade pode produzir sintomas de cefaleia, fadiga e, algumas vezes, alterações do estado mental. O tratamento de pacientes sintomáticos envolve flebotomia e infusão intravenosa de soro fisiológico.

» A flebotomia de rotina não é indicada para pacientes assintomáticos.

mais

antibióticos profiláticos

Tratamento recomendado para TODOS os pacientes do grupo de pacientes selecionado

Opções primárias

» **amoxicilina**: crianças: 50 mg/kg por via oral uma hora antes do procedimento;

Agudo

adultos: 2 g por via oral uma hora antes do procedimento

OU

» **clindamicina**: crianças: 20 mg/kg por via oral uma hora antes do procedimento; adultos: 600 mg por via oral uma hora antes do procedimento

» Todos os pacientes com cardiopatia cianótica não reparada necessitam de profilaxia contra endocardite.

» Os antibióticos são administrados antes de um procedimento que possa causar bacteremia. As diretrizes sobre quais procedimentos necessitam de profilaxia variam de acordo com o país, e devem ser seguidas as diretrizes locais sobre profilaxia da endocardite. Por exemplo, muitas diretrizes não recomendam mais a profilaxia para procedimentos dentários, procedimentos envolvendo o trato gastrointestinal superior e inferior, o trato geniturinário ou o trato respiratório superior e inferior.

» A clindamicina é uma alternativa à penicilina em pacientes com alergia à penicilina.

2a **transplante de coração-pulmão**

» Pode ser considerado para alguns pacientes gravemente sintomáticos.

» Quando possível, pode ser considerada a correção cirúrgica do defeito do septo atrial (DSA) juntamente com o transplante de pulmão.

Recomendações

Monitoramento

O acompanhamento de rotina para pacientes com pequenos defeitos do septo atrial (DSAs) que não exijam fechamento cirúrgico deve incluir avaliação dos sintomas, especialmente arritmias e eventos embólicos paradoxais em adultos. As pressões pulmonares, a função do ventrículo direito e o shunt atrial residual devem ser avaliados por ecocardiografia. Pacientes que tenham recebido fechamento por dispositivo de um DSA do tipo ostium secundum devem ser avaliados quanto a sintomas de arritmias atriais, dor torácica ou eventos embólicos.[24] A ecocardiografia é geralmente realizada após 24 horas, 1 mês, 3 meses e 1 ano. O monitoramento adicional é eletivo. Deve-se prestar atenção quanto a colocação do dispositivo, shunt residual, formação de trombo e derrame pericárdico.[15] Febre, dor torácica ou abdominal, vômitos e fadiga no pós-operatório podem indicar derrames pericárdicos ou tamponamento cardíaco e devem ser investigados imediatamente. Dor torácica ou síncope após o fechamento por dispositivo pode ser causada por erosão do dispositivo e deve ser investigada imediatamente.

Instruções ao paciente

Os pacientes necessitam de profilaxia para endocardite nos primeiros 6 meses após o fechamento por dispositivo ou fechamento cirúrgico de um DSA, e indefinidamente caso tenham cardiopatia cianótica não reparada. Os pacientes devem relatar imediatamente os sintomas de febre, dor torácica ou abdominal, vômitos, síncope ou fadiga. Não há restrições quanto a atividades físicas.

Complicações

Complicações	Período de execução	Probabilidade
erosão do dispositivo	curto prazo	baixa
Apresenta-se como dor torácica ou síncope após o fechamento por dispositivo.		
tamponamento/derrame pericárdico	curto prazo	baixa
Apresenta-se após o reparo de um DSA com febre, dor torácica ou abdominal, vômitos e fadiga no pós-operatório.		
embolização paradoxal	longo prazo	média
Causada por embolia de um trombo venoso na circulação arterial sistêmica através do DSA. Requer a presença de shunt direita-esquerda através do DSA. Um shunt direita-esquerda pode ocorrer de forma intermitente em pacientes com manobra de Valsalva ou tosse, ou pode estar presente no repouso em pacientes com fisiologia de Eisenmenger. Essa complicação é geralmente observada em adultos com DSA não diagnosticado. Pode se apresentar como um acidente vascular cerebral (AVC) ou ataque isquêmico transitório. Além disso, pode haver êmbolos periféricos.		

Complicações	Período de execução	Probabilidade
insuficiência cardíaca congestiva	variável	baixa
<p>Ocorre em <10% dos lactentes com defeito do septo atrial (DSA). Em lactentes, o principal sintoma manifesto é a taquipneia.</p> <p>Geralmente, só ocorre depois da quinta década de vida. Em adultos, os sintomas incluem fadiga, diminuição da tolerância ao exercício, dispneia ao esforço, ortopneia, dispneia paroxística noturna e edema.</p>		
endocardite infecciosa	variável	baixa
<p>Pode ocorrer como uma complicação da cirurgia ou do fechamento por dispositivo. Recomenda-se profilaxia com antibiótico nos primeiros 6 meses após o reparo de um DSA e indefinidamente em pacientes com cardiopatia cianótica não reparada.</p> <p>Frequentemente se apresenta de forma inespecífica, e mais comumente envolve febre com possíveis sinais físicos de êmbolos periféricos: nódulos de Osler, manchas de Roth ou lesões de Janeway. Às vezes pode ser observado um sopro cardíaco.</p>		
fibrilação atrial	variável	baixa
<p>Inclui palpitações rápidas, vibração no peito, tontura ou dispneia. Ocorre em grandes defeitos como resultado de hipertrofia e dilatação atrial. O tratamento de DSA pode ajudar a controlar arritmias atriais; entretanto, a incidência de arritmias recorrentes é maior com o fechamento tardio do DSA. A gestação pode precipitar a fibrilação atrial devido ao aumento da carga de volume. A incidência de arritmias atriais aumenta com a idade, especialmente entre a quinta e sétima décadas de vida.[7] As arritmias atriais devem ser tratadas para restaurar e manter o ritmo sinusal, se possível.[23] Recomenda-se a cardioversão após anticoagulação apropriada, para tentar a restauração do ritmo sinusal caso ocorra fibrilação atrial. O controle da frequência cardíaca e a anticoagulação são recomendados caso o ritmo sinusal não possa ser mantido por meios clínicos ou intervencionistas.[15]</p>		

Prognóstico

O prognóstico de defeitos do septo atrial (DSAs) sem doença vascular pulmonar obstrutiva é excelente. O risco de morte após o fechamento cirúrgico de um DSA não complicado é <1%. A sobrevida em longo prazo para pacientes com idade <24 anos na ocasião da cirurgia é semelhante à dos controles da mesma faixa etária. Pacientes que são submetidos à cirurgia com idade >24 anos têm sobrevida menos favorável que os controles da mesma faixa etária.[21]

O acompanhamento de cinco a 10 anos após o fechamento por dispositivo é excelente, mas não há dados disponíveis do acompanhamento em longo prazo para o fechamento por dispositivo. A incidência de erosão do dispositivo é de 0.1% nos EUA; a maioria das erosões ocorre até 72 horas após a colocação.[22] No entanto, em pelo menos um caso, tal erosão ocorreu mais de 5 anos após a colocação do dispositivo.

A reversão de um shunt com fisiologia de Eisenmenger inoperável está associada a um prognóstico desfavorável.

Diretrizes de diagnóstico

América do Norte

ACC/AHA 2008 guidelines for the management of adults with congenital heart disease

Publicado por: American College of Cardiology; American Heart Association

Última publicação em: 2008

Diretrizes de tratamento

Europa

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

2015 ESC/ERS guidelines for the diagnosis and treatment of pulmonary hypertension

Publicado por: European Society of Cardiology

Última publicação em: 2015

2015 ESC guidelines for the management of infective endocarditis

Publicado por: European Society of Cardiology

Última publicação em: 2015

Guidelines on management of grown-up congenital heart disease

Publicado por: European Society of Cardiology

Última publicação em: 2010

Endovascular closure of atrial septal defect

Publicado por: National Institute for Health and Care Excellence

Última publicação em: 2004

América do Norte

ACC/AHA 2008 guidelines for the management of adults with congenital heart disease

Publicado por: American College of Cardiology; American Heart Association.

Última publicação em: 2008

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

- Driscoll DJ. Fundamentals of pediatric cardiology. Philadelphia, PA: Lippincott Williams & Wilkins; 2006:73-8.
- Porter CJ, Edwards WD. Atrial septal defects. In: Allen HD, Driscoll DJ, Shaddy RE, et al, eds. Moss and Adams' heart disease in infants, children, and adolescents. 7th ed. Philadelphia, PA: Lippincott Williams & Wilkins; 2007:632-45.
- Beerman LB, Zuberbuhler JR. Atrial septal defects. In: Anderson RH, Baker EJ, Macartney FJ, et al, eds. Paediatric cardiology. 2nd ed. London, UK: Churchill Livingstone; 2002:901-30.
- Warnes CA, Williams RG, Bashore TM, et al. ACC/AHA 2008 guidelines for the management of adults with congenital heart disease: a report of the 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). J Am Coll Cardiol. 2008 Dec 2;52(23):e143-263. [Texto completo](#)
- Murphy JG, Gersh BJ, McGoon MD, et al. Long-term outcome after surgical repair of isolated atrial septal defect: follow-up at 27 to 32 years. N Engl J Med. 1990 Dec 13;323(24):1645-50.

Referências

1. Driscoll DJ. Fundamentals of pediatric cardiology. Philadelphia, PA: Lippincott Williams & Wilkins; 2006:73-8.
2. Porter CJ, Edwards WD. Atrial septal defects. In: Allen HD, Driscoll DJ, Shaddy RE, et al, eds. Moss and Adams' heart disease in infants, children, and adolescents. 7th ed. Philadelphia, PA: Lippincott Williams & Wilkins; 2007:632-45.
3. Beerman LB, Zuberbuhler JR. Atrial septal defects. In: Anderson RH, Baker EJ, Macartney FJ, et al, eds. Paediatric cardiology. 2nd ed. London, UK: Churchill Livingstone; 2002:901-30.
4. Smallhorn JF, de Leval M, Stark J, et al. Isolated anterior mitral cleft. Two dimensional echocardiographic assessment and differentiation from "clefts" associated with atrioventricular septal defect. Br Heart J. 1982 Aug;48(2):109-16.
5. Kanani M, Anderson RH, Elliott MJ. Clinical and morphologic evidence points to closure of the zone of apposition in atrioventricular septal defects. Eur J Cardiothorac Surg. 2005 May;27(5):932-3.
6. al Zaghal AM, Li J, Anderson RH, et al. Anatomical criteria for the diagnosis of sinus venosus defects. Heart. 1997 Sep;78(3):298-304.
7. John Sutton MG, Tajik AJ, McGoon DC. Atrial septal defects in patients ages 60 years or older: operative results and long-term postoperative follow-up. Circulation. 1981 Aug;64(2):402-9. [Texto completo](#)

8. Feldt RH, Avasthey P, Yoshimasu F, et al. Incidence of congenital heart disease in children born to residents of Olmsted County, Minnesota, 1950-1969. *Mayo Clin Proc.* 1971 Dec;46(12):794-9.
9. Weidman WH, Swan HJ, Dushane JW, et al. A hemodynamic study of atrial septal defect and associated anomalies involving the atrial septum. *J Lab Clin Med.* 1957 Aug;50(2):165-85.
10. Holt M, Oram S. Familial heart disease with skeletal malformations. *Br Heart J.* 1960 Apr;22:236-42. [Texto completo](#)
11. Li QY, Newbury-Ecob RA, Terrett JA, et al. Holt-Oram syndrome is caused by mutation in TBX5, a member of the Brachyury (T) gene family. *Nat Genet.* 1997 Jan;15(1):21-9.
12. Srivastava D, Olson EN. A genetic blueprint for cardiac development. *Nature.* 2000 Sep 14;407(6801):221-6.
13. Ching YH, Ghosh TK, Cross SJ, et al. Mutation in myosin heavy chain 6 causes atrial septal defect. *Nat Genet.* 2005 Apr;37(4):423-8.
14. Tikkanen J, Heinonen OP. Risk factors for atrial septal defect. *Eur J Epidemiol.* 1992 Jul;8(4):509-15.
15. Warnes CA, Williams RG, Bashore TM, et al. ACC/AHA 2008 guidelines for the management of adults with congenital heart disease: a report of the 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). *J Am Coll Cardiol.* 2008 Dec 2;52(23):e143-263. [Texto completo](#)
16. Hamilton WT, Haffajee CI, Dalen JE, et al. Atrial septal defect secundum: clinical profile with physiologic correlates. In: Roberts WC, ed. *Adult congenital heart disease*. Philadelphia, PA: FA Davis; 1987:395-407.
17. Butera G, Biondi-Zoccai G, Sangiorgi G, et al. Percutaneous versus surgical closure of secundum atrial septal defects: a systematic review and meta-analysis of currently available clinical evidence. *EuroIntervention.* 2011 Jul;7(3):377-85.
18. Black MD, Freedom RM. Minimally invasive repair of atrial septal defects. *Ann Thorac Surg.* 1998 Mar;65(3):765-7.
19. Rigatelli G, Cardaioli P, Hijazi ZM. Contemporary clinical management of atrial septal defects in the adult. *Expert Rev Cardiovasc Ther.* 2007 Nov;5(6):1135-46.
20. Campbell M. Natural history of atrial septal defect. *Br Heart J.* 1970 Nov;32(6):820-26. [Texto completo](#)
21. Murphy JG, Gersh BJ, McGoon MD, et al. Long-term outcome after surgical repair of isolated atrial septal defect: follow-up at 27 to 32 years. *N Engl J Med.* 1990 Dec 13;323(24):1645-50.
22. Amin Z, Hijazi ZM, Bass JL, et al. Erosion of Amplatzer septal occluder device after closure of secundum atrial septal defects: review of registry of complications and recommendations to minimize future risk. *Catheter Cardiovasc Interv.* 2004 Dec;63(4):496-502.

23. Prystowsky EN, Benson DW Jr, Fuster V, et al. Management of patients with atrial fibrillation: a statement for healthcare professionals from the Subcommittee on Electrocardiography and Electrophysiology, American Heart Association. *Circulation*. 1996 Mar 15;93(6):1262-77. [Texto completo](#)
24. Loomba RS, Chandrasekar S, Sanan P, et al. Association of atrial tachyarrhythmias with atrial septal defect, Ebstein's anomaly and Fontan patients. *Expert Rev Cardiovasc Ther*. 2011 Jul;9(7):887-93.

Imagens

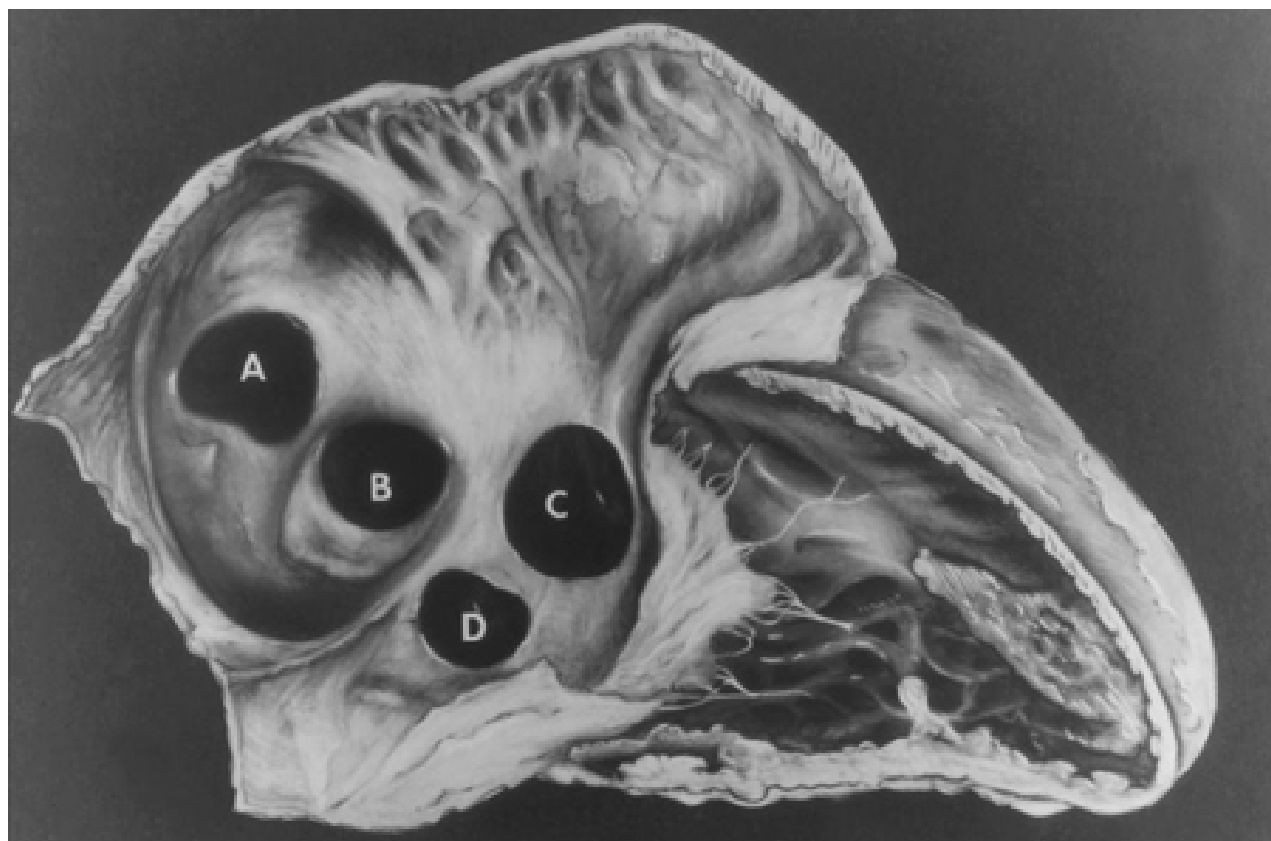


Figura 1: Subtipos de DSA. A: seio venoso; B: ostium secundum; C: ostium primum; D: seio coronário sem teto

Mayo Clinic Foundation

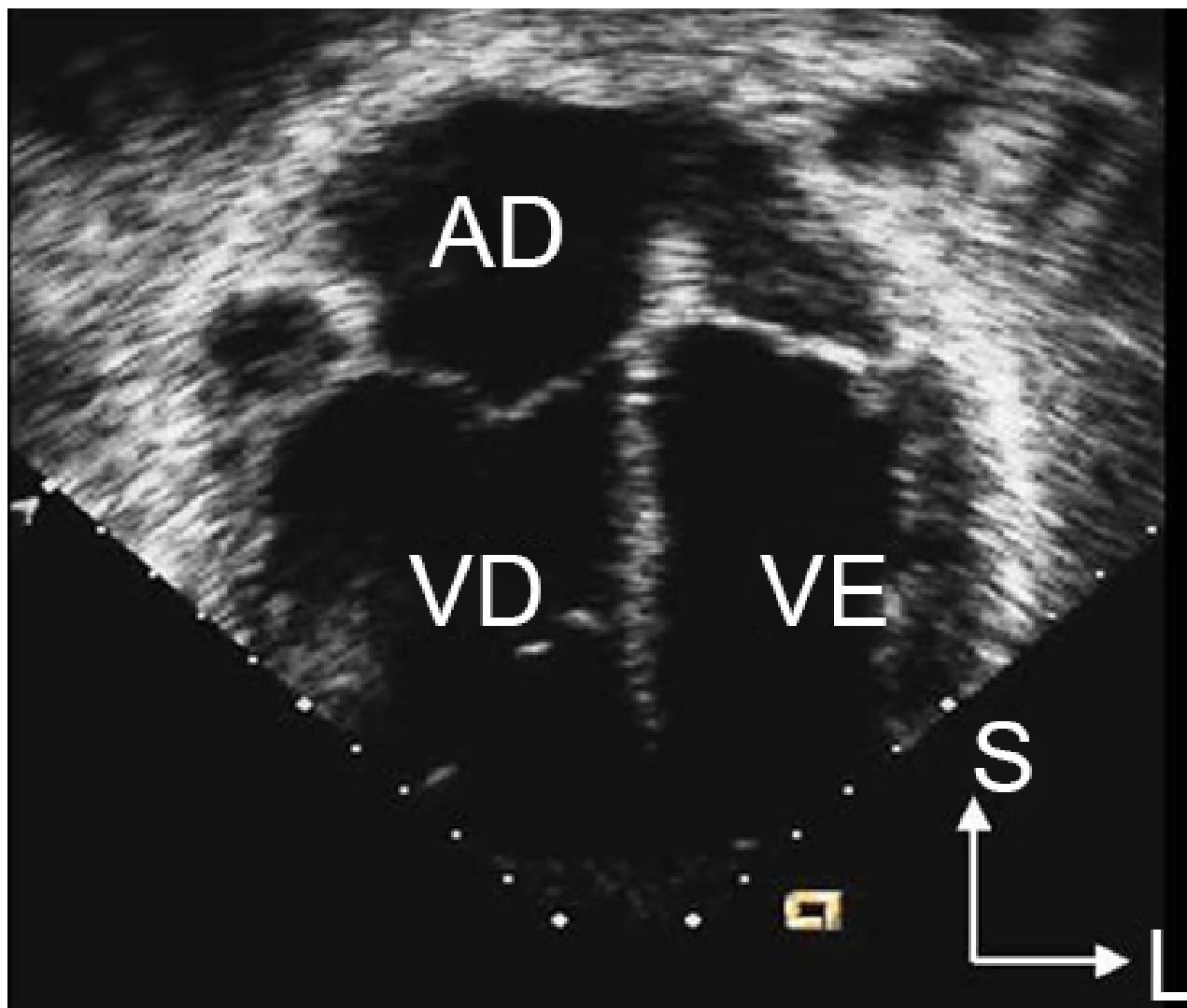


Figura 2: Imagem de ecocardiografia apical de 4 câmaras revelando dilatação do ventrículo direito em um paciente com defeito do septo atrial (DSA). L: lateral; VE: ventrículo esquerdo; AD: átrio direito; VD: ventrículo direito; S: superior

Imagem cedida por Patrick W. O'Leary, MD

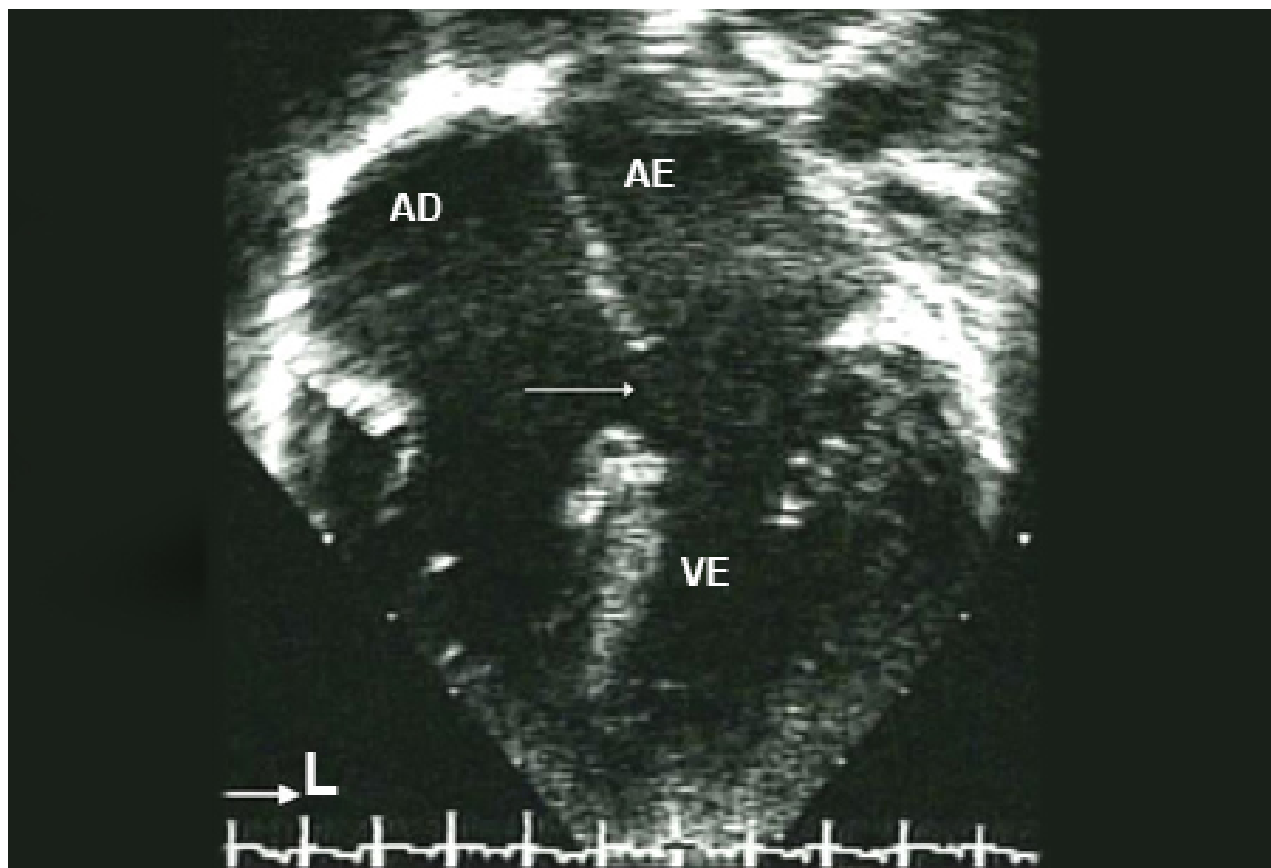


Figura 3: Imagem da ecocardiografia apical de 4 câmaras de um defeito do septo atrial (DSA) do tipo ostium primum (setas). AE: átrio esquerdo; VE: ventrículo esquerdo; AD: átrio direito

Imagem cedida por Patrick W. O'Leary, MD

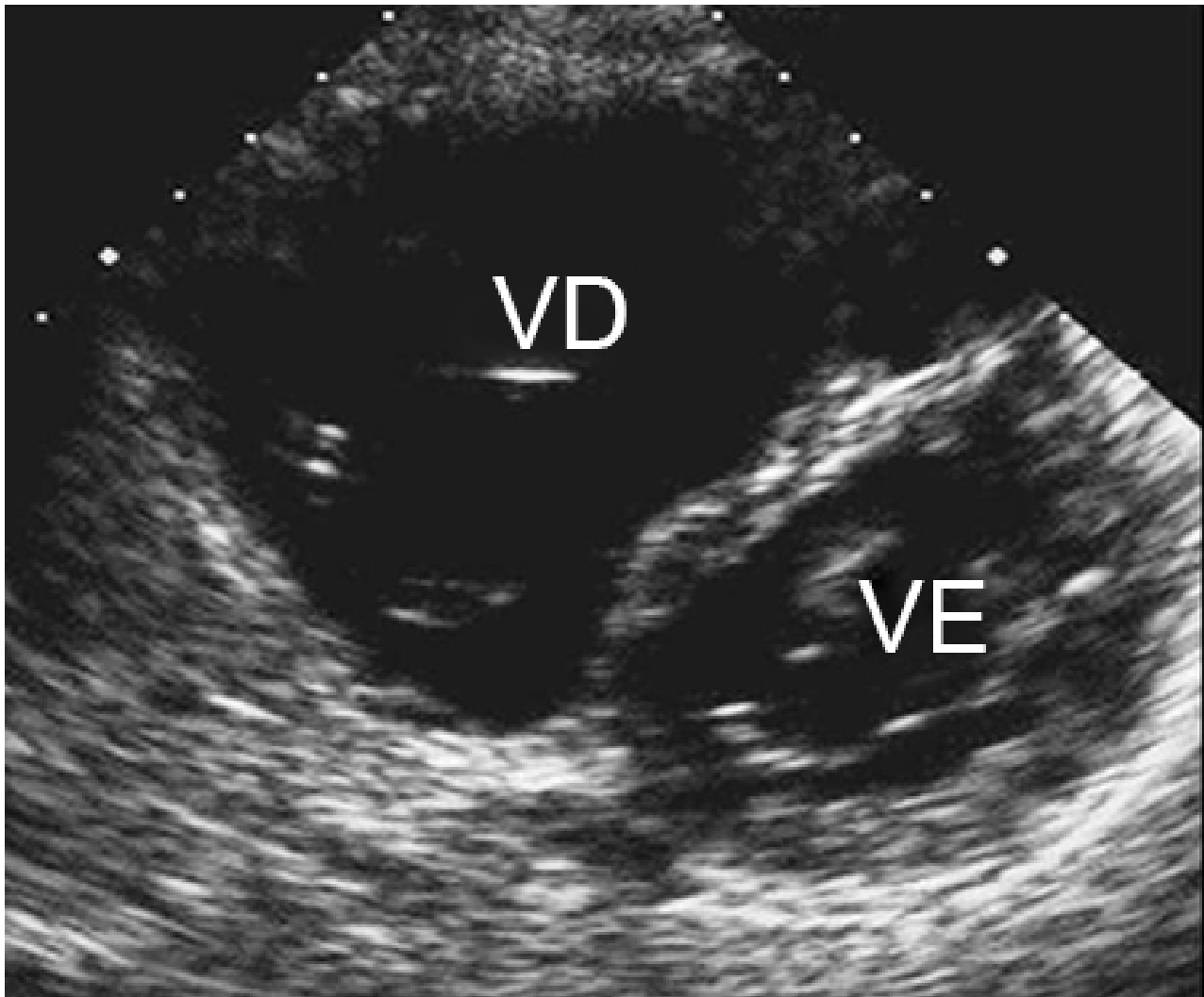


Figura 4: Imagem de ecocardiografia de eixo curto paraesternal revelando dilatação do ventrículo direito em um paciente com defeito do septo atrial (DSA). VE: ventrículo esquerdo, VD: ventrículo direito

Imagem cedida por Patrick W. O'Leary, MD

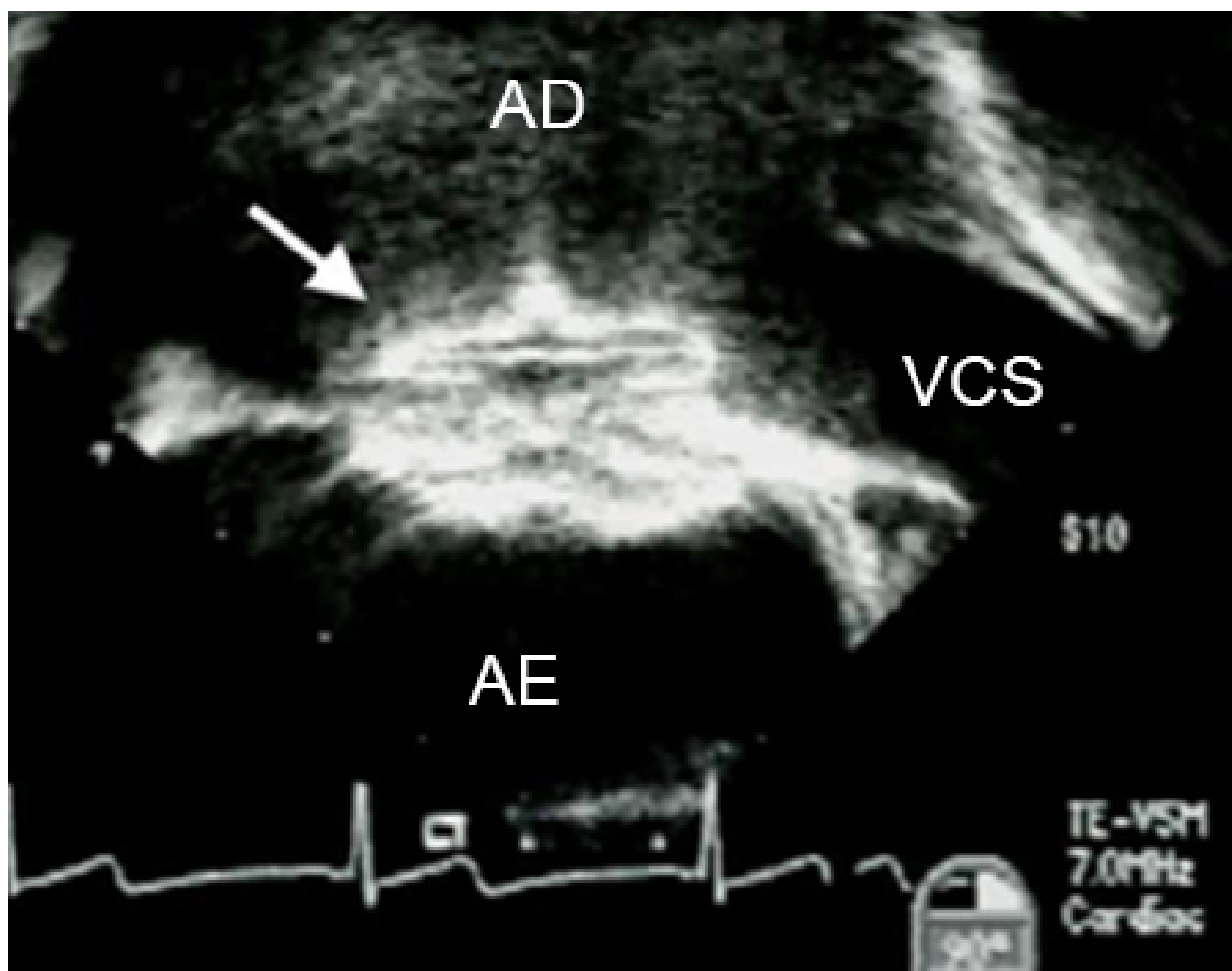


Figura 5: Imagem de ecocardiografia transesofágica de um dispositivo de oclusão de defeito do septo atrial (DSA) (seta). AE: átrio esquerdo; AD: átrio direito; VCS: veia cava superior

Imagem cedida por Patrick W. O'Leary, MD

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:

Sachin Khambadkone, MD, DCH, DNB

Consultant in Paediatric and Adolescent Cardiology

Interventional Cardiologist, Honorary Senior Lecturer, Paediatric and Adolescent Cardiology, Great Ormond Street Hospital and Institute of Child Health, London, UK

DIVULGAÇÕES: SK declares that he has no competing interests.

// Reconhecimentos:

Dr Sachin Khambadkone would like to gratefully acknowledge Dr Brandon Lane Phillips, Dr Frank Cetta, and Dr David J. Driscoll, previous contributors of this monograph. BLP, FC, and DJD declare that they have no competing interests.

// Colegas revisores:

Alexander Opotowsky, MD, MPH

Senior Fellow

Adult Congenital Heart Disease and Pulmonary Hypertension, Department of Cardiology, Children's Hospital Boston, Department of Medicine, Division of Cardiology, Brigham and Women's Hospital, Boston, MA

DIVULGAÇÕES: AO declares that he has no competing interests.

Gianluca Rigatelli, MD, FACP, FACC, FESC, FSCAI

Director

Section of Transcatheter Treatment of Congenital Heart Disease in the Adult, Rovigo General Hospital, Rovigo, Italy

DIVULGAÇÕES: GR declares that he has no competing interests.