

# BMJ Best Practice

## Defeitos do septo ventricular

A informação clínica correta e disponível exatamente onde é necessária



# Tabela de Conteúdos

<b>Resumo</b>	<b>3</b>
<b>Fundamentos</b>	<b>4</b>
Definição	4
Epidemiologia	4
Etiologia	4
Fisiopatologia	4
Classificação	5
<b>Prevenção</b>	<b>8</b>
Prevenção primária	8
Rastreamento	8
Prevenção secundária	8
<b>Diagnóstico</b>	<b>9</b>
Caso clínico	9
Abordagem passo a passo do diagnóstico	9
Fatores de risco	12
Anamnese e exame físico	12
Exames diagnóstico	14
Diagnóstico diferencial	15
<b>Tratamento</b>	<b>18</b>
Abordagem passo a passo do tratamento	18
Visão geral do tratamento	20
Opções de tratamento	22
<b>Acompanhamento</b>	<b>31</b>
Recomendações	31
Complicações	31
Prognóstico	32
<b>Diretrizes</b>	<b>33</b>
Diretrizes de diagnóstico	33
Diretrizes de tratamento	33
<b>Recursos online</b>	<b>35</b>
<b>Referências</b>	<b>36</b>
<b>Imagens</b>	<b>39</b>
<b>Aviso legal</b>	<b>49</b>

## Resumo

- ◇ Um defeito no septo interventricular que permite shunt de sangue entre os ventrículos esquerdo e direito.
- ◇ Geralmente congênito, porém raramente adquirido após infarto do miocárdio ou trauma.
- ◇ Pode estar associado a outros defeitos congênitos, como a tetralogia de Fallot.
- ◇ Um shunt esquerda-direita significativo resulta em hipertensão pulmonar, que, se não tratada, pode evoluir para shunt invertido com cianose e síndrome de Eisenmenger.
- ◇ Pequenos shunts podem se fechar espontaneamente na infância e podem ser manejados de forma expectante.
- ◇ Grandes shunts requerem fechamento cirúrgico.

## Definição

Os defeitos do septo ventricular (DSVs) são defeitos congênitos ou adquiridos no septo interventricular que permitem shunt de sangue entre os ventrículos esquerdo e direito. A síndrome de Eisenmenger é uma inversão do shunt (sangue fluindo do ventrículo direito para o esquerdo) que causa distribuição de sangue não oxigenado para a circulação arterial sistêmica.

## Epidemiologia

Os defeitos do septo ventricular (DSVs) estão entre os defeitos cardíacos congênitos mais comuns em bebês e crianças, e um DSV isolado é observado em até 3.5 bebês por 1000 nascidos vivos.[2] A maioria deles se fecha espontaneamente na infância.[3] O DSV pode também acompanhar outros defeitos congênitos.

Os defeitos do tipo 2 (perimembranosos) são os DSVs mais comuns, representando 70% dos DSVs. Os defeitos do tipo 4 (musculares) representam 20%, ao passo que os defeitos do tipo 1 (supracristal ou justo-arterial duplamente comprometido) e os defeitos do tipo 3 (tipo de entrada) representam 5% cada.[4]

A síndrome de Down está comumente associada a defeitos do septo atrioventricular, que são observados em cerca de um terço à metade dos pacientes. Eles podem ser do septo atrial, do septo ventricular, ou ambos.[5] De modo geral, acredita-se que os defeitos do septo atrioventricular estejam presentes em aproximadamente 0.25 a 0.43 por 1000 nascidos vivos.[6] [7]

Os DSVs adquiridos, decorrentes de infarto agudo do miocárdio (IAM) ou trauma, são raros.

## Etiologia

### Congênita

- Os defeitos do septo ventricular (DSVs) são geralmente afecções do desenvolvimento congênitas. Não se conhece nenhuma causa definida. Em famílias com uma forte história de malformações cardiovasculares congênitas, a incidência de DSVs é maior. Certas anormalidades genéticas têm uma alta incidência de DSV associado, a mais comum sendo a síndrome de Down, que está associada a malformações cardiovasculares congênitas em cerca de 50% dos casos.[8]

### Adquirida

- Em casos raros, um DSV pode ocorrer como resultado de infarto agudo do miocárdio. Isso geralmente ocorre 2 a 5 dias após o infarto e é marcado pelo início de insuficiência cardíaca esquerda aguda, dor torácica, baixo débito cardíaco e choque.[9] O DSV também ocorre como resultado de traumatismo penetrante ou, raramente, contuso.

## Fisiopatologia

As fisiopatologias de todos os defeitos do septo ventricular (DSVs) são essencialmente as mesmas, independentemente da localização. Dois fatores determinam os efeitos hemodinâmicos de um DSV: o tamanho do defeito e a resistência vascular pulmonar. Se o defeito é capaz de limitar a transmissão de pressão do lado esquerdo para o direito do coração, ele é chamado de defeito restritivo.

Um pequeno defeito restritivo (razão da resistência vascular pulmonar,  $Q_p$ , à resistência sistêmica,  $Q_s$  [razão  $Q_p:Q_s$ ]  $<1.5$ ) causa um shunt esquerda-direita mínimo nos ventrículos e não está associado a nenhum aumento na resistência vascular pulmonar nem a nenhum sintoma. Se presente na primeira infância, há uma alta probabilidade de fechamento espontâneo; no entanto, o seu prognóstico é bom, mesmo se persistir para a vida adulta.

Um defeito restritivo moderado (razão  $Q_p:Q_s$  de 1.5 a 2.5) causará um shunt esquerda-direita e uma intensidade variável de hipertensão pulmonar. Inicialmente, há hipertensão pulmonar reativa (hipertensão pulmonar que é reversível com vasodilatadores pulmonares) com shunt esquerda-direita. Gradualmente, a resistência vascular pulmonar aumenta, resultando em menor shunt. A hipertensão pulmonar persistente acaba por se tornar uma hipertensão pulmonar "fixa", produzida por remodelagem irreversível permanente da vasculatura pulmonar. A hipertensão pulmonar aumenta a retropressão no coração, causando dilatação das câmaras cardíacas e, posteriormente, insuficiência cardíaca.

Em defeitos maiores (razão  $Q_p:Q_s >2.5$ ) e em estágios finais, ocorre hipertensão pulmonar significativa, e a resistência vascular pulmonar aumenta até o ponto em que o shunt se reverte (síndrome de Eisenmenger). A reversão do shunt alude ao fluxo do sangue do ventrículo direito para o esquerdo, efetivamente "revertendo" o fluxo observado na maioria dos DSVs. Isso faz com que o sangue não oxigenado do sistema venoso retorne, passando diretamente para a circulação arterial sistêmica sem passar pelos pulmões para ser oxigenado. A saturação de oxigênio na circulação arterial sistêmica então cai, resultando em cianose. Nesse momento, o DSV se torna inoperável.

Na primeira infância, o mecanismo da hipertensão pulmonar é diferente que em adultos, e é primariamente devido ao aumento do fluxo sanguíneo pulmonar, e não ao aumento da resistência vascular pulmonar. No entanto, as sequelas são as mesmas. Ainda assim, nos bebês é observada perfusão sistêmica reduzida, o que resulta em insuficiência cardíaca.

Um DSV agudo decorrente de um infarto agudo do miocárdio geralmente irá causar insuficiência cardíaca esquerda aguda com edema pulmonar e choque.[9]

Com certos tipos de DSV podem surgir problemas adicionais. Com defeitos do tipo 1, regurgitação aórtica associada é comum, produzida pelo prolapso do folheto anterior da valva aórtica. Com defeitos do tipo 3, há frequentemente comprometimento das valvas atrioventriculares e do septo atrial.

## Classificação

### Classificação de acordo com a localização[1]

Os defeitos do septo ventricular (DSVs) são classificados de acordo com a sua localização. Há 4 tipos principais, 3 dos quais são conhecidos por vários sinônimos.

#### Tipo 1

- 5% a 7% dos DSVs isolados.
- Sinônimos: defeito conal, hipoplasia do septo conal, defeito subpulmonar, defeito infundibular, defeito supracristal, defeito justa-arterial duplamente comprometido
- Localização: se encontra abaixo das valvas semilunares no septo conal ou de saída

- Frequentemente associado à regurgitação aórtica produzida pelo prolapso do folheto anterior da valva aórtica.

## Tipo 2

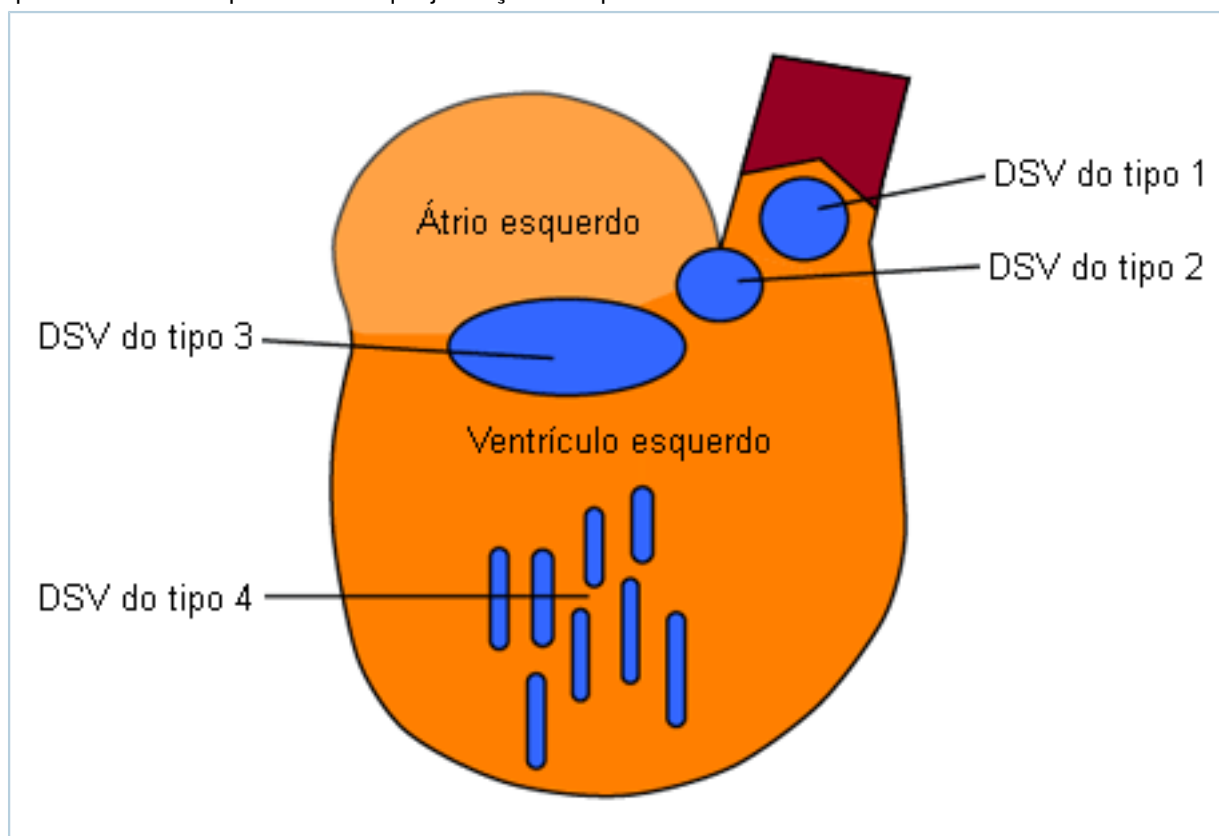
- 70% dos DSVs
- Sinônimos: defeito perimembranoso, defeito paramembranoso, defeito conoventricular
- Localização: confluenta com o septo membranoso, cercado por uma valva atrioventricular (AV).

## Tipo 3

- Cerca de 5% dos DSVs
- Sinônimos: defeito perientrada, defeito do tipo canal AV, defeito do septo AV, defeito do coxim endocárdico.
- Localização: envolve a entrada do septo ventricular imediatamente inferior ao aparato da valva AV
- Tipicamente ocorre em pacientes com síndrome de Down.

## Tipo 4

- 20% dos DSVs
- Sinônimo: defeito muscular
- Localização: totalmente circundado por músculo; pode haver presença de defeitos múltiplos, produzindo uma aparência de 'queijo suíço' do septo.



*Diagrama simplificado do septo ventricular esquerdo mostrando as localizações anatômicas dos defeitos do septo ventricular (DSVs)*

*Do acervo do Dr. Zuhdi Lababidi*

## Classificação por etiologia

### Congênita

- A maioria dos DSVs resultam de um defeito de desenvolvimento.

### Adquirida

- Rara
- A necrose do septo subsequente a um infarto agudo do miocárdio (IAM) pode produzir um DSV
- Um traumatismo penetrante (por exemplo, ferimento por arma branca) ou, muito raramente, um traumatismo contuso podem produzir um DSV.

## Classificação por tamanho

Os DSVs podem ser divididos em pequenos, moderados ou grandes, de acordo com o tamanho. A magnitude do shunt produzido por um DSV é descrita pela razão da resistência vascular pulmonar, Qp, à resistência sistêmica, Qs (razão Qp:Qs).

## Prevenção primária

Evitar consumir bebidas alcoólicas durante a gestação reduz o risco de síndrome alcoólica fetal e diminui a probabilidade geral de defeitos cardíacos congênitos, incluindo defeitos do septo ventricular.[10]

## Rastreamento

### Exame físico de rotina

O exame físico de rotina no nascimento e em outros momentos irá geralmente detectar o sopro de defeitos do septo ventricular levando ao diagnóstico. Todos devem ser rastreados no nascimento para a presença de defeitos cardíacos congênitos. Uma ecocardiografia é necessária apenas se a criança tem um sopro, ou apresenta retardo do crescimento pôndero-estatural ou sinais de insuficiência cardíaca inexplicados.

## Prevenção secundária

Em caso de doença febril, deve-se suspeitar de endocardite e devem ser obtidas hemoculturas antes de se iniciar a antibioticoterapia. Dependendo do grau de suspeita, deve ser realizada uma ecocardiografia transtorácica ou transesofágica.[35] Atualmente, a profilaxia é indicada somente em pacientes com risco particularmente elevado de evoluir para endocardite: pacientes com história pregressa de endocardite infecciosa; pacientes até 6 meses após reparo com enxerto ou fechamento com dispositivo percutâneo de DSV; e pacientes com um defeito residual após o fechamento. A profilaxia não é mais recomendada para procedimentos gastrointestinais de rotina.[1]



## Caso clínico

### Caso clínico #1

Observa-se sopro cardíaco em um bebê no nascimento. O exame físico revela um sopro sistólico na borda esternal esquerda. Não há evidência clínica de insuficiência cardíaca.

### Caso clínico #2

Um bebê apresenta sintomas de dispneia durante o esforço físico, e retardo do crescimento pômbero-estatural. O exame físico revela um sopro sistólico na borda esternal esquerda e sinais de insuficiência cardíaca congestiva.

### Outras apresentações

A síndrome de Eisenmenger se manifesta com cianose central, com ou sem baqueteamento digital, e os pacientes podem apresentar evidência de insuficiência cardíaca e história de infecções pulmonares recorrentes. A hiperviscosidade associada à síndrome de Eisenmenger se manifesta com cefaleia, fadiga e às vezes alterações no estado mental. Geralmente, o paciente terá uma história documentada de um defeito do septo ventricular (DSV) que não foi corrigido. Um DSV decorrente de infarto agudo do miocárdio (IAM) se manifesta 3 a 5 dias após o IAM inicial com sintomas de insuficiência cardíaca ou, em casos graves, choque cardiogênico. Os DSVs traumáticos podem se manifestar em diversos momentos, de imediato a tardio; a presença e a gravidade dos sintomas dependem do tamanho do DSV.

## Abordagem passo a passo do diagnóstico

A maioria dos pacientes com defeitos do septo ventricular (DSVs) os apresentarão na primeira infância ou na infância, após um sopro ser detectado no exame de rotina. Não é comum um DSV se apresentar em adultos. A maioria dos defeitos pequenos se fecham espontaneamente até 1 a 2 anos de idade; a maioria dos defeitos moderados é diagnosticada e tratada antes da fase adulta, e a maioria dos defeitos grandes não tratados causam um aumento da mortalidade na infância, e por isso não são mais observados em adultos.[11]

Se um DSV se manifesta na fase adulta, o contexto é geralmente um dos seguintes:

- Defeitos restritivos que não se fecharam na infância mas que não são hemodinamicamente importantes; apresentam risco de endocardite
- Defeitos de tamanho moderado ainda não fechados; estes pacientes geralmente apresentam hipertensão pulmonar leve
- Defeitos grandes que causam síndrome de Eisenmenger (shunt direita-esquerda) e são inoperáveis
- Pacientes cujos defeitos foram fechados na infância mas estão sob acompanhamento, alguns dos quais podem ter ou desenvolver shunt residual a partir de vazamentos de enxertos.[11]

O diagnóstico é geralmente suspeitado por detecção de um sopro no exame físico e confirmado através de ecocardiografia. A radiografia torácica e o eletrocardiograma (ECG) fornecem evidências de apoio da dilatação de câmaras, mas não têm valor diagnóstico. Se as imagens obtidas através da ecocardiografia

não forem conclusivas, ou se for necessária uma avaliação adicional de anormalidades complexas associadas, pode-se usar ressonância nuclear magnética (RNM). Usa-se cateterismo cardíaco para confirmar a estimativa do shunt em casos em que a estimativa de shunt obtida pela ecocardiografia se mostre inadequada ou não corresponda ao quadro clínico.

[Fig-2]

## História

Há frequentemente uma história de sopro sistólico, geralmente presente desde o nascimento. O paciente pode não apresentar sintomas, ou, em casos de defeito de tamanho moderado, pode desenvolver dispneia com esforço físico em decorrência de insuficiência cardíaca ou retardo do crescimento pôndero-estatural. Se um defeito grande não operado está presente, deve-se suspeitar de reversão do shunt caso haja uma história de infecção pulmonar recorrente e sinais de cardiopatia cianótica. Um DSV decorrente de infarto agudo do miocárdio (IAM) se manifesta 3 a 5 dias após o IAM inicial com sintomas de insuficiência cardíaca ou, em casos graves, choque cardiogênico. Os DSVs traumáticos podem se manifestar em diversos momentos, de imediato a tardio; a presença e a gravidade dos sintomas dependem do tamanho do DSV.

## Exame físico

Um sopro holossistólico pode ser ouvido na borda paraesternal inferior esquerda. Isso pode ser acompanhado por um frêmito palpável. O componente pulmonar da segunda bulha cardíaca pode ser alto devido à hipertensão pulmonar. Pode haver sinais de cardiomegalia, incluindo o deslocamento do impulso apical para baixo e lateralmente no precórdio, e em caso de hipertrofia ventricular direita, um íctus paraesternal. Pode haver presença de taquipneia em bebês que desenvolvem insuficiência cardíaca.

Deve-se suspeitar de reversão de shunt caso haja evidência de cianose, que às vezes é acompanhada de baqueteamento digital das unhas.

## Investigações iniciais

### Ecocardiografia

- A ecocardiografia é a investigação de primeira escolha para confirmar o diagnóstico e avaliar o shunt bem como anormalidades associadas. O defeito pode ser observado em imagens bidimensionais, e o shunt pode ser visualizado em imagens com fluxo de cores. Quando direcionado para o defeito em visualizações paraesternais, o Doppler espectral mostrará um jato sistólico de alta velocidade com base no gradiente entre o ventrículo esquerdo e ventrículo direito acima da linha basal na sístole. Além disso, é possível avaliar os tamanhos das câmaras, e o jato de regurgitação tricúspide pode ser usado para determinar a pressão sistólica arterial pulmonar. No caso de um defeito do tipo 1, é possível avaliar a regurgitação aórtica associada. Doenças associadas, como a tetralogia de Fallot, também podem ser diagnosticadas.
- A magnitude do shunt produzido por um DSV é descrita pela razão da resistência vascular pulmonar,  $Q_p$ , à resistência sistêmica,  $Q_s$  (razão  $Q_p:Q_s$ ); essa medição é obtida por ecocardiografia com Doppler.
- Deve ser solicitada ecocardiografia para todo paciente com suspeita de ter um DSV (independentemente de ele ser isolado ou ocorrer no contexto de um quadro mais complexo), pois ela ajuda a estabelecer ou confirmar o diagnóstico, e orienta quanto ao tratamento adequado.

[Fig-2]

[Fig-3]

[Fig-4]

[Fig-5]

#### Radiografia torácica

- A radiografia torácica pode mostrar uma silhueta cardíaca de tamanho normal, ou mostrar dilatação do coração. Se o shunt é significativo, ele pode ser acompanhado por proeminência de tramas vasculares pulmonares e congestão pulmonar.

#### eletrocardiograma (ECG)

- O ECG pode estar normal ou mostrar evidências de dilatação atrial esquerda e hipertrofia ventricular esquerda, ou pode mostrar hipertrofia biventricular. O ECG não tem valor diagnóstico para um DSV, mas fornece evidências de apoio da dilatação de câmaras (se presente).

## Investigações subsequentes

#### Ressonância nuclear magnética (RNM) cardíaca

- Embora não comumente usada na prática clínica para essa finalidade, a RNM é uma excelente modalidade para avaliar um DSV e também quantificar o shunt. Ela é reservada para casos com defeitos complexos que necessitam de avaliação adicional, ou quando a ecocardiografia não é conclusiva.

#### Tomografia computadorizada (TC) cardíaca

- A TC cardíaca é uma modalidade investigativa nova, e não é atualmente usada como um teste diagnóstico de primeira linha. Ela tem a vantagem de permitir a avaliação das artérias coronárias.

#### Cateterismo cardíaco direito

- Geralmente não é necessário, e é reservado para casos em que a confirmação da estimativa do shunt é necessária, geralmente devido a uma discrepância entre o quadro clínico e a avaliação do DSV fornecido pelas imagens, ou pelo fato de as imagens terem sido inadequadas em pacientes com janelas ecocardiográficas difíceis.
- Uma verificação oximétrica no cateterismo cardíaco (monitoramento contínuo da saturação de oxigênio conforme o cateter é movimentado) irá demonstrar uma intensificação nas saturações de oxigênio no ventrículo direito (ou seja, a saturação no ventrículo direito será significativamente superior à saturação atrial direita devido a mistura de sangue oxigenado proveniente do ventrículo esquerdo).
- A angiografia com contraste do ventrículo esquerdo irá demonstrar a localização do DSV e o local do shunt, com o contraste indo para o ventrículo direito a partir do ventrículo esquerdo. Ela também pode demonstrar a presença de um aneurisma do septo ventricular.
- É possível medir as pressões arteriais pulmonares para fornecer um índice de resistência vascular pulmonar. Essa informação é útil para se avaliar a adequação de correção cirúrgica.
- Se houver presença de hipertensão pulmonar significativa, a resposta aos vasodilatadores (oxigênio ou óxido nítrico) pode ser usada para distinguir a hipertensão pulmonar reativa da "fixa"; os pacientes cuja hipertensão pulmonar é reativa podem ser mais beneficiados com a cirurgia.

[Fig-6]

[Fig-7]

[Fig-8]

[Fig-9]

## Fatores de risco

### Fortes

#### história familiar de cardiopatia congênita

- Os defeitos cardíacos congênitos, incluindo defeitos do septo ventricular (DSVs), são mais prováveis em pacientes com uma história familiar positiva para esses defeitos.[8]

#### Síndrome de Down (trissomia do cromossomo 21)

- Uma grande proporção de pacientes com síndrome de Down nasce com cardiopatia congênita, incluindo DSVs do tipo 3; 35% dos pacientes com defeitos do tipo 3 têm síndrome de Down.[8]

### Fracos

#### consumo materno de bebidas alcoólicas durante a gestação

- A utilização de bebidas alcoólicas pela mãe durante a gestação está associada a um aumento na incidência de defeitos cardíacos congênitos, incluindo DSV.[10]

## Anamnese e exame físico

### Principais fatores de diagnóstico

#### presença de fatores de risco (comum)

- Os fatores de risco incluem história familiar de defeitos cardíacos congênitos, presença de síndrome de Down e consumo materno de bebidas alcoólicas durante a gestação.

#### sopro sistólico na região paraesternal esquerda (comum)

- Esse sopro é geralmente holossistólico e não aumenta com a inspiração (diferentemente da regurgitação tricúspide).
- O sopro é geralmente fácil de ser ouvido; um defeito menor geralmente causa um sopro mais forte.

#### retardo do crescimento pômbero-estatural (comum)

- A cardiopatia congênita deve sempre ser excluída em bebês e crianças com retardo do crescimento pômbero-estatural inexplicado.

#### dispneia (comum)

- A dispneia durante o esforço físico tende a ocorrer em pacientes com shunt de tamanho moderado de longa duração. Os bebês podem também apresentar taquipneia e dispneia com a alimentação e o esforço.

## Outros fatores de diagnóstico

### infecções pulmonares recorrentes (comum)

- Podem ser atribuíveis à reversão do shunt em pacientes com defeitos grandes não operados, principalmente quando acompanhados por sinais físicos de baqueteamento digital e/ou cianose.

### componente pulmonar forte da segunda bulha cardíaca (comum)

- Um sinal de hipertensão pulmonar, que tipicamente se desenvolve em casos de shunt esquerda-direita significativo.

### cianose (incomum)

- Ocorre em casos de inversão do shunt (síndrome de Eisenmenger).
- A causa é um grande shunt de defeitos do septo ventricular (DSVs) não corrigido que produz hipertensão pulmonar grave, aumentando a pressão cardíaca direita ao ponto que o sangue não oxigenado é forçado diretamente para o coração esquerdo e para a circulação sistêmica.
- A redução do fluxo sanguíneo na circulação pulmonar contribui ainda mais para a cianose.

### baqueteamento digital (incomum)

- O baqueteamento digital está associado a uma variedade de cardiopatias congênicas cianóticas, incluindo DSVs.

### infarto do miocárdio recente (geralmente dentro de um período de 2-5 dias) (incomum)

- Uma história recente de infarto agudo do miocárdio (IAM) pode indicar um DSV adquirido.

### trauma recente (incomum)

- Raramente, um DSV pode ser causado por trauma.

# Exames diagnóstico

## Primeiros exames a serem solicitados

Exame	Resultado
<p><b>ecocardiografia</b></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>O teste mais útil e mais importante no diagnóstico e acompanhamento de pacientes com DSVs; as imagens bidimensionais e a dopplerfluxometria a cores geralmente são diagnósticas: o defeito é claramente visualizado em visões bidimensionais, [Fig-2]</li> <li>[Fig-3]</li> <li>[Fig-4]</li> <li>[Fig-10]</li> </ul> <p>e o Doppler espectral serve para confirmar um jato de alta velocidade através do DSV, demonstrando o shunt esquerda-direita. [Fig-5]</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>O grau de shunt pode ser estimado pelo Doppler, e é possível se determinar a razão da resistência vascular pulmonar, Qp, à resistência sistêmica, Qs.</li> <li>Ele permite também diagnosticar afecções associadas (por exemplo, tetralogia de Fallot) e complicações (dilatação das câmaras, regurgitação aórtica).</li> <li>O Doppler de onda contínua do jato da regurgitação tricúspide pode ser usado para avaliar o grau de hipertensão pulmonar.</li> </ul>	<p><b>defeito do septo ventricular (DSV) visualizado e diagnosticado em visualizações bidimensionais; shunt esquerda-direita confirmado pela presença de um jato de alta velocidade através do DSV em Doppler colorido</b></p>
<p><b>radiografia torácica</b></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>Em pacientes com DSVs pequenos, a radiografia torácica pode se revelar normal.</li> <li>Em pacientes com defeitos significativos, pode haver cardiomegalia e aumento das marcas vasculares pulmonares.</li> <li>Em pacientes com síndrome de Eisenmenger, a radiografia torácica pode mostrar um cone pulmonar proeminente com poda periférica das tramas vasculares pulmonares.</li> </ul>	<p><b>varia de normal a cardiomegalia e de aumento das tramas vasculares pulmonares a poda periférica das tramas vasculares</b></p>
<p><b>eletrocardiograma (ECG)</b></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>Não tem valor diagnóstico de DSV, mas fornece evidências que corroboram a dilatação das câmaras, se presente.</li> <li>O ECG pode ser normal em defeitos pequenos não restritivos.</li> <li>Em defeitos de tamanho moderado, pode haver evidência de dilatação ventricular esquerda, e também, às vezes, dilatação atrial esquerda.</li> <li>Em casos de shunts maiores, pode haver evidência de hipertrofia biventricular.</li> <li>Em alguns pacientes, pode haver hipertrofia ventricular direita predominante.</li> </ul>	<p><b>achados diversos, dependendo do tamanho do defeito e da presença de hipertensão pulmonar</b></p>

## Exames a serem considerados

Exame	Resultado
<b>ressonância nuclear magnética (RNM) cardíaca</b> <ul style="list-style-type: none"> <li>Não comumente utilizada como modalidade de diagnóstico inicial, mas pode ser muito útil em casos com defeitos complexos ou quando a ecocardiografia deixa dúvidas.</li> </ul>	<b>visualização do defeito; avaliação do grau do shunt</b>
<b>cateterismo cardíaco</b> <ul style="list-style-type: none"> <li>Reservado para casos onde há discrepância entre o quadro clínico e a avaliação do DSV através de testes não invasivos, ou para pacientes com janelas ecocardiográficas difíceis.<sup>[12]</sup></li> <li>Confirma a localização do shunt e o grau da hipertensão pulmonar. [Fig-6]</li> <li>[Fig-7]</li> </ul> <p>Também serve para descartar doença arterial coronariana (DAC) concomitante significativa em pacientes com idade mais avançada.</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>A medição da resistência vascular pulmonar é usada para avaliar a adequação da correção cirúrgica.</li> </ul>	<b>medição das pressões arteriais pulmonares; demonstração da localização e do grau do shunt</b>

## Novos exames

Exame	Resultado
<b>tomografia computadorizada (TC) cardíaca</b> <ul style="list-style-type: none"> <li>Uma modalidade investigativa nova. Não utilizada atualmente como teste diagnóstico de primeira linha. Tem a vantagem de permitir a avaliação das artérias coronárias.</li> </ul>	<b>pode mostrar a localização do DSV, bem como os tamanhos e a função das câmaras</b>

## Diagnóstico diferencial

Doença	Sinais/sintomas de diferenciação	Exames de diferenciação
<b>Defeito do septo atrial</b>	<ul style="list-style-type: none"> <li>O sopro é geralmente mais alto, na região paraesternal esquerda, e resulta de fluxo através da valva pulmonar. Portanto, o sopro é muito mais suave, sendo mesossistólico ou de ejeção sistólica e não holossistólico, e a segunda bulha cardíaca pode apresentar um desdobramento amplo e fixo (sem alteração com a respiração).</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>Uma ecocardiografia irá demonstrar o defeito e o local do shunt através de fluxo de cores.</li> </ul>
<b>Persistência do canal arterial</b>	<ul style="list-style-type: none"> <li>Associado com um sopro sistólico e diastólico contínuo na base do coração.</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>Uma ecocardiografia irá mostrar o defeito no nível do canal arterial.</li> </ul>

Doença	Sinais/sintomas de diferenciação	Exames de diferenciação
<b>Regurgitação mitral</b>	<ul style="list-style-type: none"> <li>A regurgitação mitral resulta em um sopro holossistólico mais proeminente na área mitral, e pode se irradiar para a axila ou para a região paraesternal inferior esquerda, dependendo da excentricidade do jato de regurgitação mitral.</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>Uma ecocardiografia irá revelar movimento posterior dos folhetos da valva durante o meio da sístole sem evidências de defeitos do septo ventricular (DSVs).</li> </ul>
<b>Regurgitação tricúspide</b>	<ul style="list-style-type: none"> <li>A regurgitação tricúspide resulta em um sopro holossistólico na região paraesternal inferior esquerda. Um achado característico na regurgitação tricúspide compartilhado com outros sopros do lado direito é um aumento da intensidade do sopro com a inspiração (sinal de Carvalho).</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>Uma ecocardiografia irá demonstrar o fluxo regurgitante através da valva tricúspide sem evidência de DSV.</li> </ul>
<b>Estenose pulmonar</b>	<ul style="list-style-type: none"> <li>Sopro sistólico de ejeção na região paraesternal superior esquerda.</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>Uma ecocardiografia irá demonstrar a turbulência do fluxo de cores e um gradiente através da valva pulmonar, sem evidências de um DSV.</li> </ul>



Doença	Sinais/sintomas de diferenciação	Exames de diferenciação
<b>Tetralogia de Fallot</b>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Um bebê típico apresenta, no período neonatal, sopro e cianose. O diagnóstico pode ter sido feito antes do nascimento, na ecocardiografia fetal. Alguns bebês apresentam, em uma idade posterior, com cianose progressiva, sopro ou crises hipercianóticas. Pode estar associada a síndromes genéticas como a síndrome de DiGeorge.</li> <li>• O exame físico pode revelar taquipneia e cianose significativas em casos graves, um aumento no impulso ventricular direito (paraesternal), uma segunda bulha cardíaca única, e um sopro sistólico de ejeção intenso ouvido melhor na região esternal esquerda. A intensidade do sopro depende do grau de estenose pulmonar e diminui com estenose grave.</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• A ecocardiografia irá mostrar a presença dos 3 outros achados importantes em associação com o DSV (ou seja, a presença de estenose pulmonar, aorta cavalgada e hipertrofia ventricular direita).</li> </ul>

## Abordagem passo a passo do tratamento

Inicialmente, o diagnóstico de um defeito do septo ventricular (DSV) deve ser confirmado por ecocardiografia, e deve-se fazer uma avaliação do grau de shunt e da presença e grau de uma eventual hipertensão pulmonar associada. A magnitude do shunt produzido por um DSV é descrita pela razão da resistência vascular pulmonar,  $Q_p$ , à resistência sistêmica,  $Q_s$  (razão  $Q_p:Q_s$ ).

Em pacientes com defeitos pequenos, somente a observação é necessária. Em pacientes com shunt significativos com razões  $Q_p$  a  $Q_s > 1.5$  (defeitos moderados e grandes), recomenda-se geralmente o fechamento cirúrgico do DSV. Se o paciente apresenta sintomas de insuficiência cardíaca, a insuficiência cardíaca deve ser tratada antes do fechamento cirúrgico. Em casos de hipertensão pulmonar grave e síndrome de Eisenmenger, o fechamento do DSV não é recomendado, e vasodilatadores pulmonares como bosentana e sildenafil podem ser usados para fornecer tratamento de apoio. Para doença avançada com síndrome de Eisenmenger, pode-se considerar um transplante de coração-pulmão.<sup>[1]</sup>

As crianças com DSV passando para a fase adulta devem ser transferidas para a cardiologia adulta.<sup>[13]</sup>

### Pacientes com defeitos congênitos pequenos

Os pacientes com defeitos pequenos (razões  $Q_p:Q_s < 1.5$ ) podem ser manejados com observação. Em bebês, a maioria dos defeitos pequenos se fecham espontaneamente, e a maioria dos que persistem não possuem importância hemodinâmica.<sup>[1]</sup>

### Pacientes assintomáticos com defeitos congênitos moderados ou grandes

Os pacientes com defeitos moderados ou grandes têm shunt esquerda-direita significativo, e uma razão de shunt esquerda-direita que excede 1.5 a 2.0 é considerada indicação para fechamento corretivo. Outras indicações para fechamento incluem: pressão sistólica arterial pulmonar acima de 50 mmHg; evidências de dilatação ventricular esquerda e/ou atrial esquerda; e evidências de função ventricular esquerda em deterioração. O procedimento usual é a cirurgia por via aberta na qual um enxerto (material sintético ou pericárdio bovino) é usado para fechamento do DSV.<sup>[1]</sup> Um estudo constatou que o reparo cirúrgico e o fechamento com dispositivo por transcateter de DSVs perimembranosos em crianças foram igualmente eficazes, com o fechamento por transcateter sendo associado a uma menor permanência no hospital, menos sangue transfundido e menor custo.<sup>[14]</sup> O fechamento de um DSV com dispositivo percutâneo é uma opção alternativa, na qual um dispositivo de oclusão é colocado através de acesso percutâneo para fechar o DSV. A abordagem percutânea pode ser utilizada em pacientes com defeitos do tipo 2 ou do tipo 4 que não estejam em proximidade imediata das valvas. Tem sido utilizada também em casos com risco alto demais para fechamento cirúrgico devido a comorbidades graves.<sup>[15] [16] [17] [18]</sup>

### Pacientes sintomáticos com defeitos congênitos moderados ou grandes

Os pacientes que apresentam sintomas de insuficiência cardíaca congestiva são tratados clinicamente antes da correção cirúrgica. A furosemida é o tratamento de primeira linha. Podem ser adicionados inibidores da enzima conversora da angiotensina (ECA) e digoxina, dependendo da resposta clínica. O fechamento cirúrgico é recomendado em qualquer paciente que apresente retardo do crescimento pômbero-estatural, dilatação das câmaras ou sintomas de insuficiência cardíaca, ou que desenvolva endocardite como uma complicação.<sup>[1]</sup> Uma vez que a insuficiência cardíaca tenha sido tratada de forma

adequada, pode-se usar cirurgia por via aberta ou fechamento com dispositivo percutâneo para fechar o DSV.[1] A anemia, se presente, deve ser corrigida por transfusão de eritrócitos, ou terapia com ferro no caso de anemia ferropriva.

Se os pacientes evoluírem para reversão do shunt com síndrome de Eisenmenger, o DSV é inoperável e o tratamento é de apoio. Os vasodilatadores mais recentes se mostraram muito promissores no tratamento da hipertensão pulmonar.[19] Aqueles que demonstraram ser benéficos na síndrome de Eisenmenger incluem o antagonista da endotelina bosentana,[20] o inibidor da fosfodiesterase-5 sildenafil[21] e, em estudos limitados, infusões do prostanoide epoprostenol.[22] No entanto, a menos que a equipe médica considere que os benefícios do tratamento com o medicamento têm probabilidade de superar os riscos potenciais, a Food and Drug Administration (FDA) dos EUA não recomenda o uso de sildenafil para essa indicação em pacientes pediátricos devido ao aumento do risco de mortalidade com doses mais altas observado em um estudo. [\[Revatio \(sildenafil\): drug safety communication - FDA clarifies warning about pediatric use for pulmonary arterial hypertension\]](#) [23] Em casos muito graves, pode-se considerar o transplante de coração-pulmão.[24] [25]

Os pacientes com síndrome de Eisenmenger frequentemente desenvolvem eritrocitose para compensar a hipoxemia, e alguns deles desenvolvem hiperviscosidade. A hiperviscosidade se manifesta com cefaleia, fadiga e às vezes alterações no estado mental. Quando sintomática, pode ser tratada por flebotomia e infusão intravenosa de soro fisiológico. A flebotomia de rotina para eritrocitose assintomática não é indicada. A anemia e a depleção de volume podem causar sintomas semelhantes e devem ser excluídas antes de se iniciar este tipo de terapia.

## Pacientes com DSV adquirido devido a infarto agudo do miocárdio (IAM)

A cirurgia é necessária para todos os pacientes, uma vez que a mortalidade sem a cirurgia é extremamente alta.[9] A mortalidade é muito menor com a cirurgia urgente. Geralmente, os pacientes são submetidos a angiografia coronariana e inserção de bomba de balão intra-aórtico antes da cirurgia por via aberta, para definir a anatomia coronariana para possível realização de cirurgia de revascularização miocárdica e para estabilizar o paciente com a bomba de balão intra-aórtico.[9] A revascularização coronariana concomitante parece melhorar os desfechos.[26] O fechamento com dispositivo percutâneo é uma opção caso os riscos de fechamento através de cirurgia por via aberta sejam altos demais.[27] [28]

## Pacientes com DSV adquirido devido a trauma

O DSV tem sido relatado tanto após traumatismo penetrante como ferimentos por arma branca quanto, muito raramente, após traumatismo contuso como lesões decorrentes de acidente com veículo automotor. Um DSV traumático pode se manifestar clinicamente ao longo de períodos temporais que podem variar de imediato a tardio. Um DSV traumático é geralmente tratado com reparo cirúrgico do defeito em pacientes com defeitos de tamanho significativo. Defeitos pequenos com shunts não significativos podem ser tratados de forma conservadora.

## Antibióticos profiláticos

Devido à alta velocidade de fluxo através do DSV, há um aumento do risco de endocardite infecciosa em pacientes com DSVs em comparação com a população em geral. Mesmo defeitos pequenos que não são hemodinamicamente significativos podem causar endocardite.[29]

Um alto índice de suspeita deve ser mantido nesses pacientes; a endocardite infecciosa geralmente 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.

A profilaxia com antibióticos não é mais recomendada para todos os pacientes com DSV, sendo reservada a grupos de risco particularmente alto: pacientes com síndrome de Eisenmenger; pacientes com história pregressa de endocardite infecciosa; pacientes a até 6 meses após reparo de defeito do septo ventricular (DSV) com enxerto ou fechamento de DSV com dispositivo percutâneo; ou pacientes com um defeito residual após o fechamento. A profilaxia não é mais recomendada para procedimentos gastrointestinais de rotina.[1] O desenvolvimento de endocardite como complicação é uma indicação para fechamento corretivo do DSV independentemente do seu tamanho.

## 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 )		
congénito: pequeno		
	1a adjunto	observação antibióticos profiláticos
congénito: médio ou grande		
■ assintomático	1a adjunto	fechamento corretivo antibióticos profiláticos
■ sintomático com shunt esquerda-direita	1a	terapia medicamentosa pré-operatória
	mais adjunto	fechamento corretivo antibióticos profiláticos
■ sintomático com shunt direita-esquerda (síndrome de Eisenmenger)	1a	terapia medicamentosa de suporte com vasodilatadores pulmonares
	mais adjunto	antibióticos profiláticos monitoramento e tratamento da hiperviscosidade
	2a	transplante de coração-pulmão
adquirida		

Agudo		( resumo )	
■	devido a infarto do miocárdio	1a	fechamento corretivo após inserção de bomba de balão intra-aórtico ± cirurgia de revascularização miocárdica (CRM)
		adjunto	antibióticos profiláticos
■	traumático	1a	fechamento corretivo
		adjunto	antibióticos profiláticos

## 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

congénito: pequeno

#### 1a observação

» Em casos de defeitos do septo ventricular (DSVs) restritivos pequenos com razão de shunt da resistência vascular pulmonar, Qp, à resistência sistêmica, Qs (razão Qp:Qs) <1.5, observação e acompanhamento é tudo o que é geralmente indicado.[1]

» Os defeitos restritivos pequenos detectados no nascimento sem sintomas se fecham espontaneamente na maioria dos casos, e o prognóstico daqueles que não se fecham é excelente.[1]

#### adjunto 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  
A clindamicina é uma alternativa à penicilina em pacientes com alergia à penicilina

» A endocardite é uma complicação dos DSVs, e deve-se manter um alto índice de suspeita.

» A endocardite infecciosa 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).

» Atualmente antibióticos profiláticos são indicados somente em pacientes com risco particularmente elevado de evoluir para endocardite.[1] Em pacientes com DSV pequeno, isso inclui pacientes com uma história

## Agudo

pregressa de endocardite infecciosa. A profilaxia não é mais recomendada para procedimentos gastrointestinais de rotina.

## congénito: médio ou grande

### ■ assintomático

#### 1a fechamento corretivo

» Os DSVs devem ser fechados para evitar evolução para hipertensão pulmonar grave, insuficiência cardíaca e síndrome de Eisenmenger.[1]

» Indicado quando houver razão do shunt Qp a Qs >1.5, pressão sistólica na artéria pulmonar >50 mmHg, ventrículo esquerdo (VE) e átrio esquerdo dilatados ou função sistólica do VE em deterioração.[1] Uma vez que a razão da resistência vascular pulmonar para sistêmica atinge um valor >0.7, os riscos de fechamento cirúrgico se tornam proibitivos.[2]

» O procedimento usual é a cirurgia por via aberta na qual um enxerto (material sintético ou pericárdio bovino) é usado para fechar o DSV.[1] Um estudo constatou que o reparo cirúrgico e o fechamento com dispositivo por transcateter de DSVs perimembranosos em crianças foram igualmente eficazes, com o fechamento por transcateter sendo associado a uma menor permanência no hospital, menos sangue transfundido e menor custo.[14]

» O fechamento com dispositivo percutâneo é um opção para defeitos do tipo 4 (musculares) e algumas formas do tipo 2 (perimembranosos), principalmente se o defeito estiver distante da valva tricúspide e da aorta.[15] [16] [17] [18]

#### adjunto 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

## Agudo

■ sintomático com shunt esquerda-direita

1a

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

» A endocardite é uma complicação dos DSVs, e deve-se manter um alto índice de suspeita.

» A endocardite infecciosa 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).

» Atualmente antibióticos profiláticos são indicados somente em pacientes com risco particularmente elevado de evoluir para endocardite.<sup>[1]</sup> Isso inclui pacientes com história pregressa de endocardite infecciosa, pacientes até 6 meses após reparo com enxerto ou fechamento com dispositivo percutâneo, e pacientes com um defeito residual após o fechamento. A profilaxia não é mais recomendada para procedimentos gastrointestinais de rotina.

#### terapia medicamentosa pré-operatória

##### Opções primárias

» **furosemida**: crianças e adultos: consulte um especialista para obter orientação quanto à dose

##### Opções secundárias

» **furosemida**: crianças e adultos: consulte um especialista para obter orientação quanto à dose

--E--

» **captopril**: crianças e adultos: consulte um especialista para obter orientação quanto à dose

-ou-

» **enalapril**: crianças e adultos: consulte um especialista para obter orientação quanto à dose

--E--

» **digoxina**: crianças e adultos: consulte um especialista para obter orientação quanto à dose

» A situação mais comumente encontrada na qual a terapia medicamentosa pré-operatória é necessária é com insuficiência cardíaca congestiva em bebês e crianças; essas terapias raramente são necessárias em adultos.



## Agudo

- » A terapia medicamentosa não é curativa, e é usada para controlar os sintomas de insuficiência cardíaca antes da cirurgia.
- » Os medicamentos incluem diuréticos, e em alguns casos inibidores da enzima conversora da angiotensina (ECA) e digoxina.
- » A anemia, se presente, deve ser corrigida por transfusão de eritrócitos, ou terapia com ferro no caso de anemia ferropriva.

### mais

#### fechamento corretivo

Tratamento recomendado para TODOS os pacientes do grupo de pacientes selecionado

- » O desenvolvimento de sintomas de insuficiência cardíaca é uma indicação para cirurgia. A cirurgia pode ser realizada uma vez que os sintomas de insuficiência cardíaca foram controlados com terapia.
- » Uma vez que a razão da resistência vascular pulmonar para sistêmica excede 0.7, os riscos de fechamento cirúrgico se tornam proibitivos.[2]
- » O procedimento usual é a cirurgia por via aberta na qual um enxerto (material sintético ou pericárdio bovino) é usado para fechar os defeitos do septo ventricular.[1] Um estudo constatou que o reparo cirúrgico e o fechamento com dispositivo por transcater de DSVs perimembranosos em crianças foram igualmente eficazes, com o fechamento por transcater sendo associado a uma menor permanência no hospital, menos sangue transfundido e menor custo.[14]
- » O fechamento com dispositivo percutâneo é um opção para os defeitos do tipo 4 (musculares) e algumas formas do tipo 2 (perimembranosos), principalmente se estiverem distantes da valva tricúspide e da aorta.[15] [16] [17] [18]

### adjunto

#### 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

## Agudo

■ sintomático com shunt direita-esquerda (síndrome de Eisenmenger)

1a

» **clindamicina**: crianças: 20 mg/kg por via oral uma hora antes do procedimento; adultos: 600 mg por via oral uma hora antes do procedimento  
A clindamicina é uma alternativa à penicilina em pacientes com alergia à penicilina

» A endocardite é uma complicação dos defeitos do septo ventricular, e deve-se manter um alto índice de suspeita.

» A endocardite infecciosa 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).

» Atualmente antibióticos profiláticos são indicados somente em pacientes com risco particularmente elevado de evoluir para endocardite.<sup>[1]</sup> Isso inclui pacientes com história pregressa de endocardite infecciosa, pacientes até 6 meses após reparo com enxerto ou fechamento com dispositivo percutâneo, e pacientes com um defeito residual após o fechamento. A profilaxia não é mais recomendada para procedimentos gastrointestinais de rotina.

**terapia medicamentosa de suporte com vasodilatadores pulmonares**

### Opções primárias

» **bosentana**: crianças: consulte um especialista para obter orientação quanto à dose; adultos: 62.5 mg por via oral duas vezes ao dia inicialmente, aumentar para 125 mg duas vezes ao dia, se tolerado, após 3-4 semanas

Essa dose foi testada no estudo BREATHE-5 e mostrou melhorar a capacidade de exercício e a hemodinâmica sem agravamento da oxigenação. 17658633 Gatzoulis MA, Beghetti M, Galiè N, et al. Longer-term bosentan therapy improves functional capacity in Eisenmenger syndrome: results of the BREATHE-5 open-label extension study. Int J Cardiol. 2008 Jun 23;127(1):27-32.

**OU**

» **sildenafil**: adultos: 20 mg por via oral três vezes ao dia

### Opções secundárias

## Agudo

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

» É tarde demais para tratamento cirúrgico, devido ao desenvolvimento de shunt direita-esquerda e hipertensão pulmonar grave e remodelagem vascular pulmonar.[1]

» O tratamento é essencialmente de suporte. Os vasodilatadores mais recentes se mostraram muito promissores no tratamento da hipertensão pulmonar.[19] Aqueles que demonstraram ser benéficos na síndrome de Eisenmenger incluem o antagonista da endotelina bosentana,[20] o inibidor da fosfodiesterase-5 sildenafil[21] e, em estudos limitados, infusões do prostanoide epoprostenol.[22] No entanto, a menos que a equipe médica considere que os benefícios do tratamento com o medicamento têm probabilidade de superar os riscos potenciais, a Food and Drug Administration (FDA) dos EUA não recomenda o uso de sildenafil para essa indicação em pacientes pediátricos devido ao aumento do risco de mortalidade com doses mais altas observado em um estudo. [\[Revatio \(sildenafil\): drug safety communication - FDA clarifies warning about pediatric use for pulmonary arterial hypertension\] \[23\]](#)

» Os pacientes com cianose necessitam de profilaxia contra endocardite.

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

» A endocardite é uma complicação dos defeitos do septo ventricular, e deve-se manter um alto índice de suspeita.

## Agudo

» A endocardite infecciosa 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).

» A profilaxia com antibiótico é indicada em todos os pacientes.[1]

### adjunto **monitoramento e tratamento da hiperviscosidade**

Tratamento recomendado para ALGUNS dos pacientes do grupo de pacientes selecionado

» Os pacientes com síndrome de Eisenmenger frequentemente desenvolvem eritrocitose para compensar a hipoxemia, e alguns deles desenvolvem hiperviscosidade. A hiperviscosidade se manifesta com cefaleia, fadiga e às vezes alterações no estado mental. Quando sintomática, pode ser tratada por flebotomia e infusão intravenosa de soro fisiológico. A flebotomia de rotina para eritrocitose assintomática não é indicada. A anemia e a depleção de volume podem causar sintomas semelhantes e devem ser excluídas antes de se iniciar este tipo de terapia.

### 2a **transplante de coração-pulmão**

» Em alguns pacientes gravemente sintomáticos, pode-se considerar o transplante de coração-pulmão, e, quando viável, a correção cirúrgica dos defeitos do septo ventricular junto com o transplante de pulmão.[31] A sobrevida dos pacientes com síndrome de Eisenmenger que recebem transplante de coração-pulmão é semelhante à sobrevida de outros receptores de transplante de coração-pulmão, apesar de um curso operatório mais difícil.[24] [25]

## adquirida

### ■ **devido a infarto do miocárdio**

### 1a **fechamento corretivo após inserção de bomba de balão intra-aórtico ± cirurgia de revascularização miocárdica (CRM)**

» Os pacientes geralmente apresentam insuficiência cardíaca esquerda aguda, e a mortalidade sem a cirurgia é extremamente alta.[9] A mortalidade é muito menor com a cirurgia urgente.

» Geralmente, os pacientes são submetidos a angiografia coronariana e inserção de bomba de balão intra-aórtico antes da cirurgia, para se definir a anatomia coronariana para possível CRM e para se estabilizar o paciente

## Agudo

com a bomba de balão intra-aórtico. A CRM é realizada no mesmo momento que o fechamento corretivo.[9] A revascularização coronariana concomitante parece melhorar os desfechos.[26]

» O fechamento com dispositivo percutâneo é uma opção caso os riscos de fechamento através de cirurgia por via aberta sejam altos demais.[27] [28] [32] Esses pacientes ainda assim são submetidos a angiografia e inserção de balão intra-aórtico.

### adjunto **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  
A clindamicina é uma alternativa à penicilina em pacientes com alergia à penicilina

» A endocardite é uma complicação dos defeitos do septo ventricular, e deve-se manter um alto índice de suspeita.

» A endocardite infecciosa 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).

» Atualmente, antibióticos profiláticos são indicados somente em pacientes com risco particularmente elevado de evoluir para endocardite: pacientes com história pregressa de endocardite infecciosa; pacientes até 6 meses após reparo com enxerto ou fechamento com dispositivo percutâneo de DSV; e pacientes com um defeito residual após o fechamento. A profilaxia não é mais recomendada para procedimentos gastrointestinais de rotina.[1]

### ■ traumático

### 1a

### **fechamento corretivo**

» Um defeito do septo ventricular traumático é geralmente tratado com reparo cirúrgico do

## Agudo

### adjunto

defeito, em pacientes com defeitos de tamanho significativo. Defeitos pequenos com shunts não significativos podem ser tratados de forma conservadora.

### 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  
A clindamicina é uma alternativa à penicilina em pacientes com alergia à penicilina

» A endocardite é uma complicação dos defeitos do septo ventricular, e deve-se manter um alto índice de suspeita.

» A endocardite infecciosa 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).

» Atualmente, antibióticos profiláticos são indicados somente em pacientes com risco particularmente elevado de evoluir para endocardite: pacientes com história pregressa de endocardite infecciosa; pacientes até 6 meses após reparo com enxerto ou fechamento com dispositivo percutâneo de DSV; e pacientes com um defeito residual após o fechamento. A profilaxia não é mais recomendada para procedimentos gastrointestinais de rotina.[1]

## Recomendações

### Monitoramento

Os indivíduos assintomáticos devem ser submetidos a acompanhamento clínico anual. As questões a serem monitoradas incluem o desenvolvimento de regurgitação aórtica, o desenvolvimento de regurgitação tricúspide, a avaliação de shunt esquerda-direita, a disfunção ventricular e a avaliação da pressão pulmonar.

Em pacientes que foram submetidos a reparo ou fechamento de um defeito do septo ventricular (DSV), o grau de shunt residual e o desenvolvimento de bloqueios atrioventriculares ou arritmias são questões adicionais que precisam ser monitoradas.

### Instruções ao paciente

É importante que os pacientes mantenham suas consultas de acompanhamento e relatem quaisquer novos sintomas imediatamente, principalmente dispneia durante o esforço físico. Os pacientes devem ser aconselhados a procurar atendimento médico imediato em caso de febre ou cansaço, principalmente após tratamento dentário.

## Complicações

Complicações	Período de execução	Probabilidade
<b>regurgitação aórtica em defeitos do tipo 1</b>	<b>longo prazo</b>	<b>alta</b>
O fluxo sanguíneo através de uma restrição causa uma redução na pressão de fluido (o efeito Venturi). Se um efeito Venturi ocorrer através de um shunt esquerda-direita próximo à valva aórtica, a valva pode sofrer prolapso, causando regurgitação e insuficiência aórtica. Nesses casos, o reparo cirúrgico do defeito do septo ventricular (DSV) deve ser considerado para evitar o agravamento da regurgitação aórtica.[33]		
<b>complicações do manejo cirúrgico: bloqueio atrioventricular</b>	<b>longo prazo</b>	<b>baixa</b>
O procedimento cirúrgico pode afetar o tecido de condução no coração, resultando assim em bloqueio atrioventricular. Isso pode exigir o implante de um marca-passo permanente.  O risco de bloqueio atrioventricular parece ser maior em bebês e crianças.[34]		
<b>disritmias pós-operatórias</b>	<b>longo prazo</b>	<b>baixa</b>
As disritmias cardíacas são uma fonte importante de morbidade e mortalidade nos pacientes. Embora distúrbios de ritmo possam frequentemente ser observados com defeitos não reparados ou paliados, os casos mais difíceis geralmente envolvem pacientes que foram submetidos a reparos intracardíacos anteriores, principalmente quando realizados relativamente tarde ao longo da vida.  Praticamente todo o espectro dos distúrbios de ritmo podem se manifestar nesses pacientes.		

Complicações	Período de execução	Probabilidade
<b>endocardite infecciosa</b>	<b>variável</b>	<b>baixa</b>
<p>Devido à alta velocidade de fluxo através do DSV, há um aumento do risco de endocardite infecciosa em pacientes com DSVs em comparação com a população em geral. Mesmo defeitos pequenos que não são hemodinamicamente significativos podem causar endocardite.[29]</p> <p>Um alto índice de suspeita deve ser mantido nesses pacientes; a endocardite infecciosa geralmente 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).</p> <p>A profilaxia com antibióticos não é mais recomendada para todos os pacientes com DSV, sendo reservada a grupos de risco particularmente alto: pacientes com síndrome de Eisenmenger; pacientes com história pregressa de endocardite infecciosa; pacientes a até 6 meses após reparo de defeito do septo ventricular (DSV) com enxerto ou fechamento de DSV com dispositivo percutâneo; ou pacientes com um defeito residual após o fechamento. A profilaxia não é mais recomendada para procedimentos gastrointestinais de rotina.[1]</p> <p>Três conjuntos de hemoculturas devem ser obtidos antes do início da antibioticoterapia. Deve ser obtida uma ecocardiografia transesofágica em todos os casos suspeitos de endocardite infecciosa. O tratamento é orientado pela apresentação, achados clínicos e virulência do organismo.</p>		

## Prognóstico

A perspectiva para o paciente depende do tamanho do defeito.

Defeito do septo ventricular restritivo assintomático

- Esse tipo, observado em bebês, fecha-se espontaneamente em cerca de 50% dos casos. É provável que outros permaneçam assintomáticos.

Defeito restritivo de tamanho moderado

- Pode ser assintomático na apresentação. Se deixado sem tratamento em longo prazo, muitos irão desenvolver hipertensão pulmonar, e posteriormente, sintomas de insuficiência cardíaca congestiva. Se tratados com fechamento, esses pacientes no geral têm um excelente desfecho.

Defeitos não restritivos grandes

- Esses tendem a produzir hipertensão pulmonar precoce e sintomas de insuficiência cardíaca precoce, exigindo fechamento precoce. Se os defeitos não forem fechados, esses pacientes podem desenvolver hipertensão pulmonar grave com reversão do shunt de sangue, resultando em cianose e síndrome de Eisenmenger, o que torna o defeito inoperável e o associa a um prognóstico desfavorável.



## Diretrizes de diagnóstico

### Europa

#### Guidelines for the management of grown-up congenital heart disease

**Publicado por:** European Society of Cardiology

**Última publicação em:**  
2010

### América do Norte

#### ACR Appropriateness Criteria: known or suspected congenital heart disease in the adult

**Publicado por:** American College of Radiology

**Última publicação em:**  
2016

## 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

#### Transcatheter endovascular closure of perimembranous ventricular septal defect

**Publicado por:** National Institute for Health and Care Excellence

**Última publicação em:**  
2010

#### Guidelines for the management of grown-up congenital heart disease

**Publicado por:** European Society of Cardiology

**Última publicação em:**  
2010

### América do Norte

#### Best practices in managing transition to adulthood for adolescents with congenital heart disease

**Publicado por:** American Heart Association

**Última publicação em:**  
2011

## 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

## Recursos online

---

1. [Revatio \(sildenafil\): drug safety communication - FDA clarifies warning about pediatric use for pulmonary arterial hypertension](#) (*external link*)
-

## Artigos principais

- 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](#)
- Sable C, Foster E, Uzark K, et al. Best practices in managing transition to adulthood for adolescents with congenital heart disease: the transition process and medical and psychosocial issues: a scientific statement from the American Heart Association. Circulation. 2011 Apr 5;123(13):1454-85. [Texto completo](#)
- Beghetti M, Galiè N. Eisenmenger syndrome: a clinical perspective in a new therapeutic era of pulmonary hypertension. J Am Coll Cardiol. 2009 Mar 3;53(9):733-40.
- Barst RJ, Ivy DD, Gaitan G, et al. A randomized, double-blind, placebo-controlled, dose-ranging study of oral sildenafil citrate in treatment-naïve children with pulmonary arterial hypertension. Circulation. 2012 Jan 17;125(2):324-34. [Texto completo](#)

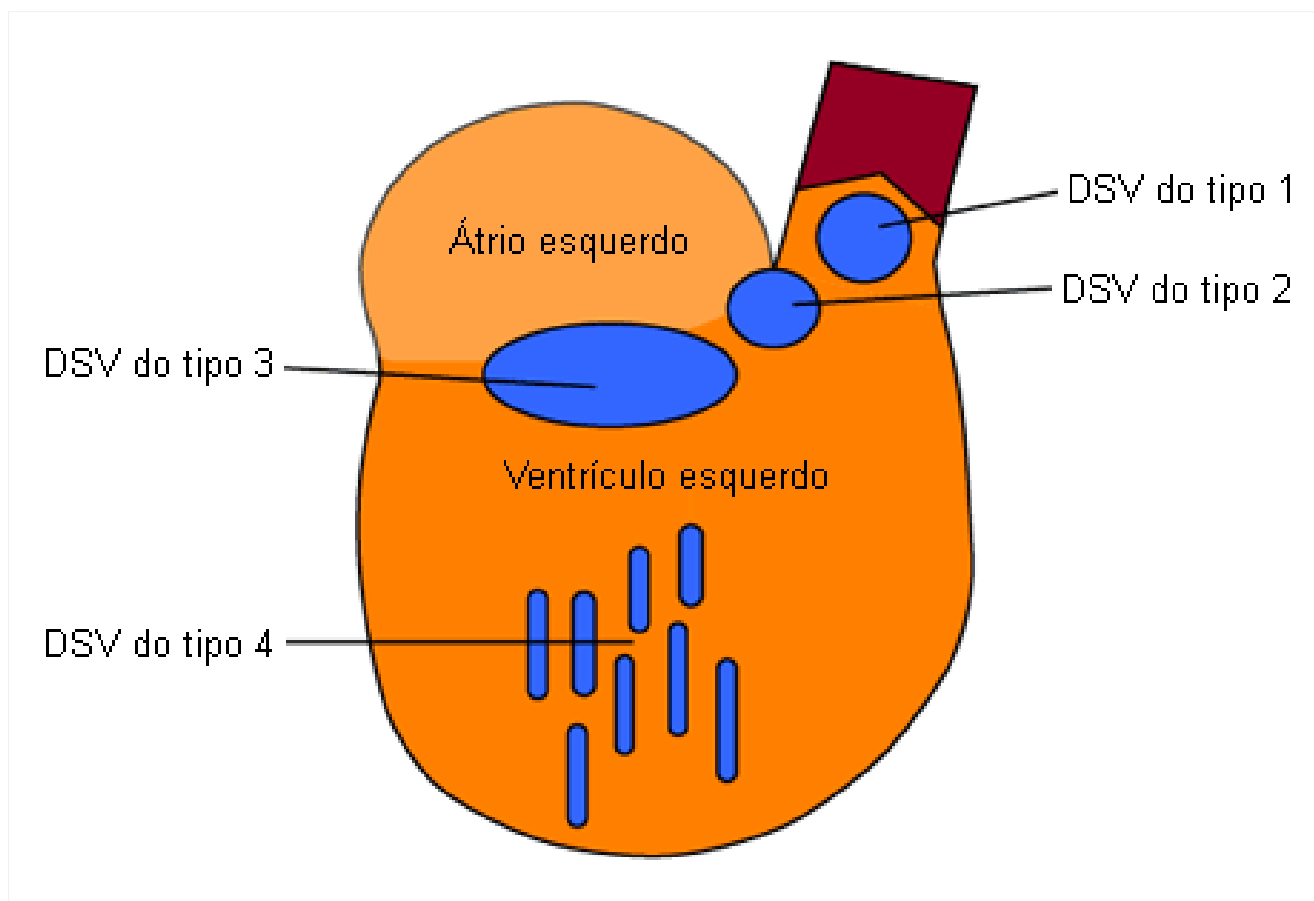
## Referências

1. 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](#)
2. Brickner ME, Hillis DL, Lange RA. Congenital heart disease in adults: first of two parts. N Engl J Med. 2000 Jan 27;342(4):256-63.
3. Perloff JK. Survival patterns without cardiac surgery or interventional catheterization: a narrowing base. In: Perloff JK, Childs JS, eds. Congenital heart disease in adults. 2nd ed. Philadelphia, PA: WB Saunders; 1998:15-53.
4. Graham TP Jr, Gutgesell HP. Ventricular septal defects. In: Emmanouilides GC, Riemenschneider TA, Allen HD, Gutgesell HP, eds. Moss and Adams heart disease in infants, children, and adolescents. Baltimore, MD: Williams & Wilkins, 1995:724-746.
5. Craig B. Atrioventricular septal defect: from fetus to adult. heart. 2006 Dec;92(12):1879-85.
6. Tubman RJ, Shields MD, Craig BG, et al. Congenital heart disease in Down's syndrome: two year prospective early screening study. BMJ. 1991 Jun 15;302(6790):1425-7.
7. Reller MD, Strickland MJ, Riehle-Colarusso, et al. Prevalence of congenital heart defects in metropolitan Atlanta, 1998-2005. J Paediatr. 2008 Dec;153(6):807-13.

8. Libby P, Bonow RO. Braunwald's heart disease: a textbook of cardiovascular medicine. 8th ed. London, UK: WB Saunders; 2008.
9. Birnbaum Y, Fishbein MC, Blanche C, et al. Ventricular septal defect after acute myocardial infarction. *New Engl J Med*. 2002 Oct 31;347(18):1426-32.
10. Burd L, Deal E, Rios R, et al. Congenital heart disease and fetal alcohol spectrum disorders. *Congenit Heart Dis*. 2007 Jul-Aug;2(4):250-5.
11. Fuster V, Walsh RA, O'Rourke RA, et al. *Hurst's the heart*, 12th edition. New York, NY: McGraw-Hill; 2007.
12. Magee AG, Boutin C, McCrindle BW, et al. Echocardiography and cardiac catheterization in the preoperative assessment of ventricular septal defect in infancy. *Am Heart J*. 1998 May;135(5 Pt 1):907-13.
13. Sable C, Foster E, Uzark K, et al. Best practices in managing transition to adulthood for adolescents with congenital heart disease: the transition process and medical and psychosocial issues: a scientific statement from the American Heart Association. *Circulation*. 2011 Apr 5;123(13):1454-85. [Texto completo](#)
14. Yang J, Yang L, Yu S, et al. Transcatheter versus surgical closure of perimembranous ventricular septal defects in children: a randomized controlled trial. *J Am Coll Cardiol*. 2014 Apr 1;63(12):1159-1168. [Texto completo](#)
15. Szkutnik M, Qureshi SA, Kusa J, et al. Use of the Amplatzer muscular ventricular septal defect occluder for closure of perimembranous ventricular septal defects. *Heart*. 2007 Mar;93(3):355-8.
16. Masura J, Gao W, Gavora P, et al. Percutaneous closure of perimembranous ventricular septal defects with the eccentric Amplatzer device: multicenter follow-up study. *Pediatr Cardiol*. 2005 May-Jun;26(3):216-9.
17. Fu YC, Bass J, Amin Z, et al. Transcatheter closure of perimembranous ventricular septal defects using the new Amplatzer membranous VSD occluder: results of the U.S. phase I trial. *J Am Coll Cardiol*. 2006 Jan 17;47(2):319-25.
18. Butera G, Carminati M, Chessa M, et al. Transcatheter closure of perimembranous ventricular septal defects: early and long-term results. *J Am Coll Cardiol*. 2007 Sep 18;50(12):1189-95.
19. Beghetti M, Galiè N. Eisenmenger syndrome: a clinical perspective in a new therapeutic era of pulmonary hypertension. *J Am Coll Cardiol*. 2009 Mar 3;53(9):733-40.
20. Galiè N, Beghetti M, Gatzoulis MA, et al. Bosentan therapy in patients with Eisenmenger syndrome: a multicenter, double-blind, randomized, placebo-controlled study. *Circulation*. 2006 Jul 4;114(1):48-54.
21. Chau EM, Fan KY, Chow WH. Effects of chronic sildenafil in patients with Eisenmenger syndrome versus idiopathic pulmonary arterial hypertension. *Int J Cardiol*. 2007 Sep 3;120(3):301-5.

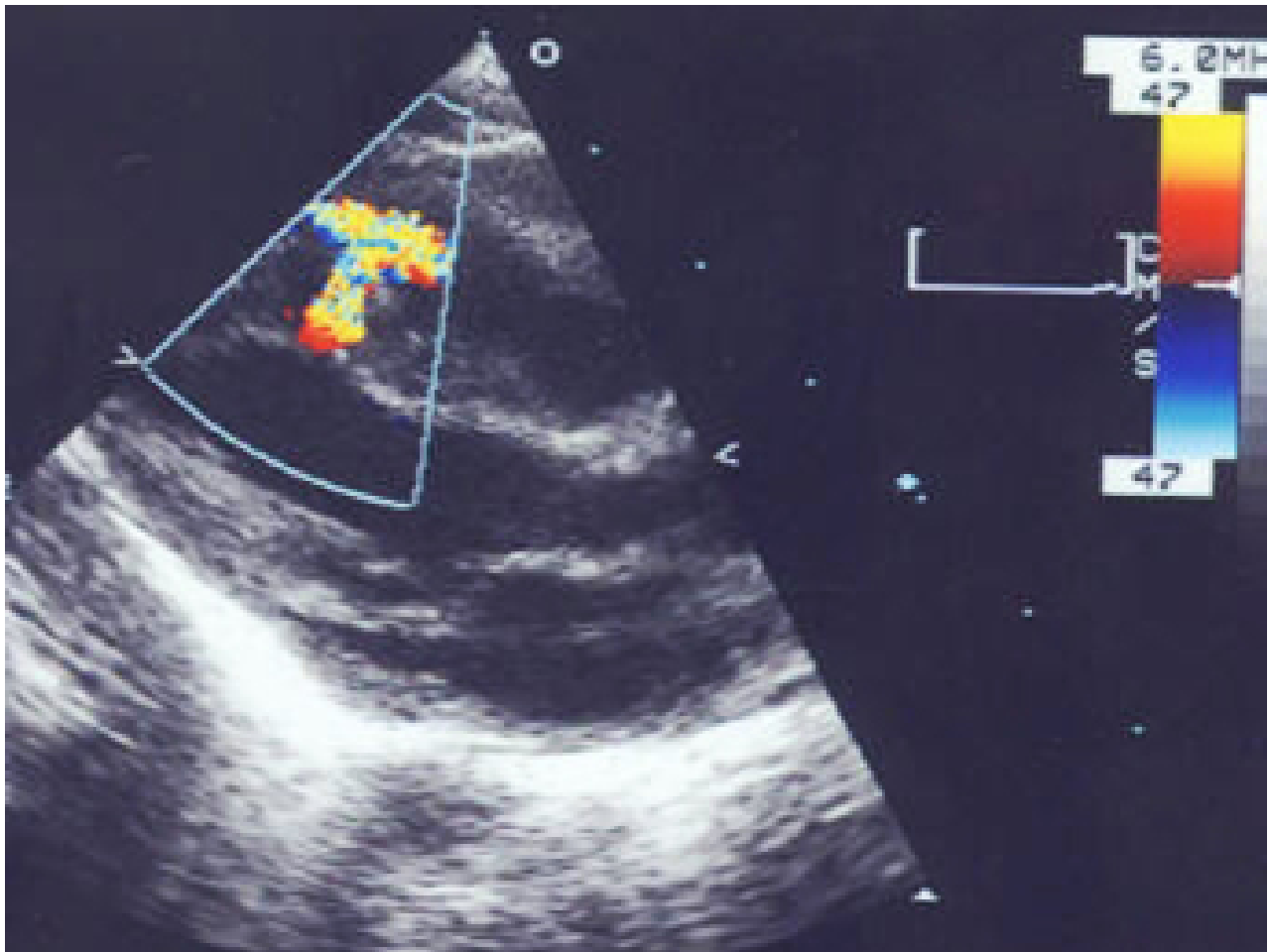
22. Fernandes SM, Newburger JW, Lang P, et al. Usefulness of epoprostenol therapy in the severely ill adolescent/adult with Eisenmenger physiology. *Am J Cardiol.* 2003 Mar 1;91(5):632-5.
23. Barst RJ, Ivy DD, Gaitan G, et al. A randomized, double-blind, placebo-controlled, dose-ranging study of oral sildenafil citrate in treatment-naïve children with pulmonary arterial hypertension. *Circulation.* 2012 Jan 17;125(2):324-34. [Texto completo](#)
24. Waddell TK, Bennett L, Kennedy R, et al. Heart-lung or lung transplantation for Eisenmenger syndrome. *J Heart Lung Transplant.* 2002 Jul;21(7):731-7.
25. Stoica SC, McNeil KD, Perreas K, et al. Heart-lung transplantation for Eisenmenger syndrome: early and long-term results. *Ann Thorac Surg.* 2001 Dec;72(6):1887-91.
26. Perrotta S, Lentini S. In patients undergoing surgical repair of post-infarction ventricular septal defect, does concomitant revascularization improve prognosis? *Interact Cardiovasc Thorac Surg.* 2009 Nov;9(5):879-87. [Texto completo](#)
27. Landzberg MJ, Lock JE. Transcatheter management of ventricular septal rupture after myocardial infarction. *Semin Thorac Cardiovasc Surg.* 1998 Apr;10(2):128-32.
28. Pesonen E, Thilen U, Sandstrom S, et al. Transcatheter closure of post-infarction ventricular septal defect with the Amplatzer Septal Occluder device. *Scand Cardiovasc J.* 2000 Aug;34(4):446-8.
29. Gabriel HM, Heger M, Innerhofer P, et al. Long-term outcome of patients with ventricular septal defect considered not to require surgical closure during childhood. *J Am Coll Cardiol.* 2002 Mar 20;39(6):1066-71.
30. Gatzoulis MA, Beghetti M, Galiè N, et al. Longer-term bosentan therapy improves functional capacity in Eisenmenger syndrome: results of the BREATHE-5 open-label extension study. *Int J Cardiol.* 2008 Jun 23;127(1):27-32.
31. Galiè N, Torbicki A, Barst R, et al; European Society of Cardiology. ESC guidelines on diagnosis and treatment of pulmonary arterial hypertension. *Eur Heart J.* 2004 Dec;25(24):2243-78. [Texto completo](#)
32. Pienvichit P, Piemonte TC. Percutaneous closure of postmyocardial infarction ventricular septal defect with the CardioSEAL septal occluder implant. *Catheter Cardiovasc Interv.* 2001 Dec;54(4):490-4.
33. Ogino H, Miki S, Ueda Y, et al. Surgical management of aortic regurgitation associated with ventricular septal defect. *J Heart Valve Dis.* 1997 Mar;6(2):174-8.
34. Predescu D, Chaturvedi RR, Friedberg MK, et al. Complete heart block associated with device closure of perimembranous ventricular septal defects. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 2008 Nov;136(5):1223-8.
35. Mylonakis E, Calderwood SB. Medical progress: infective endocarditis in adults. *N Engl J Med.* 2001 Nov 1;345(18):1318-30.

## Imagens



*Figura 1: Diagrama simplificado do septo ventricular esquerdo mostrando as localizações anatômicas dos defeitos do septo ventricular (DSVs)*

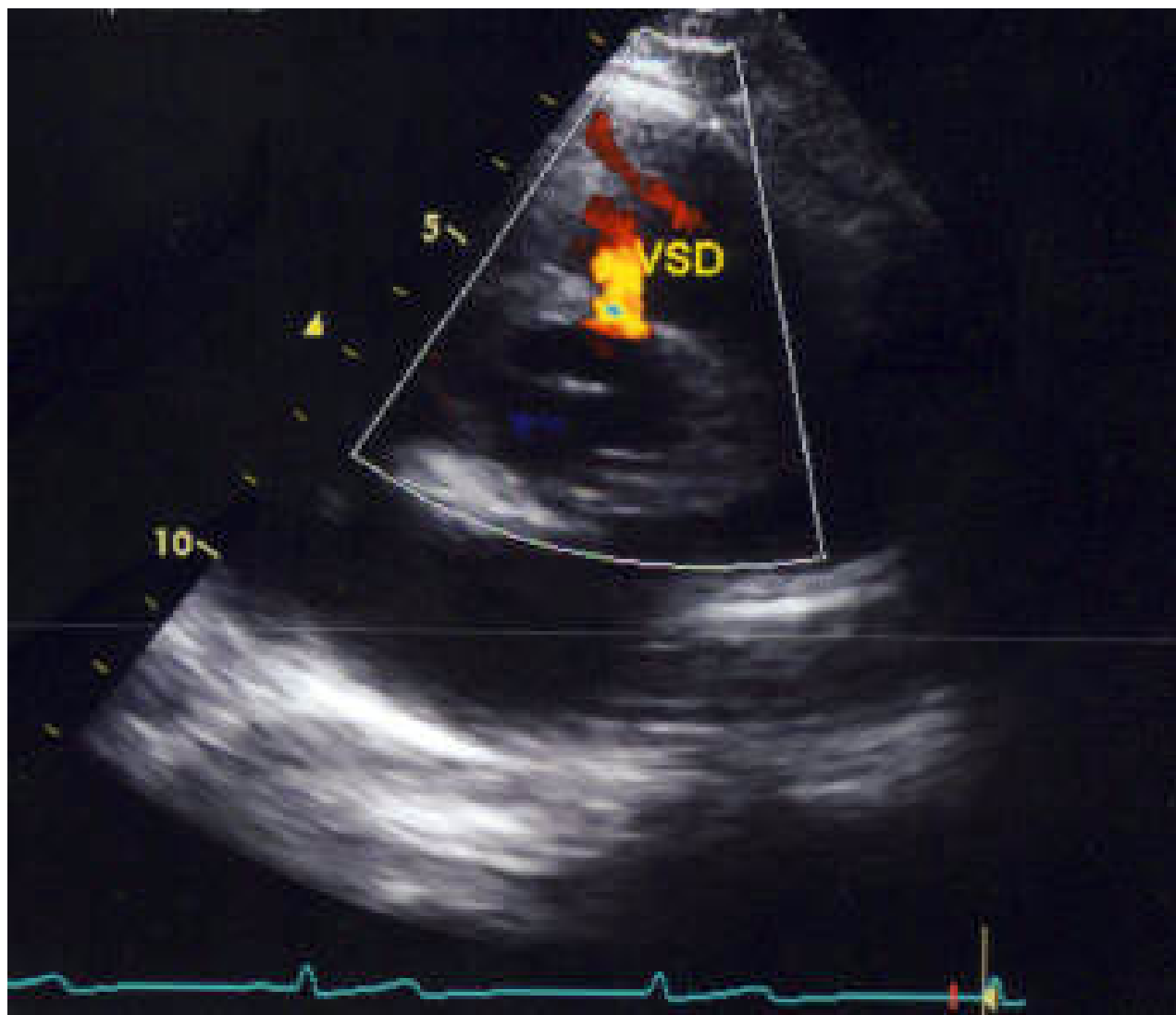
*Do acervo do Dr. Zuhdi Lababidi*



*Figura 2: Imagem ecocardiográfica de um defeito do septo ventricular (DSV) do tipo 4 (muscular) com dopplerfluxometria a cores mostrando shunt esquerda-direita*

*Do acervo do Dr. Kul Aggarwal*





*Figura 3: Imagem ecocardiográfica com dopplerfluxometria a cores mostrando shunt esquerda-direita através de um defeito do septo ventricular do tipo 1 no nível supracristal (ou justa-arterial duplamente comprometido)*

*Do acervo do Dr. Zuhdi Lababidi*

*Do acervo do Dr. Zuhdi Lababidi*

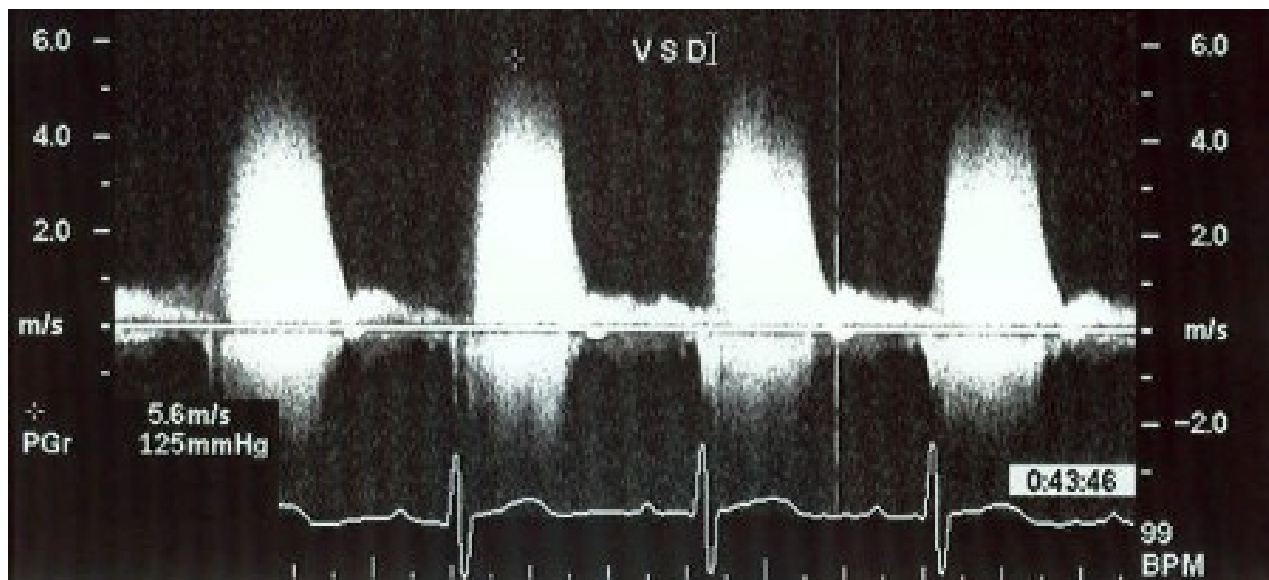
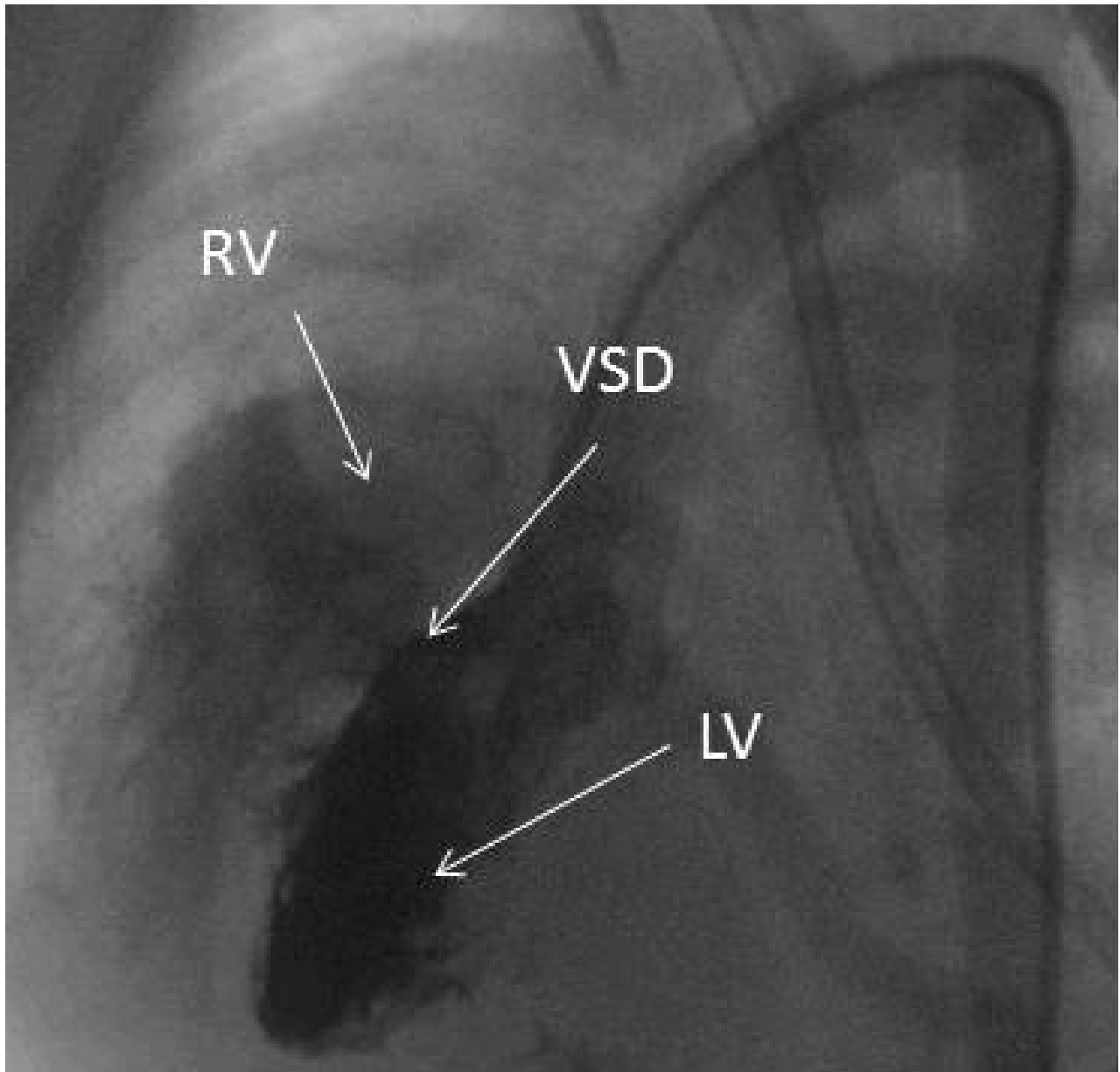


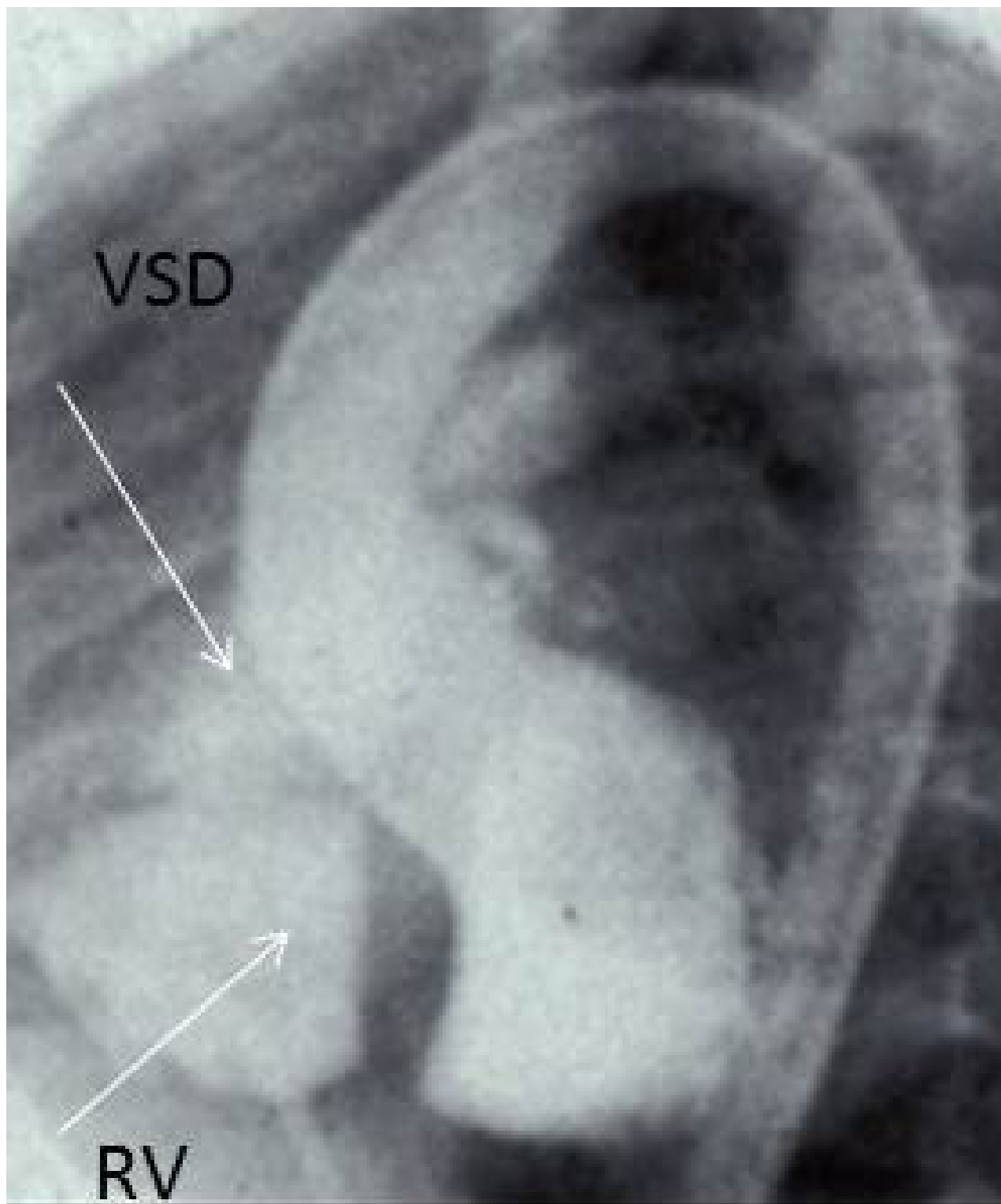
Figura 5: Imagem de Doppler mostrando registro espectral de Doppler de onda contínua mostrando o gradiente esquerda para a direita através do defeito do septo ventricular

Do acervo do Dr. Kul Aggarwal



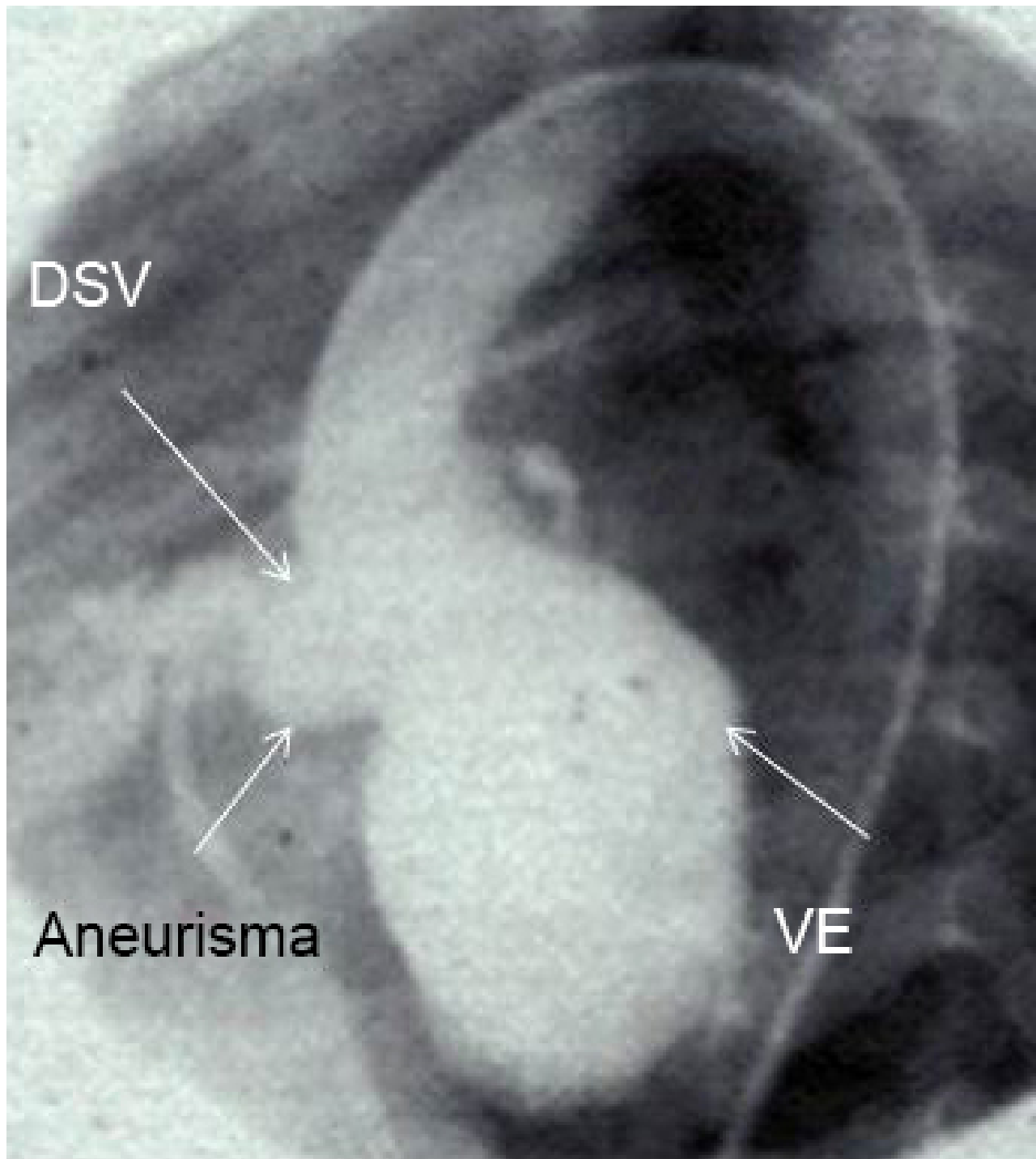
*Figura 6: Imagem radiográfica mostrando um defeito do septo ventricular do tipo 4 (muscular) na ventriculografia esquerda*

*Do acervo do Dr. Zuhdi Lababidi*



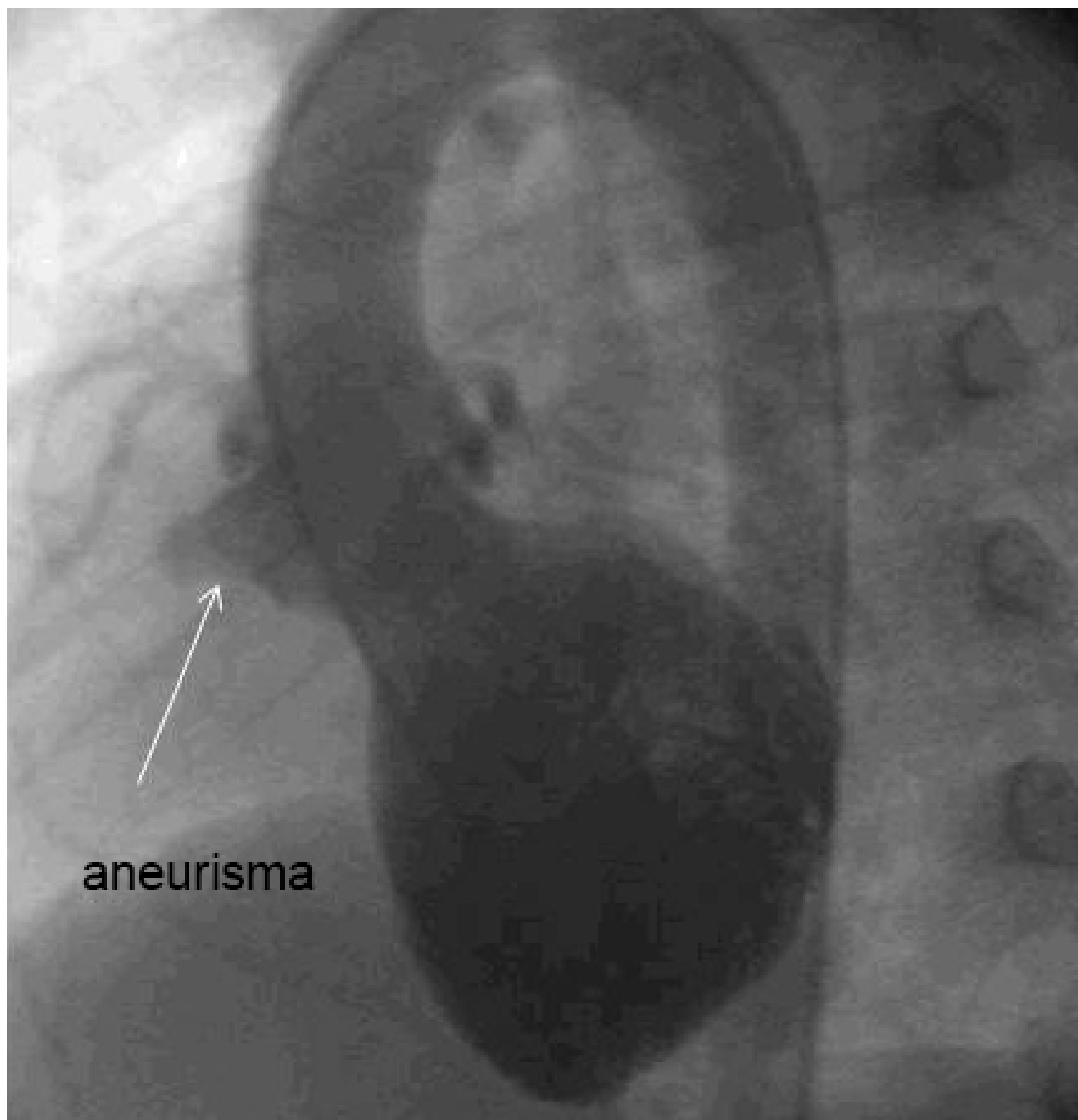
*Figura 7: Imagem radiográfica mostrando um defeito do septo ventricular do tipo 2 (membranoso) na ventriculografia esquerda*

*Do acervo do Dr. Zuhdi Lababidi*



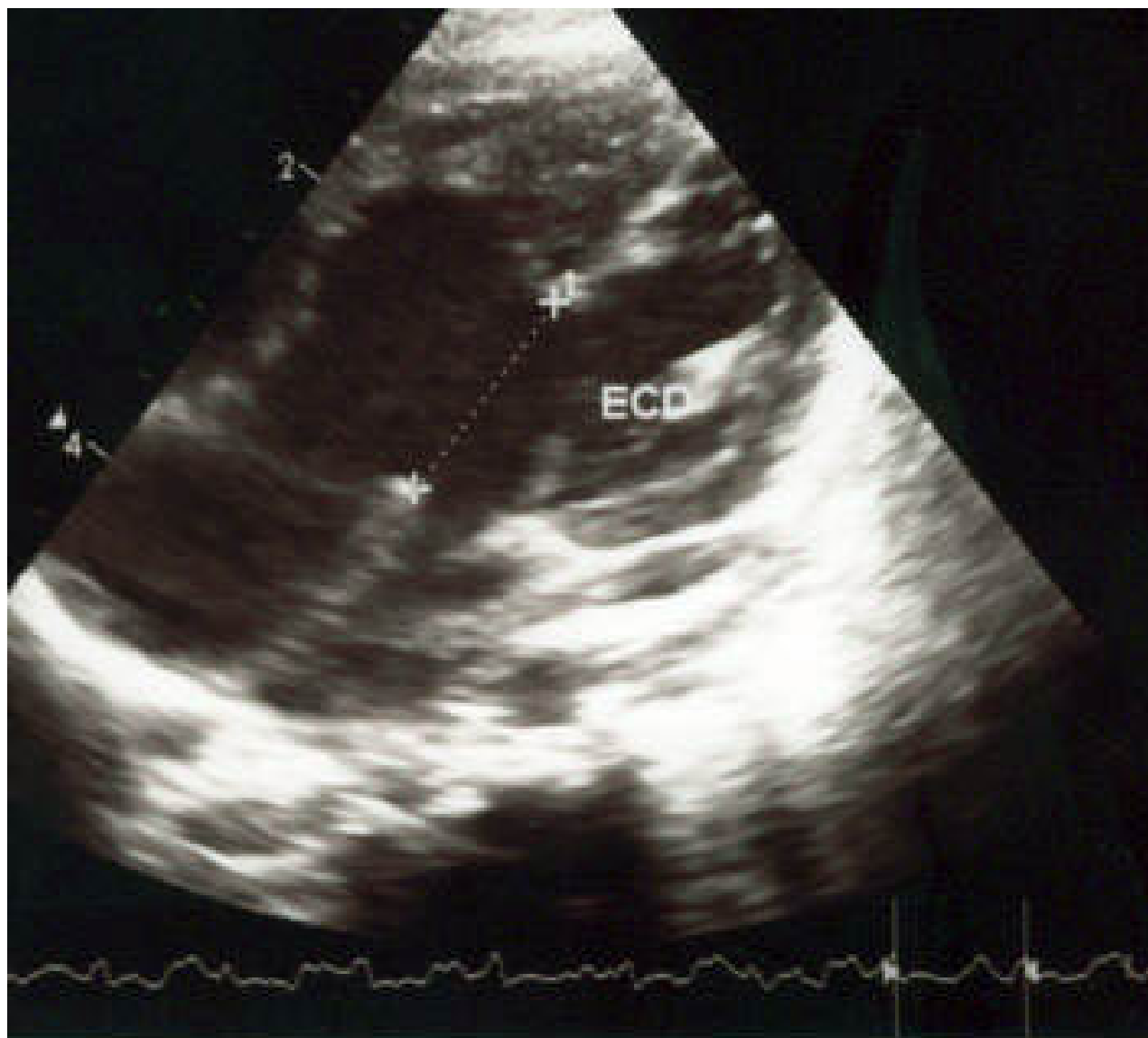
**Figura 8:** Imagem radiográfica mostrando um defeito do septo ventricular do tipo 2 (membranoso) com aneurisma na ventriculografia esquerda

*Do acervo do Dr. Zuhdi Lababidi*



*Figura 9: Imagem angiográfica de radiografia mostrando um aneurisma sem shunt esquerda-direita*

*Do acervo do Dr. Zuhdi Lababidi*



*Figura 10: Imagem ecocardiográfica mostrando um defeito do septo ventricular no nível do coxim de entrada*  
*Do acervo do Dr. Zuhdi Lababidi*



## 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	10,00
Numerais de 4 dígitos	1000
Numerais < 1	0.25

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

Esta versão em PDF da monografia do BMJ Best Practice baseia-se na versão disponível no sítio web atualizada pela última vez em: Jan 03, 2018.

As monografias do BMJ Best Practice são atualizadas regularmente e a versão mais recente disponível de cada monografia pode consultar-se em [bestpractice.bmj.com](http://bestpractice.bmj.com). A utilização deste conteúdo está sujeita à nossa declaração de exoneração de responsabilidade. © BMJ Publishing Group Ltd 2019. Todos os direitos reservados.

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](mailto:support@bmj.com)

BMJ

BMA House

Tavistock Square

London

WC1H 9JR

UK

# BMJ Best Practice

## Colaboradores:

---

### // Autores:

**Kul Aggarwal, MD, MRCP, FACC**

Professor of Clinical Medicine  
University of Missouri, Columbia, MO

DIVULGAÇÕES: KA declares that he has no competing interests.

### // Reconhecimentos:

Dr Kul Aggarwal would like to gratefully acknowledge Professor Zuhdi Lababidi, a previous contributor to this monograph. ZL declares that he has no competing interests.

### // Colegas revisores:

**Michael Cheung, BSc (Hons), MB ChB, MRCP, FRACP**

Acting Head  
Department of Cardiology, Royal Children's Hospital, Melbourne, Australia  
DIVULGAÇÕES: MC declares that he has no competing interests.

**Sachin Khambadkone, MD, DCH, DNB**

Consultant Paediatric Cardiologist and Honorary Senior Lecturer  
Great Ormond Street Hospital and Institute of Child Health, London, UK  
DIVULGAÇÕES: SK declares that he has no competing interests.

**Tain-Yen Hsia, MD**

Attending Pediatric Cardiothoracic Surgeon  
Medical University of South Carolina Children's Hospital, Charleston, SC  
DIVULGAÇÕES: TYH declares that he has no competing interests.